

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
ОДЕСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

**ДИТИНА  
ПЕРШИХ ДВОХ РОКІВ ЖИТТЯ  
В ПРАКТИЦІ СІМЕЙНОГО ЛІКАРЯ**

**Навчальний посібник**

За редакцією заслуженого діяча науки і техніки України,  
доктора медичних наук, професора О. В. Зубаренка

Одеса • 2023 • Олді+

**Автори:**

**О. В. Зубаренко**, д. мед. н., проф.; **Г. К. Копійка**, к. мед. н., доц.;  
**Н. Г. Лотиш**, к. мед. н., доц.; **Т. Ю. Кравченко**, к. мед. н., доц.; **Н. Ю. Горностаєва**,  
к. мед. н., доц.; **Л. В. Васильченко**, к. мед. н., доц.; **Р. М. Папінко**, к. мед. н., доц.;  
**В. В. Зарецька, ас.**; **Л. І. Коваль**, к. мед. н., ас.

**Рецензенти:**

**Т. В. Стоєва**, докторка медичних наук, професорка, завідувачка кафедри  
педіатрії № 2 Одеського національного медичного університету;

**О. К. Колоскова**, докторка медичних наук, професорка, завідувачка  
кафедри педіатрії та дитячих інфекційних хвороб Буковинського державного  
медичного університету

*Рекомендовано до друку Вченою радою  
Одеського національного медичного університету  
(протокол № 5 від 30.03.2023 р.)*

Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря :  
Д49 навчальний посібник / **О. В. Зубаренко**, Г. К. Копійка, Н. Г. Лотиш та ін. ;  
за редакцією заслуженого діяча науки і техніки України, доктора медич-  
них наук, професора **О. В. Зубаренко** – Одеса : Олді+, 2023. – 438 с.

ISBN 978-966-289-707-4

У навчальному посібнику наведені найпоширеніші симптоми, асоційовані з патоло-  
гією різних органів та систем у дитячому віці, а також найбільш розповсюджені дефіцитні  
стани. Детально розглянуто питання щодо епідеміології, етіопатогенезу, класифікації,  
клініки, диференціальної діагностики та лікування.

Навчальний посібник призначений для педіатрів, сімейних лікарів, лікарів загальної  
практики, інтернів, студентів медичних ВНЗ.

УДК 613.953+616-053.2(075.8)

© Одеський національний медичний університет, 2023

© Oldi+, 2023

ISBN 978-966-289-707-4

Список скорочень .....	4
Вступ .....	7
Вигодовування та харчування дитини .....	8
Оцінка фізичного, моторного та нервово-психічного розвитку дитини .....	81
Транзиторні стани періоду новонародженості .....	113
Жовтяниця .....	125
Порушення сну в немовлят .....	149
Захворювання пупкового залишку, ранки та судин .....	168
Вакцинація дітей раннього віку .....	187
Симптоми, асоційовані з патологією органів травлення .....	202
Симптоми, асоційовані з порушенням дихання в дітей .....	225
Симптоми, асоційовані з патологією органів сечової системи .....	265
Симптоми, асоційовані з патологією серцево-судинної системи .....	295
Симптоми, асоційовані з патологією органів кровотворення .....	310
Симптоми, асоційовані з порушенням метаболізму вітаміну Д .....	361
Симптоми, асоційовані з дефіцитом заліза, фолієвої кислоти, ціанокобаламіну .....	378
Симптоми, асоційовані з ураженням шкіри (висип) .....	397
Додатки .....	402
Література .....	429

## СПИСОК СКОРОЧЕНЬ

ESPGAN	– Європейське товариство дитячих гастроентерологів та дієтологів
HbsAg	– поверхневий антиген вірусу гепатиту В
HbF	– фетальний гемоглобін
MCHC	– середня концентрація гемоглобіну в еритроцитах
NPV	– середній об'єм тромбоцита
TNF- $\alpha$	– фактор некрозу пухлини
XLH	– X-зчеплена гіпофосфатемія
AaКДП	– вакцина з ацелюлярним компонентом для профілактики кашлюку, дифтерії, правця
АБКМ	– алергія до білків коров'ячого молока
АДП	– анатоксин дифтерійно-правцевий
АДП-М	– правцевий анатоксин, комбінований із дифтерійним анатоксином (зі зменшеним вмістом антигенів)
АКДП	– комбінована вакцина для профілактики кашлюку, дифтерії, правця, (цільноклітинний компонент)
АЛТ	– аланінамінотрансфераза
АПФ	– ангіотензинперетворювальний фактор
АСК	– ацетилсаліцилова кислота
БДГ	– білірубіндіглюкуронід
БОС	– бронхообструктивний синдром
БЦЖ	– вакцина для профілактики туберкульозу
В/в	– внутрішньовенно
В/м	– внутрішньом'язово
ВВ	– вакцина для профілактики вітряної віспи
ВВІГ	– внутрішньовенний імуноглобулін
ВДШ	– верхні дихальні шляхи
ВІЛ	– вірус імунодефіциту людини
ВООЗ	– Всесвітня організація охорони здоров'я
ВПГ	– вірус простого герпесу

Г-6-ФД	– глюкозо-6-фосфат-дегідрогеназа
ГВ	– грудне вигодовування
ГІЕ	– гіпоксично-ішемічна енцефалопатія
ГК	– глюкокортикостероїди
ГТФ	– глюкуронілтрансфераза
ГУС	– гемолітико-уремічний синдром
ГХН	– гемолітична хвороба новонароджених
ДВЗ	– дисеміноване внутрішньосудинне згортання
ДТ	– дифтерійний анатоксин
ЕЕГ	– електроенцефалографія
ЕКГ	– електрокардіографія
Ехо-КГ	– ехокардіографія
ЗВУР	– затримка внутрішньоутробного розвитку
ЗДА	– залізодефіцитна анемія
ЗПМР	– затримка психомоторного розвитку
іАПФ	– інгібітори ангіотензинперетворювального фактору
ІКС	– інгаляційні глюкокортикостероїди
ІМТ	– індекс маси тіла
ІПВ	– інактивована вакцина для профілактики поліомієліту
ІПП	– інгібітори протонної помпи
ІСН	– інтерстиціальний нефрит
ІСС	– інфекція сечової системи
ІТП	– імунна тромбоцитопенічна пурпура
КЛС	– кислотно-лужний стан
КП	– кольоровий показник
КПК	– вакцина для профілактики кору, краснухи, паротиту
КТ	– комп'ютерна томограма
ЛДД	– лікарня, доброзичлива до дитини
ЛЗ	– лікарський засіб
МО	– міжнародна одиниця
МРІ	– масо-ростовий індекс

НАІТ	– неонатальна алоїмунна тромбоцитопенія
НПЗЗ	– нестероїдні протизапальні засоби
ОПВ	– оральна (жива) поліомієлітна вакцина
ОТ	– окситоцин
ОЦК	– об'єм циркулюючої крові
ПМК	– пролапс мітрального клапана
ПНЖК	– поліненасичені жирні кислоти
ПРЛ	– пролактин
ПСГ	– полісомнографія
ПТГ	– паратиреоїдний гормон
СРСД	– синдром раптової смерті дитини
ССС	– серцево-судинна система
СТ	– синусова тахікардія
ТСГК	– трансплантація стовбурових гемопоетичних клітин
ТТП	– тромботична тромбоцитопенічна пурпура
УДФГТ	– уридиндифосфатглюкуронілтрансфераза
УЗД	– ультразвукове дослідження
ФГІР	– функціональні гастроінтестинальні розлади
ФД	– функціональна діарея
ФЗ	– функціональний закреп
ХСМ	– хоріонічний соматомаотропін
ЦІК	– циркулюючі імунні комплекси
ЦНС	– центральна нервова система
ЧД	– частота дихання
ЧСС	– частота серцевих скорочень
ШВЛ	– штучна вентиляція легень
ШКТ	– шлунково-кишковий тракт
ШКФ	– швидкість клубкової фільтрації
ШОЕ	– швидкість осідання еритроцитів
ШТ	– шлуночкова тахікардія

## ВСТУП

Ранній вік у розвитку дитини потребує підвищеної уваги з боку лікаря. Цей період характеризується високими темпами росту й розвитку дитини, формуванням основ здоров'я під впливом як внутрішніх, так і зовнішніх чинників, а також дебютом низки генетичних та вроджених захворювань.

У практичній діяльності лікарів часто зустрічаються симптоми, асоційовані з патологією різних органів та систем, пов'язані з порушенням метаболізму вітамінів та мікроелементів, які потребують своєчасної діагностики та проведення відповідної корекції.

Знання симптомів, асоційованих з патологією різних органів та систем, проявів, які пов'язані з порушенням метаболізму вітамінів та мікроелементів, є актуальним питанням для всіх лікарів первинної ланки. Розвиток певних симптомів у дитячому віці обумовлений багатьма факторами, у тому числі анатомо-фізіологічними особливостями, специфічністю проявів у період новонародженості, недосконалістю нейрогуморальної регуляції функцій організму, а також обтяженим пре- та коморбідним фонами. Усе це сприяє формуванню в дитини напруженого гомеостазу та призводить до швидкого зриву адаптаційно-компенсаторних можливостей під впливом різних несприятливих факторів, та є передумовою виникнення патологічних станів.

Навчальний посібник «Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря» надає перелік клініко-діагностичних оцінок і терапевтичних алгоритмів, достатніх для розуміння та верифікації певної нозології.

Варіабельність симптомів, клінічних проявів на ранніх термінах захворювання, особливо в дітей перших двох років життя, а також специфічність окремих симптомів, характерних тільки для певного віку, що представлені в даному посібнику, сприятимуть розширенню клінічного мислення лікарів.

# ВИГОДОВУВАННЯ ТА ХАРЧУВАННЯ ДИТИНИ

## Грудне вигодовування

У цьому розділі будуть розглянуті питання організації грудного вигодовування (ГВ), його актуальність та переваги як для дитини, так і для матері. Також будуть висвітлені основні проблеми та найбільш поширені запитання, які мають місце при налагодженні ГВ на старті в пологовому будинку та в подальшому періоді вигодовування. Будуть обґрунтовані принципи та правила введення прикорму, які прийняті *Всесвітньою організацією охорони здоров'я (ВООЗ)* на сучасному етапі, визначені істинні протипоказання до ГВ, а також правила введення та показання до призначення штучного вигодовування. Подані сучасні дані щодо харчування та лікування жінки, що годує грудьми.

***ГВ визнано нормативним «золотим стандартом» практично для всіх немовлят через його користь для здоров'я дитини та матері. ВООЗ рекомендує виключно ГВ протягом приблизно перших шести місяців, його продовження разом із введенням належного прикорму протягом першого року і надалі, якщо цього взаємно бажують мати та немовля, принаймні до досягнення дитиною 2-х років.***

У Конвенції про права дитини зазначено, що кожна дитина має право на забезпечення її раціональним харчуванням, яке дасть змогу фізіологічному розвитку та формуванню здоров'я. ГВ є найкращим способом забезпечення росту й розвитку немовляти. Тому спеціалісти охорони здоров'я мають робити все можливе для заохочення, підтримки та збереження ГВ, а також надавати майбутнім матерям і тим, хто вже народив дитину, об'єктивну та послідовну консультативну допомогу в питаннях

організації ГВ. ВООЗ та ЮНІСЕФ вважають, що з багатьох факторів, які впливають на нормальний початок та продовження ГВ, практичні заходи медико-соціальної допомоги, особливо ті, які пов'язані з доглядом за матерями та новонародженими, є найбільш перспективними щодо збільшення розповсюдження та тривалості практики ГВ.

Медичні працівники, які надають допомогу на старті ГВ, повинні володіти глибокими знаннями не тільки щодо харчової цінності, медичних та фізіологічних аспектів харчування, а й добре знати механіку ГВ, різновиди його психоемоційного впливу, можливі труднощі та способи їх подолання.

## Етапи впровадження заходів підтримки грудного вигодовування в Україні

2002 р. – МОЗ України за сприяння ЮНІСЕФ видало навчальний посібник «Сучасне ведення лактації та грудного вигодовування».

2006 р. – створено методично-організаційний навчально-ресурсний центр НДСЛ «Охматдит» МОЗ України. Центр здійснює координацію діяльності закладів охорони здоров'я із впровадження Ініціативи ВООЗ та ЮНІСЕФ «Лікарня, доброзичлива до дитини» в Україні.

2007–2008 рр. – створено регіональні центри підтримки лактації та ГВ в усіх регіонах України.

Положення Розширеної Ініціативи з підтримки ГВ увійшли, як невід'ємна складова, до понад 15 наказів МОЗ України з акушерства, неонатології, педіатрії та санітарної служби.

2008 р. – за підтримки ЮНІСЕФ видано навчальний посібник «Міжнародне зведення правил маркетингу заміників грудного молока».

2013 р. – розроблено та затверджено МОЗ України нове «Керівництво з проведення оцінки та переоцінки закладів

охорони здоров'я на відповідність статусу «Лікарня, доброзичлива до дитини»».

Станом на грудень 2021 року близько 30 % усіх закладів охорони здоров'я матері та дитини були акредитовані на звання «Лікарня, доброзичлива до дитини» (ЛДД); 92 % усіх закладів – це перинатальні центри та пологові будинки.

### **Національні критерії відповідності закладу охорони здоров'я статусу «Лікарня, доброзичлива до дитини»**

1. Наявність письмового документу з викладенням політики (плану дій) щодо підтримки ГВ і регулярне доведення його положень до відома всіх медичних працівників закладу, вагітних, матерів та членів їх родини.

2. Систематичне навчання медичного персоналу необхідним навичкам здійснення цієї політики.

3. Впровадження в практику сучасних методів психо-профілактичної підготовки вагітних до партнерських пологів. Інформування та навчання вагітних, матерів та членів їх родини про переваги ГВ.

4. Допомогати матерям успішно розпочати раннє ГВ.

5. Навчати вагітних, матерів та членів їх родини, як зберігати лактацію в складних ситуаціях, у тому числі якщо вони тимчасово відокремлені від своїх дітей.

6. Підтримувати виключно ГВ до 6-місячного віку дитини, за винятком випадків, зумовлених медичними показаннями.

7. Забезпечити цілодобове сумісне перебування матерів та їхніх дітей і участь матері в процесі догляду за дитиною.

8. Заохочувати ГВ за вимогою дитини за відсутності медичних протипоказань.

9. Не давати дітям, які знаходяться на ГВ, ніяких сосок, пустышок чи інших середників, які імітують материнські груди.

10. Заохочувати створення груп підтримки ГВ і направляти матерів у ці групи після їх виписки з пологового будинку.

11. Дотримуватися Міжнародного зведення правил щодо збуту заміників грудного молока.

12. Практика сімейних пологів (підготовка партнерів і допомога жінці під час пологів). Вільне відвідування породіллі та дитини у відділенні спільного перебування.

За даними на 2021 р.:

– питома вага дітей, які народились у закладах ЛДД, – 88,5 %;

– починали ГВ у пологовому будинку 93,3 %;

– питома вага партнерських пологів становила 65,5 %;

– спільне перебування матері та дитини в акушерських та дитячих стаціонарах становило 85,8 %;

– рівень виключно ГВ до 6 міс. – 56,06 % (у сертифікованих закладах – 75,6 %);

– 25,4 % дітей отримували грудне молоко у віці 12 місяців і більше.

### **Переваги грудного вигодовування**

#### *Переваги грудного вигодовування для дитини*

– Грудне молоко повністю задовольняє потреби дитини й легко засвоюється.

– Діти на ГВ рідше хворіють, а якщо хворіють, то легше та швидше одужують. Мають менше шансів отримати ускладнення та бути госпіталізованими.

– У дітей на ГВ рідше трапляються хвороби ШКТ, респіраторні, інфекційні, алергічні захворювання, середні отити, захворювання сечових шляхів.

– ГВ забезпечує високий рівень інтелектуального розвитку, а також має неперевершений вплив на формування нервової системи. Так, поліненасичені жирні кислоти, які містяться в грудному молоці, сприяють дозріванню та розвитку центральної нервової системи (ЦНС), що особливо важливо для передчасно народжених дітей.

- Грудне молоко містить безліч захисних факторів, і навіть під час хвороби матері захисні фактори передаються через грудне молоко та створюють захист дитині.

- Ризик виникнення стоматологічних проблем у дітей на ГВ у майбутньому значно нижчий, ніж у дітей на штучному вигодовуванні.

#### *Переваги грудного вигодовування для матері*

- Зменшує ризик післяпологової кровотечі.

- Зменшує ризик розвитку післяпологової анемії.

- Зменшує ризик розвитку злоякісних новоутворень молочних залоз, матки та яєчників.

- У жінок, які годують грудьми, знижується ризик остеопорозу.

- У жінок, хворих на цукровий діабет, під час ГВ знижується потреба в інсуліні.

- Зміцнює здоров'я жінок, допомагає скинути вагу.

- Знижується ризик післяпологової депресії.

- Метод лактаційної аменореї – запобігання небажаної вагітності протягом перших 4–6 місяців після пологів.

#### *Психологічні переваги грудного вигодовування*

- Забезпечує тісний психоемоційний зв'язок матері та дитини.

- Психологічна захищеність, відчуття безпеки.

- Емоційне задоволення.

- Допомагає гармонійному розвитку дитини.

#### *Економічні, соціальні та побутові переваги грудного вигодовування*

- Грудне молоко – це «безцінна їжа для дитини», яка нічого не коштує, отже, заощаджує бюджет родини.

- Грудне молоко завжди готове для використання та не потребує спеціального приладдя, на відміну від сумішей (чиста питна вода, чиста пляшка, соска тощо).

- Грудне молоко завжди наготові, годувати можна будь-де та будь в яких умовах, особливо цей факт

є важливим в умовах надзвичайних ситуацій (війна, техногенні катастрофи).

### **Склад грудного молока**

Жіноче молоко – унікальна комбінація поживних речовин, складна біологічна система, яка виконує пластичну, енергетичну, імуномодулюючу функції. Жодна, навіть найбільш адаптована молочна суміш не може повністю замінити грудне молоко, компоненти якого в повній мірі відповідають потребам організму людини.

Наприкінці вагітності та в перші дні після пологів виділяється молозиво, яке являє собою клейку жовтувату рідину.

#### *Функції молозива:*

- імунобіологічний захист організму дитини (має високий рівень секреторного імуноглобуліну А);

- сприяє більш швидкому відходженню меконія;

- зменшує інтенсивність і тривалість гіпербілірубінемії в новонароджених;

- має високоенергетичні та поживні властивості;

- повністю забезпечує потребу організму новонародженої дитини протягом першої-другої доби життя.

Молозиво містить у 4–5 разів більше білків, ніж зріле молоко, у 2–10 разів більше вітаміну А й каротину, у 2–3 рази більше аскорбінової кислоти. Особливо багате молозиво секреторним імуноглобуліном А, який забезпечує як первинний імунобіологічний захист організму дитини, так і фізіологічне становлення імунітету. Молозиво має високу калорійність: 1 доба – 150 ккал в 100 мл; 2 доба – 120 ккал в 100 мл. Таким чином, протягом першої-другої доби життя дитина повністю забезпечена необхідними калоріями, білками, вуглеводами, імунологічним захистом при виключно ГВ, незважаючи на мінімальну кількість молозива, що виділяється.

Молозиво повністю відповідає потребам немовляти. Недостатньо розвинуті нирки новонародженої дитини

не можуть переробити великі об'єми рідини без метаболічного стресу; продукція лактози та інших кишкових ензимів тільки починається; імуноглобуліни покривають незрілу поверхню кишківника дитини, таким чином захищаючи її від бактерій, вірусів та інших патогенних факторів, а фактори росту стимулюють власні системи дитини, отже, молозиво діє як модулятор розвитку дитини. Важливо пам'ятати, що дія молозива може ослаблюватися або взагалі усуватися введенням у ШКТ дитини інших посередників (суміш, вода). Молозиво через стадію перехідного молока перетворюється на зріле молоко на 3–14 день після пологів (табл. 1). Навіть якщо мати протягом усього періоду вагітності годувала іншу дитину, її молоко пройде стадію молозива якраз перед і безпосередньо після нових пологів.

Грудне молоко містить 88 % води та мало солей, тому дитина на виключно ГВ не потребує додаткової рідини.

Таблиця 1

#### Зміни складу жіночого молока

Інгредієнти	Молозиво	Перехідне молоко	Зріле молоко
Вода, г	87	88	88
Білок, г	2,7	1,59	1,1
Лактоальбумін, г	1,2	0,51	0,4
Лактоглобулін, г	1,5	0,8	0,6
Жири, г	2,9	3,5	4,5
Вуглеводи (лактоза), г	5,7	6,4	7,1

#### Основні нутрієнти грудного молока:

- *білки*: грудне молоко містить 1,15 г/100 мл білка. Білки сироватки жіночого молока складаються в основному з людського альфа-лактоальбуміну – важливого компонента ензимної системи. Основний білок коров'ячої сироватки, коров'ячий бета-лактоглобулін, не має

аналогів серед білків людського молока, хоча він може потрапляти в склад грудного молока годуючої матері, яка вживає в їжу велику кількість коров'ячого молока, і викликати антигенну реакцію дитини. Казеїн грудного молока є інгібітором адгезії *Helicobacter pylori* на слизову шлунку та *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* на епітеліальні клітини дихального каналу. Казеїновий коефіцієнт у жіночому молоці становить приблизно 80:20, а в коров'ячому 20:80, тоді як у заміників грудного молока змінюється в діапазоні від 18:82 до 60:40. Саме казеїнове співвідношення грудного молока дає змогу утворити більш м'який сирний згусток у шлунку дитини, який полегшує травлення. Ензими, які присутні у грудному молоці, мають захисні властивості: вони є протекторами ШКТ новонароджених від запальних захворювань, зокрема таких, як некротичний ентероколіт;

- *жири*: вміст жирів збільшується приблизно з 2,0 г/100 мл у молозиві до 4–4,5 г/100 мл у зрілому молоці. Це найбільш мінливий компонент з усіх складових молока. Спостерігаються добові коливання жирів із максимумом, який реєструється, як правило, пізнім ранком і безпосередньо після полудня. Вважається, що вміст жирів під кінець годування діє як регулятор насичення. У грудному молоці переважають тригліцериди та міститься 42 % насичених і 57 % ненасичених кислот. Самі по собі тригліцериди не мають захисних функцій, але після гідролізу на вільні жирні кислоти та моногліцериди отримують можливість лізису бактерій, вірусів, найпростіших. Серед поліненасичених кислот особливо важливі арахідонова та ліноленова, їх вміст у грудному молоці майже у два рази вищий, ніж у коров'ячому. Вони впливають на більшість фізіологічних функцій, які активізують травлення поряд із дозріванням клітин кишківника, впливаючи таким чином на весь захисний механізм;



- *вуглеводи*: лактоза є основним вуглеводом грудного молока, хоча в ньому присутні в невеликих кількостях також і галактоза, фруктоза та інші олігосахариди. Лактоза є однією із стабільних складових грудного молока й забезпечує близько 40 % енергетичних потреб;

- *вітаміни*: вміст вітамінів у жіночому молоці майже завжди відповідає потребам дитини, хоча може змінюватися залежно від раціону харчування жінки. Так, наприклад, вміст вітаміну А у грудному молоці вищий, ніж у коров'ячому, і у два рази вищий у молозиві, ніж у зрілому молоці. Відразу після народження концентрація вітаміну К вища в молозиві та ранньому грудному молоці, ніж у пізньому. У дітей, які не отримували молозива, ризик виникнення кровотеч вищий. Вміст у грудному молоці вітамінів С та Е адекватний потребам дитини, а ось вітамін Д міститься в невеликій кількості, тому в дітей на грудному вигодовуванні є потреба в додатковому введенні цього вітаміну;

- *мінеральні речовини*: вміст більшості мінеральних речовин у грудному молоці (фосфор, кальцій, залізо, магній, цинк, калій, фтористі сполуки) мало залежить від раціону харчування жінки й нижчий, ніж у будь-якому його замінику. Відношення кальцію до фосфору в грудному молоці складає 2:1. Більш високий вміст фосфору в коров'ячому молоці призводить до посилення його всмоктування, що в результаті є причиною недостатності кальцію в дітей і найбільш часто зустрічається в дітей, які вигодовуються штучно. Недостатність кальцію в коров'ячому молоці також призводить до утворення нерозчинних лугів кальцію в кишківнику, що може викликати його непрохідність і перфорацію. Аналогічно висока біологічна цінність заліза грудного молока є результатом ряду складних взаємодій між компонентами материнського молока та організму дитини.

Всмоктується до 70 % заліза з жіночого молока, в порівнянні з 30 % в коров'ячому та лише 10 % у заміниках. Цинк необхідний для структури і функціонування ензимів, росту та клітинного імунітету. Його вміст у грудному молоці низький, але достатній для задоволення потреб дитини, до того ж його біологічна цінність значно вища в порівнянні з цинком, який додають у заміники молока;

- *мікроелементи*: дитина на ГВ має менший ризик недостатності або надлишку мікроелементів. Мідь, кобальт, селен у грудному молоці присутні в більших кількостях, ніж у коров'ячому;

- *інші речовини*: у грудному молоці присутні деякі гормони (окситоцин, пролактин, стероїди наднирників і яєчників та простагландини), а також Gn-Rh (гонадо-тропін – виділяючий гормон), GRF (фактор, виділяючий гормон росту), інсулін, соматотроп, релаксин, кальцитонін і нейротензин у концентраціях, які перевищують такі в крові матері. TRN (тіреотропін – виділяючий гормон), TSN (тіреотропін – стимулюючий гормон), тироксин, трийодтиронін, еритропоетин – у концентраціях нижчих, ніж у крові матері. Деякі ензими грудного молока мають багатофункціональну природу. Одні відображають фізіологічні зміни, які відбуваються в молочних залозах, інші необхідні для розвитку новонародженого (протеолітичні ензими, пероксидаза, лізоцим, ксантинова оксидаза), а деякі посилюють дію власних травних ензимів дитини (альфа-амілаза та солестимулююча ліпаза). Також грудне молоко містить багато захисних компонентів (табл. 2).

Таблиця 2

### Захисні компоненти грудного молока

Компоненти молока	Функції
Імуноглобуліни Секреторні імуноглобуліни класу А	Нейтралізують активність багатьох мікроорганізмів та вірусів Попереджають бактеріальне прилипання. Обмежують проникнення антигенів, утруднюють хемотаксис нейтрофілів
Клітини: Т-лімфоцити, В-лімфоцити	Передача імунітету через клітини
Фактор резистентності (анти-стафілококовий фактор)	Захищає від генералізованої інфекції, стимулює вироблення специфічних антитіл
Макрофаги, лімфоцити, нейтрофіли	Фагоцитарна активність – знищення мікробів
Лізоцим	Забезпечує ферментативний лізис більшості гр+ та гр- бактерій, сприяє росту біфідофлори
Ліпаза	Сприяє утворенню вільних жирних кислот і моногліцеридів, які розривають вірусні оболонки та спричинюють лізис найпростіших
Біфідогенні фактори, у тому числі лактоза, олігосахариди, цистеїн, пантотенова кислота та інші біфідус-фактор	Сприяє росту біфідофлори та росту в кишківнику дитини спеціальних бактерій <i>Lactobacillus bifidus</i> , що не дозволяють рости іншим шкідливим бактеріям
Лактоферин, лактопероксидаза	Зв'язує залізо й запобігає росту ряду шкідливих бактерій, яким необхідне залізо Імунорегуляторна дія

### Фізіологія лактації

**Лактація** (lactatio) – виділення молока молочною залозою. Повний цикл лактації включає: мамогенез (розвиток залози), лактогенез (виникнення секреції молока після пологів) і лактопоез (розвиток і підтримка вироблення та виділення молока). Процес лактації складається з двох взаємопов'язаних, але разом із тим достатньо автономних фаз продукції молока та його виділення. Післяпологова лактація – це гормонально-обумовлений процес, який здійснюється рефлекторним шляхом через взаємну дію нейроендокринних та поведінкових механізмів. Для лактогенезу не обов'язково, щоб вагітність була доношеною. Якщо навіть вона переривається достроково, лактація може починатися й розвиватися.

Почавши свій розвиток ще в антенатальному періоді, молочна залоза досягає морфологічної зрілості під час вагітності. Розвиток активної форми лобуло-альвеолярного апарату, спроможного синтезувати компоненти молока, регулюється, перш за все, статевими гормонами (естрогенами, прогестероном), а також хоріонічним соматоматропіном і пролактином (ПРЛ), який синтезується під час вагітності не лише гіпофізом, але й трофобластом, децидуальною та амніотичною оболонками. Таким чином, предлактация підготовка молочної залози залежить від функціональної активності фетоплацентарного комплексу та гіпоталамо-гіпофізарної системи вагітної жінки. Високий вміст естрогенів та прогестерону під час вагітності пригнічує лактогенний ефект ПРЛ і знижує чутливість нейрогенних закінчень соска та ареоли. Хоріонічний соматоматропін (ХСМ), який конкурентно зв'язується з рецепторами пролактину, також пригнічує виділення молока під час вагітності. Різке падіння концентрації цих гормонів у крові після пологів обумовлює початок лактогенезу. У процесі лактації беруть участь два материнських

рефлекси: рефлекс вироблення молока та рефлекс виділення молока, і, відповідно, основними гормонами, відповідальними за встановлення та підтримання лактації, є пролактин та окситоцин (ОТ).

Пролактин (ПРЛ) – це ключовий лактогенний гормон, який стимулює первинне вироблення молока в альвеолах. Він активує синтез молочних білків, лактози, жирів, тобто впливає на якісний склад молока. До функції ПРЛ належить консервація нирками солі й води, а також пригнічення овуляції та тривала післяпологова аменорея. Основна функція ПРЛ – забезпечення базисних, довготривалих механізмів лактопоезу. Продукція ПРЛ гіпофізом, а значить, і процес молокоутворення визначається, перш за все, нервово-рефлекторними механізмами – подразненням екстерорецепторів області соска й ареоли активним смоктанням дитини. Концентрація ПРЛ коливається протягом доби, однак найвищі рівні визначаються вночі, що свідчить про доцільність нічного годування дитини для підтримання вироблення молока. Максимальне підвищення рівня ПРЛ (на 50–400 %) у відповідь на смоктання відбувається через 30 хв незалежно від початкової його концентрації та періоду лактації.

#### *Пролактиновий рефлекс*

1. Виникає при смоктанні, має свій критичний період розвитку та адекватно формується при застосуванні раннього прикладання дитини до грудей матері після пологів. Саме в першу годину після народження інтенсивність смоктального рефлексу в дитини найбільш виражена й подразнення соска молочної залози супроводжується викидом ПРЛ та запуском процесу лактації.

2. Другим надзвичайно важливим чинником для формування й закріплення лактаційного нейрогормонального рефлексу є активність і сила смоктання, достатня частота прикладання, яка визначається індивідуальним запитом

дитини та ступенем його насиченості. Активне, достатньо часте смоктання визначає успіх природного вигодовування в цілому. У регуляції ПРЛ важливу роль відіграють біогенні аміни гіпоталамусу – дофамін і серотонін. Зокрема, дофаміну відводиться роль інгібітора утворення ПРЛ безпосередньо в лактотрофах гіпофізу, в той час як серотонін стимулює синтез і секрецію ПРЛ. Таким чином, безпосереднім гуморальним регулятором викиду ПРЛ вважається гіпоталамус. Синергістами ПРЛ у забезпеченні лактопоезу є соматотропний, кортикотропний, тиреотропний гормони, а також інсулін, тироксин, паратгормон, які в основному впливають на трофіку молочної залози, тобто здійснюють не центральну, а периферичну регуляцію. Крім нейроендокринного механізму регуляції лактації, існує так званий аутокринний контроль (або регуляторно-гальмівна реакція), який забезпечується супресивними пептидами самої молочної залози. При недостатньому видаленні молока із залози супресивні пептиди пригнічують альвеолярний синтез молока. І навпаки, часте й активне смоктання забезпечує регулярне видалення з молочної залози супресивних пептидів із наступною активацією вироблення молока. Тобто існує прямий зв'язок між обсягом продукції молока і тим запитом на молоко, який відбувається при смоктанні. Відсутність такого запиту швидко призводить до зворотнього розвитку невикористаної молочної залози.

#### *Окситоциновий рефлекс*

Другим надзвичайно важливим нейрогормональним механізмом лактопоезу є рефлекс виведення молока, або окситоциновий рефлекс. Пусковою ланкою його також є подразнення області соска й ареоли при активному смоктанні. Виведення молока відбувається у дві фази. Перша триває 40–60 секунд, пов'язана з передачею імпульсів від нервових закінчень ареоли й соска до ЦНС та зворотньо до молочної залози.

При цьому сфінктер соска розслаблюється, і скорочуються гладкі м'язи крупних протоків, що сприяє виведенню з них молока. У другій фазі (гуморальній), яка настає через 1–4 хв, важливу роль відіграє гормон окситоцин. Він викликає скорочення міоепітеліальних клітин і виведення молока з альвеол та дрібних протоків. Треба відзначити, що саме ця порція молока («заднє або пізнє молоко») значно багатша на жири та інші компоненти, ніж перша порція («переднє або раннє молоко»), котра більш насичена білками. Окситоцин виробляється значно швидше, ніж ПРЛ, і стимулює виведення молока з альвеол під час даного годування. Важливою особливістю ОТ є те, що він сприяє активному скороченню матки після пологів, що, у свою чергу, попереджає розвиток післяпологових ускладнень (кровотечі, субінволюція матки, ендометрит).

Існує декілька симптомів активного окситоцинового рефлексу, які може добре відчувати мати, яка годує грудьми:

- відчуття поколювання або розпирання в молочних залозах перед початком або під час годування дитини;
- виділення молока із залоз, коли мати думає про дитину або чує її плач;
- виділення молока з однієї молочної залози, у той час як дитина смочче другу;
- виділення молока тонким струмочком із молочної залози, якщо дитина відривається від грудей під час годування;
- повільне глибоке смоктання й ковтання дитиною молока;
- відчуття болю в матері від скорочення матки під час годування протягом 1 тижня після пологів.

Принциповою особливістю рефлексу виведення молока (окситоцинового) є участь вищих відділів ЦНС і кори головного мозку. Саме тому виникає можливість формування умовних рефлексів, а також добре відома в широкій медичній

практиці психогенна залежність і вразливість цього рефлексу. Психологічний стрес, хвилювання, страх, біль, неухвалене, грубе ставлення медичного персоналу до матері, яка годує, можуть призводити до повного (але тимчасового) гальмування рефлексу молоковиведення (пов'язано з дією адреналіну) і, навпаки, радість, спокій матері, спілкування з дитиною можуть бути сигналом для його реалізації та закріплення. Така особливість рефлексу виведення молока може пояснити, чому успішне ГВ називають ще «ефектом довіри». Якщо мати глибоко вірить, що може забезпечити грудним молоком свою дитину, то вона, навіть стикаючись із різними проблемами або стресовими ситуаціями, успішно їх долає, що доводить досвід більшості матерів світу. І окситоцин, і пролактин впливають на настрій та фізичний стан матері, а останній гормон вважається вирішальним при формуванні поведінки матері в різних ситуаціях.

До кінця 1-го тижня після пологів відбувається остаточне закріплення рефлексу виведення молока. Приблизно в цей же час молочна залоза набуває спроможності накопичувати велику кількість молока при менш значному підвищенню тиску в ній. У подальшому тиск залишається постійним, незважаючи на продовження збільшення секреції молока. Таким чином, після пологів починають діяти механізми, які попереджають зростання тиску в молочної залозі. Кількість грудного молока поступово збільшується, досягаючи максимального об'єму до 8–9 тижня (приблизно 1000–1500 мл).

### **Ранній початок грудного вигодовування**

Для налагодження успішного грудного вигодовування немовля потрібно прикладати до грудей рано, часто і правильно.

Надзвичайно важливим є раннє прикладання малюка до грудей. Потрібно розпочати контакт «шкіра до шкіри»

одразу ж після народження дитини, цей контакт має тривати протягом 2-х годин після пологів. До грудей малюка потрібно прикласти в першу годину після народження. Якщо дитина не може смоктати через свій стан (наприклад, передчасні пологи, важкий стан), треба розпочати зціджування молозива якнайраніше, бажано в першу годину після пологів.

Ранній початок ГВ (протягом першої години життя) та контакт «шкіра до шкіри» забезпечують:

- встановлення психоемоційного зв'язку матері та дитини;
- зменшення впливу післяпологового стресу на організм дитини (запах, голос матері);
- становлення фізіологічної лактації та тривалого грудного вигодовування;
- колонізацію дитини мікрофлорою матері (біфідо- і лактобактерії);
- зменшення ускладнень III періоду пологів;
- зниження частоти післяпологових кровотеч.

Відкладення початку ГВ та недотримання рекомендацій із проведення та тривалості контакту «шкіра до шкіри» наражає матерів і немовлят на серйозні ризики:

- неонатальна інфекція, небезпечно низька температура тіла, низький рівень цукру в крові, менш стабільний серцевий ритм і дихання, а також смерть;
- стрес у новонародженого, порушення зв'язку між матір'ю та дитиною, ігнорування та відмова від дитини;
- смертність серед матерів, післяпологова кровотеча, післяпологова депресія;
- труднощі з ГВ, відсутність виключно ГВ, надто швидке припинення ГВ.

У випадку кесаревого розтину та загальної анестезії дитину викладають на груди батькові або іншому члену сім'ї. Як тільки мати прокинеться, дитину прикладають до грудей.

У випадку місцевого знеболення контакт «шкіра до шкіри» та перше прикладання може бути і в операційній.

У новонародженої дитини є вроджені інстинкти, що допомагають їй знайти груди, взяти їх і смоктати. Апетит дитини регулює вироблення молока в матері. Щоб забезпечити вдалий старт ГВ, необхідно часто прикладати дитину до грудей та дотримуватися режиму «на вимогу». Очікується, що дитина буде смоктати груди принаймні 8-12 або більше разів на добу. Має бути частий і тривалий контакт «шкіра до шкіри»: так часто і тривало, як це можливо. Якщо дитина за будь-яких причин та обставин не може смоктати, потрібно розпочати регулярне зціджування до 8 разів на добу. Дитину потрібно годувати на її вимогу, вдень і вночі. Якщо в перші дні життя малюк спить більше 3-4 год, його потрібно розбудити, щоб погодувати, надалі ситуація з режимом «на вимогу» зазвичай самостійно урівноважується.

Зазвичай у матерів у перші дні після пологів виникає безліч запитань, і вони можуть хвилюватися з приводу різних ситуацій, які стосуються ГВ, тому дуже важливо надавати підтримку саме в цей період та пояснювати основні моменти.

*Нормою для здорової доношеної дитини в перші дні після пологів є:*

- апетит дитини різниться протягом доби: в одне годування може висмоктувати більше, в інше – менше;
- дитині можуть бути притаманні «серійні» годування (декілька прикладань поспіль, потім більш тривала пауза);
- більша активність уночі в новонароджених;
- «марафонські годування» ввечері.

Щоб годування грудьми було ефективним, велике значення має правильне прикладання. Лікар має оцінити правильність прикладання дитини до грудей, а також зручність пози матері.

*Зручне та ефективне положення дитини біля грудей матері:*

- дитина притиснута до тіла матері;
- дитина всім тілом повернута до матері;
- тіло дитини має добру підтримку під спину та шию.

У новонароджених – таз та плечовий пояс мають бути стабільними;

- потилиця дитини вільна. Не тиснути на голову дитини.

*Ознаки правильного прикладання до грудей (рис. 1):*

- більше ареоли видно над верхньою губою дитини;
- нижня губа вивернута назовні;
- підборіддя дитини притиснуто до грудей матері;
- рот дитини широко відкритий;
- щічки округлені, та чути, як дитина ковтає молоко;
- мати не відчуває біль.



**Рис. 1. Ознаки правильного прикладання дитини до грудей**

*Як підтримувати груди під час годування:*

- пальці жінки, яка годує грудьми, повинні вільно лежати на грудній клітці під груддю так, щоб вказівний палець її руки служив опорою для основи грудей;

- великим пальцем жінка може злегка натискати на верхівку грудей. Це може покращити форму грудей, і дитині буде легше до неї пристосовуватися;

- не потрібно притримувати груди надто близько біля соска (цю позицію досить часто використовують матері з метою запобігання перекриття носових ходів у дитини, але це хибне твердження).

*Пози для годування*

1. *Класична «колиска»* – найпоширеніша поза для годування (рис. 2). Малюк розташовується на руках у матері. У ліктьовий згин руки з боку «годуючих» грудей кладеться потилиця малюка так, щоб верхівка не впиралася в руку. Другою рукою мати підтримує дитину за спину. Можна на коліна покласти подушку або поставити ноги на невисоку табуретку. Це дасть додаткову площу опори для тулуба дитини.



**Рис. 2. Пози для годування – класична «колиска»**

2. *Перехресна «колиска»* – ще один варіант попередньо розглянутої пози (рис. 3). Мати підтримує голову та спину дитини рукою, протилежною до «годуєчих» грудей. У позі «колиска» можна годувати стоячи, особливо мамам, яким не можна сидіти. Це дає можливість заколисати дитину під час годування, а також пересуватися неспішно по кімнаті.



**Рис. 3. Перехресна «колиска»**

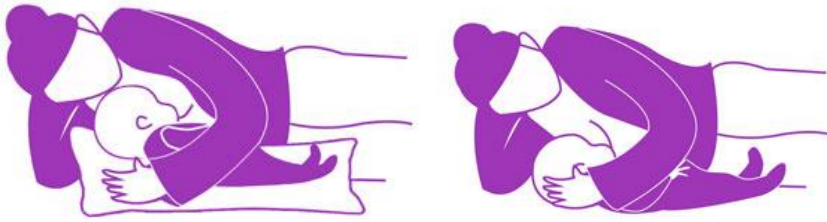
3. *«З-під руки» або поза «м'яча»* (рис. 4). Положення дитини в цій позі нагадує захоплення м'яча в американському футболі. Дитину розташовують під пахвою на боці. Голова повинна бути на рівні грудей, для цього можна використовувати подушки (звичайні або для вагітних), складену в кілька разів ковдру. Долонею по боку «годуєчих» грудей притримувати потилицю. Поза «м'яча» дуже добре допомагає при виникненні проблем із грудним вигодовуванням, наприклад, при тріщинах сосків. У цій позі можна спробувати заховати місце, де розташована тріщина, тому що сосок буде по-іншому розташований у роті. При наявній проблемі, пов'язаній із неправильним захопленням грудей, у цій позі легше контролювати захоплення. При лактостазі під час смоктання більше

випорожнюються частки молочної залози, у бік яких повернуте підборіддя малюка.



**Рис. 4. Поза «з-під руки» або поза «м'яча»**

4. *Годування, лежачи на боці* (рис. 5). Ця поза підходить для тих жінок, яким не можна сидіти, а так само для годування під час сну або відпочинку. Мати кладе голову на подушку, при цьому верхня частина спини не повинна бути на подушці. Потилиця дитини знаходиться в ліктьовому згині з боку «годуєчих» грудей, рукою мати притискає дитину до себе животом, другою рукою подає груди. Можна так само годувати з верхньої молочної залози, якщо покласти дитину на подушку вище. Мати трохи перевертається на живіт так, щоб сосок був навпроти носика дитини. Нижню руку можна розташувати під головою або ж голову покласти на подушку. Нижня рука не повинна бути основною точкою опори, щоб вона не втомлювалася. Верхня рука вільна, що дає можливість фіксувати правильне положення дитини, гладити малюка. Поза зручна, оскільки дозволяє змінити груди, не перевертаючись на інший бік. Також ця поза корисна при лактостазі тієї частини молочної залози, яка ближче до середини грудної клітки.



**Рис. 5. Годування, лежачи на боці**

5. Годування в позиції «валетом» (рис. 6.) Ця поза зручна в разі, якщо порушений відтік молока з верхньої частки.



**Рис. 6. Позиція «валетом»**

6. Годування, лежачи на спині або напівсидячи (рис. 7). Ще цю позу називають розслабленим годуванням, тому що мати має можливість розслабитися, відпочити. Мати лежить на спині або напівсидить, дитина розташовується зверху, живіт до живота, голова трохи повернута в бік. Мати підтримує дитину двома руками, не дозволяє їй скотитися з її живота. У цій позі дитина може глибше взяти груди, що дає можливість регулювати потік молока. Ця поза корисна, якщо дитина часто «захлинається» під час годування.

7. Вертикальне годування (рис. 8). Годування у вертикальному положенні підходить дітям, які схильні до зригування, а також для старших діток. Мати може спілкуватися з малюком під час годування, можна дивитися одне одному в очі.



**Рис. 7. Годування, лежачи на спині або напівсидячи**



**Рис. 8. Вертикальне годування**

8. Нависання над дитиною (рис. 9). Ця поза рекомендується для особливих випадків: повернення від пляшечки до грудей, лактостаз у матері. Під впливом сили тяжіння молоко легше стікає з часточок, що зменшує застій, а також «полегшує» смоктання для дітей, які звикли до пляшки. У цій позі дитину можна повертати по колу, розташовувати так, щоб підборіддя було повернуто в бік «застійної» дольки.





**Рис. 9. Позиція «нависання над дитиною»**

### **Режим годування дитини**

У домашніх умовах, як і в пологовому будинку, потрібно рекомендувати матері дотримуватися вільного режиму вигодовування «за бажанням дитини». Дотримання такого режиму з більш частим ГВ, у тому числі в нічні години, що забезпечує циклічність випорожнення молочних залоз і стимулює вироблення пролактину, є одним із важливих факторів стимулювання та правильного формування лактації в перші тижні та місяці після пологів.

У період становлення лактації частота годування грудьми матері може досягати 8–12 разів на добу. Але вже до кінця періоду новонародженості, коли в матері встановлюється достатня лактація, а дитина спроможна в кожне годування висмоктувати необхідну кількість молока, у неї встановлюється власний індивідуальний режим годування до 6–7 разів на добу, тобто через 3–3,5 години. У нормі кількість грудного молока в матері збільшується відповідно до збільшення потреби дитини в молоці. Максимальна кількість грудного молока виділяється між 10–20 тижнями після пологів. Якщо мати скаржиться на надмірну кількість годувань, при консультуванні треба з'ясувати причину цього й надати матері практичну допомогу.

Між тим, потрібно переконати жінку, що зайве прикладання до грудей ні в якій мірі не зашкодить дитині, оскільки біля материнських грудей вона не тільки вгамовує свій голод, а й заспокоюється, отримує моральну насолоду та почуття захищеності, що особливо важливо при неспокої дитини у зв'язку з кишковими кольками, змінами в оточенні та іншими ситуаціями, які засмучують дитину.

Тривалість кожного годування – цілком індивідуальний показник. У середньому одне годування триває 15–30 хв, при цьому за перші 5–7 хв дитина висмоктує приблизно 80% молока, а протягом іншого часу досмоктує його та отримує задоволення від ссання. Якщо тривалість годування занадто мала (до 5 хв) або надмірна (більше 30 хв), це свідчить про порушення в процесі годування, які потребують з'ясування їх характеру та допомоги з боку медичного працівника.

### **Зціджування грудного молока**

Правильно організоване ГВ і нормальна лактація в матері, як правило, не потребують додаткового зціджування грудного молока. У той же час медичний персонал рододопоміжних закладів повинен добре володіти методикою зціджування молока й навчати цьому жінку ще під час вагітності та в перші дні після пологів у зв'язку з можливим виникненням показань для проведення цієї процедури. Існує ціла низка ситуацій, коли необхідно зціджувати грудне молоко для:

- збереження й підтримки лактації при наявності тимчасових протипоказань для ГВ з боку матері або дитини;
- годування дитини з низькою вагою тіла;
- здійснення правильної техніки годування при переповненій щільній молочній залозі;
- полегшення стану жінки при нагрубанні молочної залози, розвитку лактостазу;

- годування хворої дитини, яка не може висмоктати достатню кількість молока;
- годування дитини грудним молоком, якщо мати працює або вчиться;
- стимуляції лактації при недостатній кількості молока в матері.

При відсутності перелічених показань зціджування грудного молока не тільки не корисне, але й може бути шкідливим для жінки, особливо при порушенні правильної техніки (травмування тканини молочної залози, необґрунтована стимуляція продукції молока). При зціджуванні молока активність окситоцинового рефлексу значно нижча, ніж при смоктанні дитини, тому перш ніж почати зціджування, потрібно стимулювати рефлекс виведення молока.

Зціджування грудного молока руками – це найбільш продуктивний метод, він не потребує ніяких пристосувань, тому жінка може зціджувати молоко в будь-якому місці та в будь-який час. Зціджування грудного молока не викликає труднощів, якщо груди м'які, і буває досить важким, коли молочні залози щільні, тугі та навіть болючі. Саме тому потрібно навчити породіллі зціджуванню молока в перший або другий день після пологів (при навчанні бажано показувати більше на макеті молочної залози або на собі). Жінка повинна сама зціджувати своє грудне молоко, що забезпечує найменше травмування тканини молочної залози.

Зціджування грудного молока можна здійснювати також за допомогою молоковідсмоктувачів, які можуть бути різних моделей. Потреба в їх застосуванні може виникнути при вираженому нагруданні та больових відчуттях молочних залоз, що інколи викликає труднощі для ручного зціджування.

### **Зберігання зцідженого молока**

Чисте свіжезціджене молоко повинно зберігатися в стерильній, щільно закритій банці або в контейнері,

обов'язково в темному місці. Терміни зберігання залежать від температури, при якій зберігається зціджене молоко:

- 1) без холодильника при +18–20 °С не більше 20 годин;
- 2) в основній камері холодильника при +4–5 °С – до 72 годин;
- 3) у морозильній камері при мінус 18–20 °С – до 6 місяців.

Заморожувати молоко для зберігання потрібно в невеликій кількості. Можна додавати до вже замороженого молока молоко, яке було зціджене пізніше. Кожну нову порцію треба охолодити перед додаванням. Термін зберігання відраховується від часу зціджування першої порції молока. Наливаючи молоко для заморожування, залишайте місце в контейнерах (молоко розширюється при заморожуванні). Дата заморозки повинна бути проставлена на кожному контейнері з молоком.

Розморожування молока треба проводити при кімнатній температурі або поставити в основну камеру холодильника. Після цього його можна зберігати у звичайній камері холодильника ще 48 год.

Підігрівати холодне молоко для годування краще повільно в теплій воді та тільки до кімнатної температури. Категорично не можна використовувати для нагрівання мікрохвильові печі. Розморожування в мікрохвильовій печі знищує деякі антиінфекційні властивості грудного молока, до того ж нагрів є нерівномірним, можуть утворюватися «гарячі точки» – зони, де молоко є сильно нагрітим, і дитина може отримати опік. При підозрі на інфекцію молоко підлягає кип'ятінню. Розморожене молоко (якщо його ще не їла дитина) може зберігатися в холодильнику ще добу. Розморожене молоко повторно заморожувати не можна.

*Заморожене молоко у випадку відключення електрики*

Молоко краще тримати в глибині морозильника (найхолодніша частина). Переконайтеся, що морозильна камера заповнена. Повна морозильна камера залишається замороженою довше, ніж частково заповнена. Порожні місця можна

заповнити зім'ятою газетою, щоб зменшити потік повітря. Молоко все ще вважається замороженим, якщо в ньому видно кристали льоду. Якщо молоко повністю розморозилося, його потрібно використати протягом 24 годин, і не можна повторно заморозувати; якщо через 24 години молоко не використане, потрібно його утилізувати. Стосовно безпечного зберігання молока, слід пам'ятати загальне правило: якщо є сумніви щодо дотримання умов безпеки, то краще утилізувати молоко.

### **Гігієна жінки, яка годує грудьми**

Годування грудьми вимагає виконання певних гігієнічних навичок. У той же час мити груди до і після кожного годування, як це рекомендувалося раніше, недоцільно, тому що така обробка молочних залоз призводить до руйнування природного захисного шару секрету залоз Монтгомері, який підтримує шкіру в здоровому стані та захищає від інфекцій. При частому митті грудей з милом шкіра пересушується, що може стати причиною утворення тріщини на сосках. Для збереження здорової шкіри грудей потрібно після годування обробляти сосок і ареолу «пізнім» молоком, для цього достатньо зцідити краплину молока з грудей після годування. Мити груди потрібно під час щоденного прийняття душа або ванни. Обов'язковим і головним правилом гігієни є миття рук перед кожним годуванням, після відвідування туалету та зміни пелюшок.

### **Харчування жінки, яка годує грудьми**

Формування хімічних речовин-нутриєнтів жіночого молока являє собою значний енерговміщуючий процес і потребує суттєвої підтримки за рахунок додаткової калорійності харчування. Крім того, хімічні джерела длянутриєнтів жіночого молока (для більшої частини з них) повинні також безпосередньо поставлятися через харчування самої жінки, яка годує грудьми.

У той же час слід пам'ятати, що обсяг лактації залежить майже виключно від частоти прикладання дитини до грудей, активності та інтенсивності смоктання. Саме тому період годування грудьми не потребує призначення будь-яких надзвичайно калорійних або особливих раціонів та дієт. Головним об'єктом уваги лікаря повинен бути якісний склад раціону жінки, який певною мірою може впливати на якісний склад жіночого молока.

Калорійність харчування матері, що виділяє до 1 літра молока за добу, повинна бути підвищена в середньому на 700 ккал. Так, якщо для жінок середнього рівня фізичного розвитку (зріст 155–165 см, маса тіла 55–65 кг), яка займається легкою або середньою за тяжкістю працею, енергетична цінність добового раціону складає 2500 ккал, то на період годування грудьми вона повинна бути збільшена до 3200 ккал.

Однак, при оцінці харчового статусу жінки, що годує, необхідно брати до уваги той факт, що підвищена потреба в енергії та основнихнутриєнтах при лактації частково задовольняється за рахунок внутрішніх ресурсів, які були накопичені організмом під час вагітності. Жінка за період вагітності при нормальному харчуванні накопичує необхідні запаси харчових речовин, які потім використовуються для компенсації збільшеної потреби в них протягом перших місяців лактації. Виходячи з цих позицій, харчування жінки до і під час вагітності має для нормальної лактації не менш важливе значення, ніж харчування під час годування грудьми. Крім того, дослідження показали, що під час лактації значно підвищується ефективність обміну речовин, у результаті чого їжа засвоюється більш повноцінно, ніж звичайно.

У сучаснійнутриціології більше уваги приділяється не кількісному, а якісному складу харчування жінки, яка годує. Раціон харчування повинен бути збалансованим

за вмістом усіх харчових речовин: білків, незамінних амінокислот, жирів, поліненасичених жирних кислот, вітамінів, мінеральних солей та мікроелементів. Від цього залежить якість материнського молока, що суттєво позначається на формуванні здоров'я дитини.

Сучасні дослідження вказують на те, що від якості материнського молока багато в чому залежить формування здоров'я дитини. У педіатричній практиці найчастіше зустрічаються клінічні прояви дефіциту харчового статусу матері, яка годує, за такими компонентами, як залізо, цинк, йод, фолати, вітаміни B6, B12, A, D, E, K, біотин, аскорбінова кислота, що супроводжується розвитком моно- або полігіповітамінозу, анемії, рахіту тощо.

Надзвичайно важливе значення має забезпечення дитини пренатально та постнатально через материнське молоко високополіненасиченими жирними кислотами (омега-3 та омега-6 ПНЖК), які впливають на формування клітинних структур та регуляторних механізмів у дитини і, у першу чергу, на формування ЦНС, а також на біосинтез грудного молока в матері.

Недостатнє вживання жінкою в період вагітності та лактації продуктів харчування з пре- та пробіотичною дією негативно впливає на стан системи мікробіоценозу її організму, в першу чергу, на мікробіоценоз ШКТ, що порушує процеси перетравлення та засвоєння їжі, знижує синтез вітамінів, послаблює систему місцевого імунітету, в тому числі зменшується вміст специфічних та неспецифічних імунологічних факторів у грудному молоці. Зважаючи на те, що мікрофлора матері є початковим джерелом бактеріальної колонізації новонародженої дитини, порушення нормального мікробіоценозу жінки в періоді вагітності та лактації є суттєвим чинником ризику порушення нормального формування мікробіоценозу в дитини.

Саме тому поясненню важливої ролі раціонального харчування в періоді годування грудьми та допомозі жінці в його організації необхідно приділяти важливу увагу на всіх етапах консультування годуючої жінки.

Із продуктів, які містять повноцінні білки, рекомендуються сир або вироби з нього, молоко, негострі сорти твердого сиру, кефір, ряжанка, відварене м'ясо, риба, птиця. Коров'яче молоко краще застосовувати знежирене. Якщо жінка погано переносить молоко та молочні продукти, у такому випадку можна їй рекомендувати молоко із знизеним вмістом лактози та кисломолочні вироби. Регулярне вживання продуктів із пробіотичною дією – профілактика дисбактеріозу. Тому серед кисломолочних продуктів перевагу слід віддавати біокефірам, які містять живі культури.

Бажано використовувати м'ясо різних видів (яловичина, нежирна свинина, куряче м'ясо, індичатина, кроляче м'ясо) у відвареному або тушкованому вигляді, але не ковбасні вироби, сосиски або сардельки. Риба нежирних сортів (судак, тріска, карп, хек) також використовується у відвареному або тушкованому вигляді.

Курячі яйця (не більше 1 штуки на добу) можна використовувати у відвареному або смаженому вигляді.

Важливо регулярно вживати морепродукти (морська риба, риб'ячий жир, морська капуста тощо).

Як джерело жиру, слід використовувати легкозасвоювані жири (вершкове масло, вершки, сметана). Обов'язковим є включення в щоденний раціон рослинної олії (соняшникової, кукурудзяної, оливкової) як основного джерела поліненасичених жирних кислот та вітаміну E, необхідних для нормального розвитку дитини.

Джерелом вуглеводів є такі продукти, як хліб житній та пшеничний, борошняні вироби, крупи (краще вівсяна, гречана, пшоняна), овочі, фрукти. Важливо включати у свій раціон дієтичні сорти хліба з додаванням борошна грубого

помолу, що є додатковим джерелом вітамінів (особливо групи В), та яке стимулює нормальне функціонування ШКТ жінки.

Слід застерігати від використання надмірної кількості легкозасвоюваних вуглеводів (цукор та кондитерські вироби), яке викликає надмірне збільшення маси тіла, пригнічує лактацію, а в дитини може бути причиною алергії та диспепсичних розладів.

Важливо включати в раціон харчування овочі (свіжі та після термічної обробки), фрукти, свіжу городину, ягоди, овочеві та фруктові соки як основні джерела вітамінів, мінеральних солей та мікроелементів. Асортимент залежить від сезону. Якщо жінка не має можливості забезпечити свій раціон достатньою кількістю овочів та фруктів, необхідно рекомендувати їй регулярно приймати полівітамінні-полімінеральні комплекси.

Питний режим жінки, яка годує, повинен бути достатнім (не менше 2 літрів на добу, включаючи супи, молоко та кисломолочні продукти, відвари, напої, чай). Між тим, надмірне вживання рідини не призводить до підвищення лактації, як вважають деякі жінки, а викликає збільшення навантаження на серцево-судинну систему, нирки й може, навпаки, пригнічувати лактацію. Зважаючи на те, що в організмі годуючої жінки рідина використовується, у першу чергу, на секрецію молока, а потім на інші функції, показником достатнього вживання рідини буде виділення нормальної кількості сечі світло-жовтого кольору та відсутність відчуття спраги.

Для контролю за адекватністю харчування жінки, яка годує, крім оцінки стану здоров'я її дитини, важливим та інформативним є контроль за динамікою маси тіла жінки. Як правило, у динаміці лактації відбувається поступове зниження маси тіла на 500–1000 г за місяць протягом 4–6 місяців після пологів. Одночасно відбувається

зменшення товщини жирового шару тіла. Якщо втрата маси тіла відбувається більш інтенсивно, це свідчить про виснаження материнського нутритивного депо, тоді необхідно рекомендувати збільшити енергетичну цінність харчового раціону на 200–250 ккал та провести аналіз харчування, а при необхідності його корекцію.

Режим харчування. Жінка, яка годує, повинна приймати їжу 5–6 разів на добу, у зручний для неї час, або з більш-менш рівномірним розподілом об'єму та харчового навантаження протягом дня.

Для покращення секреції та виділення молока за 15–20 хв до початку годування жінці рекомендується випити 200–250 мл теплої напою (чай із молоком, відвар трав, компот тощо).

Їжа повинна бути смачною, доброякісною та різноманітною. Слід уникати надмірної термічної обробки продуктів, віддавати перевагу продуктам у свіжому, відвареному або тушкованому вигляді. Вживання пересмажених продуктів, концентрованих бульйонів, прянощів, консервів, надмірної кількості солі може викликати подразнення слизової оболонки ШКТ дитини, появу в неї кишкових кольок, диспепсичних розладів, алергії.

Жінка, яка годує, повинна мати змогу повноцінно відпочивати, достатньо часу перебувати на свіжому повітрі, уникати важкої фізичної роботи. Частину домашньої роботи (прибирання, прання, приготування їжі) повинні взяти на себе члени її сім'ї, особливо в перші місяці після пологів.

### **Основні труднощі при грудному вигодовуванні**

Практично кожна жінка спроможна вигодовувати свою дитину виключно грудним молоком протягом 4–6 місяців. У той же час існує декілька об'єктивних характеристик процесу годування грудьми та станів молочної залози, які

можуть викликати утруднення або тимчасові перешкоди на шляху грудного вигодовування дитини. Вміння попереджувати ці стани, своєчасно діагностувати, якщо вони виникли, і лікувати допоможуть матері в підтримці тривалого та успішного годування грудьми.

#### *Форма та розмір молочної залози*

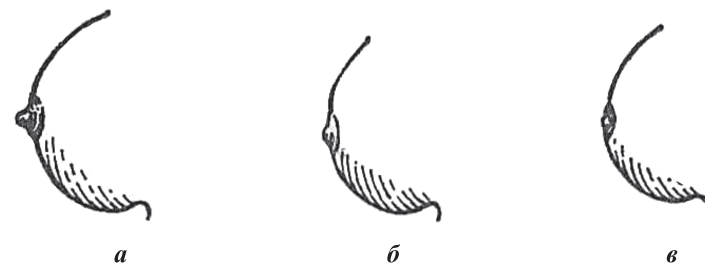
Досить часто жінки вважають себе неспроможними годувати дитину грудьми, якщо в них маленькі молочні залози. Але ні форма, ні розмір молочних залоз, які можуть бути різноманітними в матерів, що годують, не визначають рівень лактації. Дуже важливо впевнити жінку в тому, що вона може виробляти достатню кількість молока, якого б розміру не були її молочні залози (рис. 10).



**Рис. 10. Різні форми молочної залози**

*Пласкі соски:* досить часто пласкі соски і медичний персонал, і матері вважають значною перешкодою для годування грудьми. Однак при правильному прикладанні дитина захоплює ротиком, окрім соска, частину тканини молочної залози, розташованої під ареолою із створенням

«соски», у якій сосок займає лише третину. Тобто дитина смоче не сосок, а груди. Тому найбільш важливим при пласких сосках є спроможність тканини молочної залози до витягування (рис. 11, табл. 3).



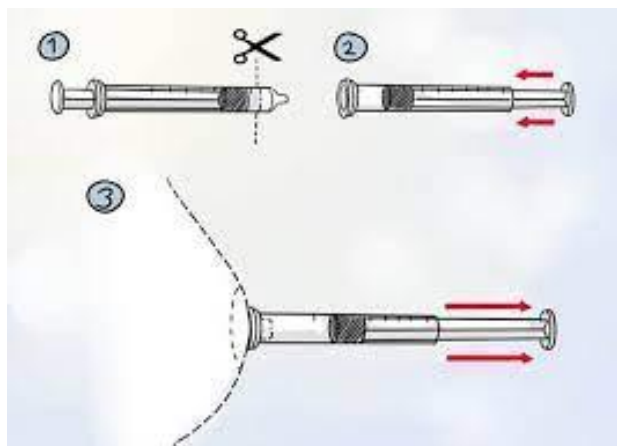
**Рис. 11. Різновиди сосків:**

*а) нормальний, б) плаский, в) втягнутий*

*Втягнуті соски.* Такі соски, на щастя, зустрічаються досить рідко. Але з цією проблемою можна впоратися.

Метод лікування втягнутих сосків із використанням медичного шприца (рис. 12):

- використовувати такий шприц для витягування сосків – безпосередньо перед годуванням дитини;
- приставити кінець шприца (об'єм 20 мл) до соска;
- легко потягнути поршень, щоб підтримувати постійний, але невеликий тиск;
- виконувати цю процедуру протягом 30–60 секунд декілька разів на день;
- під час віднімання шприца від груді штовхнути поршень у протилежному напрямку.



**Рис. 12. Корекція втягнутих сосків за допомогою медичного шприця**

Таблиця 3

**Ведення пласких та втягнутих сосків**

Аntenатально	Малоефективне
Після пологів	Заспокоїти матір, надати впевненості, пояснити, що годування грудьми можливе, тому що дитина смочке груди, а не сосок. Організувати контакт «шкіра до шкіри», допомогти матері прикладати дитину до грудей, використовувати різні позиції. Пояснити матері, що потрібно зробити перед годуванням, аби витягнути соски (метод шприця).
Якщо дитина не може ефективно смоктати (зазвичай перший тиждень після пологів)	Налагодити зціджування молока та годувати дитину з пляшечки. Зціджувати молоко безпосередньо в ротик дитині. Частіше й довше тримати дитину біля грудей (контакт «шкіра до шкіри»). У крайньому випадку деякий час застосовувати накладку на сосок.

*Довгі соски:* зустрічаються не часто, але можуть створити певні труднощі при годуванні дитини. Прикладаючи дитину до таких грудей, потрібно дотримуватись головного принципу: ротик дитини захоплює не лише сосок, але й частину тканини молочної залози, головним чином розташованої під ареолою. Розташувати дитину треба так, щоб вона змогла якнайширше розкрити рот при прикладанні. Потрібно надати дитині можливість самостійно знайти спосіб присмоктатися в контакт «шкіра до шкіри» (у цій ситуації добре спрацьовує біологічне положення), але варто спробувати різні позиції. Якщо на старті ГВ все ж таки не вдається прикласти дитину до грудей, то потрібно організувати зціджування грудного молока та вигодовування дитини альтернативними шляхами, поки її рот не виросте достатньо.

*Тріщини сосків:* виникають головним чином при неправильному прикладанні дитини до грудей. Особливо часто це буває, коли використовується долактаційне годування або догодовування дитини з пляшечки з соскою («плутанина сосків»), а також при неправильному відніманні дитини від грудей. Причиною появи тріщини може бути також часте (до і після годування миття молочних залоз), особливо з милом, а також перебування тривалий час у мокрій білизні, недостатність вітамінів в організмі жінки (зокрема вітаміну А), інфекція (кандидоз) (рис. 13).

**Заходи при наявності тріщини сосків:**

- заспокоїти жінку, впевнити її в можливості продовження успішного годування грудьми;
- допомогти правильно прикласти дитину до грудей, навчити цьому матір;
- дати поради щодо правильного гігієнічного догляду за сосками;
- змазувати сосок молозивом або «заднім» молоком після годування, робити повітряні ванни;

- годувати дитину якомога частіше (дитина тоді захоплює груди спокійніше);
- кожне годування починати зі здорової (менш болючої) молочної залози та завершувати хворою;
- можна наносити на ділянку тріщини між годуваннями очищений ланолін для полегшення стану;
- при глибоких інфікованих тріщинах, якщо є явища запалення, або є виділення гною, може бути потрібним призначення матері місцевих або системних антибактеріальних засобів.



**Рис. 13. Тріщини сосків**

*Вазоспазм:* як правило, виникає щойно після годування. Після того, як дитина відпускає груди, кінчик соска біліє. Мати може відчувати сильний ріжучий біль. Через декілька хвилин забарвлення знебарвленої ділянки стає пурпурним, біль стає пульсуючим, а з часом відновлюється нормальний колір соска та зникає біль. Причинами вазоспазму може буде неправильне прикладання чи неефективна техніка смоктання дитини. Симптоми зазвичай посилюються через охолодження шкіри соска, наприклад, у холодному приміщенні.

Допомога при вазоспазмі включає перш за все спробу знайти причину. Для цього доцільно провести оцінку годування та допомогу з прикладанням та положенням (за потреби), огляд дитини та оцінку вуздечки під язиком.

Можуть допомогти полегшити стан наступні рекомендації: знайти положення, де дитина буде глибше захоплювати груди. негайно застосовувати сухе тепло на ділянку соска та ареоли після того, як дитина відпустить груди, достатньо теплий одяг для матері.

*Молочниця (кандидоз) сосків:* при грибковому ураженні сосків мати буде скаржитися на біль під час годування, який підсилюється під кінець годування, а також свербіж та печію в ділянці соска. Соски будуть мати уражений вигляд (подроздрення, сухість, тріщини, які не загоюються), а на соску та ареоли шкіра буде червоною та блискучою. При кандидозі сосків у матері обов'язково обстежуємо дитину на наявність кандозних уражень у ротовій порожнині.

Лікування кандидозної інфекції може потребувати як мати, так і дитина. Застосовують місцеві протигрибкові препарати (нистатинова мазь місцево на соски матері та розчин нистатину для ротової порожнини дитини). У тяжких випадках, а також при системному кандидозі використовують системні протигрибкові препарати для перорального прийому. Бажано припинити використання дурників, сосок, а також накладок на соски, ретельно дотримуватися правил гігієни.

*Підвищена чутливість сосків:* проявляється болем під час прикладання дитини до грудей, а в процесі годування біль зазвичай минає. Трапляється в перші тижні годування грудьми, особливо в жінок, які годують вперше. При цьому соски цілі, може бути невеличке подразнення. Це стан, який самостійно минає через кілька тижнів, навіть за відсутності лікування.

*Закупорка отвору вивідної протоки* (біла цятка, блеб, молочний пухирець). Причина може бути в надмірному рості епідермісу або тривалому терті (рис. 14). Це стан, який загрожує в подальшому розвитком супутнього застою молока. Лікувальна тактика полягає в наступному:



прикласти на кілька хвилин гарячий компрес, після чого дати дитині енергійно відсмоктати груди. Інколи має успіх розкриття утвору за допомогою стерильної ін'єкційної голки з наступним прикладанням дитини до грудей, але, враховуючи потенційні ризики цієї процедури, вона не є широко вживаною та рекомендованою до самостійного виконання годуючою жінкою.



**Рис. 14. Закупорка вивідної протоки (блеб)**

*Нагрубання молочної залози:* якщо в породіллі має місце наплив молока (наповнення грудей), яке, як правило, спостерігається на 3–4 добу після пологів, то єдиним заходом є часте й достатньо тривале годування дитини за її потребою, але обов'язково дотримуючись правильної техніки годування. Інколи може виникнути потреба у зціджуванні молока. Через 1–2 дні при такій тактиці вироблення молока відповідає потребам дитини, і всі вище описані явища зникають. Нагрубання пов'язане не тільки з напливом молока, але й підвищенням вмісту лімфи, крові, що значно підвищує тиск у молочній залозі та перешкоджає течії молока. Однією з причин розвитку нагрубання молочної залози є також слабкість окситоцинового рефлексу, що спричиняє невідповідність між продукцією та виведенням молока.

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

*Основні чинники, які сприяють нагрубання молочної залози:*

- затримка початку грудного годування;
- неправильне прикладання дитини до грудей;
- рідке спорожнення грудей від молока;
- обмеження частоти та тривалості грудного вигодовування.

*Лікувальна тактика при нагрубання молочних залоз*

Першою та головною умовою лікування нагрубання молочної залози є видалення молока з грудей. Тому під час такого стану «груди не повинні відпочивати»:

- якщо дитина спроможна смоктати, то її треба часто годувати грудьми, не обмежуючи тривалість годування, виконуючи правильну техніку грудного годування;
- якщо дитина не може приладнатися до грудей і захопити сосок та ареолу, треба допомогти матері зцідити молоко. Іноді достатньо зцідити невелику кількість молока для пом'якшення залози, після чого дитина спроможна смоктати;
- перед годуванням або зціджуванням потрібно стимулювати в матері рефлекс окситоцину:

- прийняти теплий душ;
- зробити масаж спини або шиї;
- зробити легкий масаж молочних залоз;
- стимулювати соски молочних залоз;
- допомогти матері розслабитися;
- використати методику пом'якшення ареоли тиском, за Джин Коттерман, перед прикладанням: якщо ареола за рахунок набряку дуже щільна, то подушечками пальців створюємо постійний тиск навколо соска (мінімум 1 хв, довше – за потреби). Увага! Тиск не має бути болючим (рис. 15).

Після годування потрібно покласти холодний компрес на молочні залози на 20–30 хв для зменшення набряку.

Дуже важливо надати впевненості матері, заспокоїти її та пояснити, що це явище тимчасове, і вона зможе успішно годувати грудьми свою дитину.

*Вигодовування та харчування дитини*



**Рис. 15. Методика пом'якшення ареоли тиском, за Дж. Коттерман**

*Лактостаз* – стан, при якому молоко не видаляється з грудей, пов'язаний із закупорюванням молочної протоки або нагрубанням залози.

*Мастит* – досить серйозне ускладнення, яке розвивається, якщо своєчасно не видалити молоко із залози при лактостазі (табл. 4).

Таблиця 4

**Причини лактостазу та маститу**

Недостатній дренаж частини або усієї молочної залози	Недостатньо часте та тривале годування грудьми Неефективне смоктання дитини Тиск одягу або пальців (під час годування) Дуже велика молочна залоза, у якій важко забезпечити дренаж
Тріщини сосків	Шлях для проникнення бактерій
Травма грудей	Пошкодження тканини молочної залози (грубий масаж і зціджування, забій)

Симптоми маститу:

- підвищення температури до 38,5–39 °С;
- озноб;
- слабкість, головний біль;
- біль у молочній залозі;

- збільшення, ущільнення, набряк, гіперемія залози;
- пальпація окремих, дуже щільних болючих ділянок залози;

- молоко важко зцідити.

Серозна форма маститу при недостатньому або неефективному лікуванні протягом 1–3 днів переходить у інфільтративну. Це найбільш поширена клінічна форма. Гнійна стадія маститу має ще більш виражену клінічну картину (висока температура тіла – 39 °С і вище, озноб, втрата апетиту, збільшення та болючість пахвових лімфатичних вузлів).

Лікування запалення молочної залози:

1. Покращити дренаж залози:

- забезпечити правильне прикладання дитини до грудей (нижня щелепа дитини має бути навпроти ущільнення), часте годування;
- при годуванні необхідно легко проводити пальцем по ущільненню в напрямку до ареоли;
- усунути тиск одягу або інших чинників;
- забезпечити підвищене положення молочної залози;
- стимулювати окситоциновий рефлекс (теплі компреси перед годуванням, щоб покращити відтік молока);
- холодні компреси після годування, щоб зменшити біль та набряк;
- починати годування здоровою залозою, змінювати позиції при годуванні;
- відпочинок та достатнє пиття за відчуттям спраги.

2. Своєчасно почати комплексну антибактеріальну та дезінтоксикаційну терапію, яка повинна тривати достатній час (не менше ніж 7–10 днів): антибіотики, анальгетики (обов'язково перевірити препарати на сумісність із грудним вигодовуванням перед призначенням).

Необхідно пояснити матері, що вона повинна продовжувати достатньо часто годувати грудьми, виконуючи

всі вищеперераховані заходи. Мастит не є протипоказанням до ГВ.

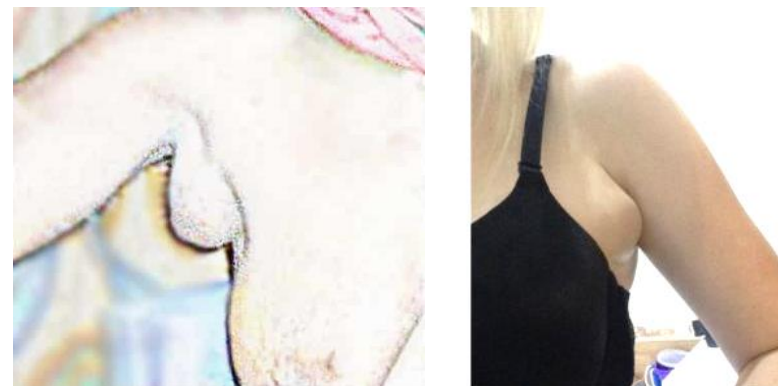
*Надмірна лактація:* під час годування дитина захлинається, кашляє, випльовує молоко, може відмовитися від грудей; дитина переїдає (зригування, блювання).

Рекомендації, які можуть полегшити стан:

- годувати дитину в позиції, яка перешкоджає витіканню молока із залози (зверху, з-під руки майже сидячи, лежачи на боці);
- годувати дитину якомога частіше;
- годувати дитину під час сну (тоді вона смочке повільніше);
- уникати надмірної стимуляції сосків (тертя, теплий душ);
- між годуваннями прикладати до грудей холодні компреси;
- можна також за потреби зцідити трохи молока перед годуванням або відняти на кілька хвилин дитину від грудей після того, як годування розпочато (молоко самостійно витікає);

- тимчасове виключення молочної залози з годування: годувати дитину лише однією молочною залозою протягом 2–4 годин (на вимогу), у цей же час із «виключеної» залози зціджують невелику кількість молока (щоразу менше) до відчуття комфорту та прикладають холодні компреси. Наступні 2–4 години годують дитину протилежною залозою, а другу «виключають», і так по колу.

*Додаткова молочна залоза:* з'являються найчастіше в пахві з одного або з обох боків у вигляді болючих, щільних утворень, часто з горбкуватою поверхнею (рис. 16). Збільшуються паралельно з прибуттям молока. У такому випадку абсолютно протипоказане розминання, масаж. Можна застосовувати холодний компрес. Як правило, усі клінічні прояви послаблюються і зникають через декілька днів.



**Рис. 16. Додаткова молочна залоза**

*Недостатня кількість молока:* первинна неспроможність до лактації спостерігається дуже рідко (3–4%). Усі невдачі у ГВ визначаються, перш за все, або недостатнім вмінням і практичними навичками з боку медичного персоналу, або недостатньою психологічною підтримкою та впевненістю в необхідності годування грудьми.

Вірогідні ознаки недостатньої кількості молока:

- дитина часто плаче;
- дитина не засинає після годування;
- не заспокоюється біля грудей;
- дитина постійно смочке свої пальці або кулачки;
- дитина часто просить груди та довго смочке;
- мати або хтось у її оточенні вважає, що в неї нежирне молоко;
- під час зціджування виділяється мало молока;
- груди не наповнюються або стали м'якшими;
- мати не спостерігає виділення молока та інших ознак окситоцинового рефлексу;
- дитина їсть суміш, якщо її дають.

Вищезазначені ознаки та скарги можуть бути пов'язані не тільки з тим, що дитина отримує недостатню кількість

молока, а і з іншими чинниками, тому потрібно визначити наявність абсолютних ознак недокорму дитини.

*Достовірні (абсолютні) ознаки того, що дитина отримує недостатню кількість грудного молока:*

– недостатнє збільшення маси тіла. Менше 500 г за 1 місяць. Менше 150 г за 1 тиждень. Вага дитини в 2 тижні менше, ніж вага при народженні;

– рідке сечовипускання (менше 6-ти вологих підгузків на добу, сеча інтенсивного жовтого кольору, концентрована, з різким запахом).

Збільшення у вазі в середньому складає 150 г на тиждень. Цей показник може коливатися від 100 до 200 г на тиждень. З 3-го місяця до 1 року темп набору поступово знижується. У віці 3–4 міс. діти на ГВ подвоюють свою вагу при народженні. В 1 рік зазвичай мають вагу близько 2,5–3 рази більшу, ніж вагу при народженні.

При зважуванні дитини під час планового візиту до лікаря потрібно підкреслювати достатнє збільшення маси тіла при ГВ.

Якщо збільшення маси тіла недостатнє, потрібно з'ясувати причину, у той же час не хвилюючи й не насторожуючи жінку.

У зв'язку з цим необхідно відмітити, що ставлення до контрольного зважування, яке широко практикувалось у дитячих поліклініках та лікарнях для контролю за станом лактації в матері, тепер неоднозначне. Відповідно до сучасних міжнародних рекомендацій проведення контрольного зважування дитини (особливо в незвичному для матері та дитини місці – поліклініці, лікарні) не може бути об'єктивним показником стану лактації й не допомагає у вирішенні питань з її корекції. Більше того, контрольне зважування може чинити різко виражену негативну дію на вразливу психіку годуючої жінки, концентруючи увагу жінки до конкретної кількості висмоктаного дитиною

молока в кожне годування та закріплюючи негативні враження від годування грудьми, у результаті чого може відбутися швидке згасання лактації. Тому проведення контрольного зважування при підозрі на недостатню кількість молока в матері без суттєвої необхідності слід вважати недоцільним.

Причини, за якими дитина може отримувати недостатню кількість молока, можуть бути пов'язані як з організацією ГВ, так і з власними станами матері або дитини (табл. 5).

Таблиця 5

**Причини недостатньої кількості молока**

<b>Організація грудного вигодовування</b>	<b>Психологічні фактори з боку матері</b>	<b>Фізичні фактори з боку матері</b>	<b>Фактори з боку дитини</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>– годування за режимом</li> <li>– великі інтервали між годуваннями</li> <li>– пізній початок грудного вигодовування</li> <li>– відсутність нічних годувань</li> <li>– короткі за часом годування</li> <li>– погане прикладання до грудей</li> <li>– застосування пустышок та пляшечок для догодовування</li> <li>– допоювання дитини (вода, чай)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– невпевненість</li> <li>– тривога, стрес</li> <li>– неприйняття грудного вигодовування</li> <li>– відторгнення дитини</li> <li>– втома</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– прийом контрацептивів, діуретиків</li> <li>– вагітність</li> <li>– тяжке виснаження</li> <li>– вживання алкоголю, наркотиків, паління</li> <li>– затримка фрагменту плаценти в матці</li> <li>– недостатність залозистої тканини грудей</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– під час будь-якої хвороби</li> <li>– вади розвитку (заяча губа, вовча щелепа)</li> <li>– орально-моторна дисфункція</li> </ul>

*Рекомендації щодо збільшення  
кількості молока в матері:*

- відпочивати не менше 48 годин (ніякої важкої роботи, домашніх прибирань, прийому відвідувачів тощо);
- для підтримки вироблення молока необхідно часте та ефективно спорожнення грудей;
- тимчасово збільшити частоту годувань до 10–12 разів на добу;
- правильне прикладання;
- під час кожного годування давати обидві залози, «годування по колу»;
- обов'язкові нічні годування (або зціджування) для стимуляції вироблення пролактину;
- зціджування молока після годування;
- практикувати тісний контакт матері та дитини протягом тривалого часу (по 6–8 годин, декілька днів, метод «гніздування»);
- використовувати методики розслаблення (музика, масаж) для покращення випорожнення грудей;
- при необхідності догодовування дитини не використовувати ніяких імітаторів материнського соска, застосовувати альтернативні засоби для догодовування (чашка, ложка, шприц, система догодовування у грудей, піпетка, пальцеве годування, пляшечка Хабермана);
- тепле пиття, теплий душ, ванна, теплий компрес на залози перед годуванням;
- застосування лактогонних засобів – індивідуально. Фармакологічні засоби – домперідон, фітокомпоненти (пажитник).

*Альтернативні методи годування*

Мета будь-якого альтернативного методу годування дитини – це відновлення повного та безпосереднього грудного вигодовування там, де це можливо.

*Характеристика альтернативних методів вигодовування*

- Шприц зі знятою голкою може використовуватися як по пальцю, так і під грудьми (рис. 17).
- Чайна ложка – особливо актуально при годуванні молозивом. Може не підійти для активної дитини з чисто технічних причин.
- Годування з м'якої ложки, чашки надає необхідні калорії, але не задовольняє смоктальний рефлекс: є сили та бажання смоктати. Дитина сама зупиняється, коли наїлася: кращий контроль насичення. Легко мити та зберігати в чистоті: не потрібна ретельна стерилізація (рис. 18).
- Пальцеве годування добре працює перед прикладанням до грудей для переходу з пляшки/накладки на груди; при відмові від грудей для навчання дитини смоктанню, наприклад при неврологічних проблемах для стимуляції смоктального рефлексу (при недоношеності) (рис. 19).
- «Крапання молока» на груди матері – догодовування біля грудей, під час смоктання дитини. Підтримує зацікавленість дитини в смоктанні грудей. Легко забезпечується чистота та не потребує спеціального обладнання.
- Система догодовування біля грудей – водночас дитина отримує догодовування та стимулює груди смоктанням. Використовується надтонкий та ніжний катетер, який дитина не відчуває, але таку систему важливо тримати в чистоті та забезпечувати належне очищення та зберігання (рис. 20).
- Пляшечка Хабермана спеціально розроблена для дітей з розщелиною губи та піднебіння, а також для дітей з неврологічними захворюваннями. Пляшечка здатна змінювати та регулювати швидкість подачі молока з урахуванням можливостей та зусиль дитини, реагує навіть на найслабші спроби смоктання та допомагає в тих випадках, коли дитина не може створити вакуум (рис. 21).



**Рис. 17. Вигодовування зі шприца по пальцю**



**Рис. 20. Система догодовування біля грудей**



**Рис. 18. Вигодовування з чашки**



**Рис. 19. Пальцеве годування з використанням зонду**



**Рис. 21. Пляшечка Хабермана**

*Відмова від грудей.* Звертання матері з приводу відмови дитини від грудей заслуговує серйозної уваги, оскільки, з одного боку, може бути проявом захворювання дитини, а з іншого боку – без достатньої підтримки та кваліфікованої допомоги може призвести до припинення ГВ (табл. 6).

Таблиця 6

**Основні причини відмови дитини від грудей**

Хвороба, біль або дія седативних медикаментів	Гостре інфекційне (респіраторне або кишкове) захворювання Черепно-мозкова травма (тиск на місце травми) Молочниця Прорізування зубів Застосування седативних препаратів (у тому числі прийом медикаментів матір'ю)
Утруднення, які пов'язані з порушенням техніки грудного годування	Неправильне прикладання дитини до грудей Годування з пляшечки, у т. ч. долактаційне годування Нагрубання молочних залоз Тиск на голову ззаду під час прикладання до грудей Неправильна підтримка грудей під час годування (пережимання молочних синусів) Обмеження частоти годувань (великі інтервали між годуваннями) Надлишок молока в молочних залозах Труднощі, які пов'язані з координацією сосання
Зміни, які можуть засмучувати дитину (особливо у віці 3–12 місяців)	Розлука з матір'ю Нова особа або багато осіб, які доглядають за дитиною Зміни в сімейному оточенні Мати хвора У матері менструація Зміна запаху тіла матері
Відмова, що здається	Новонароджений «прицілюється» Дитина у віці 4–8 місяців – відвертається увага Після 1 року життя – відлучення від грудей

*Допомога при відмові від грудей*

1. При можливості усунути причину.
2. Допомогти матері та дитині налагодити годування та отримувати від нього задоволення.

*Хвороба матері або дитини:*

- Лікувати основне захворювання.
- Прикладати до грудей частіше, у тому числі вночі.
- Запропонуйте протягом декількох днів годувати дитину частіше та зменшити тривалість кожного годування.

– Якщо дитина не може смоктати, допомогти матері зціджувати молоко та годувати дитину з чашечки або через зонд до того часу, поки вона знову не зможе смоктати.

*Біль у дитини:*

– При черепно-мозковій травмі – допомогти матері знайти такий спосіб тримати дитину, щоб не натискати на місце травми.

– При прорізуванні зубів – переконати матір бути терплячою та продовжувати пропонувати дитині грудне годування.

– Запропонуйте протягом декількох днів годувати дитину частіше та зменшити тривалість кожного годування.

Порушення техніки грудного вигодовування: під час бесіди з матір'ю та спостереження за грудним годуванням виявити помилки в проведенні годування дитини та допомогти їх усунути.

*Труднощі, які пов'язані**з порушенням координації смоктання:*

– Можуть спостерігатись у ранньому неонатальному періоді як адаптація дитини до грудного годування.

– У деяких випадках є проявом захворювання (перинатальне ураження ЦНС).

– Потрібно переконати матір бути терплячою та продовжувати пропонувати дитині грудне годування, а в разі виявлення захворювання, лікувати дитину.

### *Зміни, які можуть засмучувати дитину:*

– Обговорити з матір'ю та іншими членами сім'ї можливість зменшення розлуки дитини з матір'ю та уникати змін в оточенні, якщо це можливо.

– Запропонувати матері користуватись милом, до запаху якого звикла дитина, не застосовувати незвичні парфуми, особливо з різким запахом, та не застосовувати в їжу продукти, які можуть впливати на запах молока.

*Відмова, що здається, може мати місце в наступних ситуаціях:*

– «Прицілювання» новонародженого – роз'яснити матері, що таке явище цілком нормальне. Вона повинна тримати дитину біля грудей та дати їй змогу обстежувати соски. Якщо в цьому є необхідність, допомогти матері покращити положення дитини біля грудей.

– Відвертається увага дитини 3–8 місяців – запропонувати деякий час годувати дитину в більш спокійному місці.

– Дитина віком більше 12 місяців відлучається від грудей – впевнитись, що дитина отримує повноцінне харчування.

– Запропонувати матері приділяти дитині достатню увагу будь-яким іншим способом.

– Зберегти 1–2 годування грудьми (переважно в нічний час) до 2-річного віку.

### **Медикаментозна терапія та лактація**

Більшість медикаментів у тому чи іншому ступені **потрапляють** у грудне молоко та **потрапляють** із ним до організму дитини. На процес проникнення лікарських засобів (ЛЗ) у молоко впливають наступні чинники:

– концентрація препарату в крові матері (при більш високих дозах вона вища, відповідно більше ЛЗ проникає в молоко);

– частота введення (чим частіше вводиться препарат, тим більше його проникає в молоко);

– шлях введення (при парентеральному введенні кількість ЛЗ, яке виділяється з молоком, більше, ніж при пероральному застосуванні);

– швидкість елімінації з організму матері (при порушенні функції печінки, застійній серцевій недостатності та особливо при нирковій недостатності проникнення ліків у молоко збільшується);

– зв'язок препарату з білками крові (чим більша частина ліків, що знаходиться в крові, пов'язана з білками, тим менше препарату надходить у молоко);

– фізико-хімічні властивості препарату (краще проникають у молоко жиророзчинні неіонізовані, малополярні, слабколужні молекули з відносно невеликою молекулярною масою).

Велике значення має величина відношення концентрації ЛЗ у молоці та плазмі матері (М/Пк). Фактично вона характеризує спроможність препарату проникати й накопичуватись у молоці. Очевидно, що чим вище концентрація ліків у молоці, тим вірогідніше небезпека небажаної побічної дії їх на дитину. Разом із тим, потрібно враховувати не лише величину співвідношення М/Пк, тому що дуже велике значення мають і такі чинники, як токсичність препарату, його спроможність всмоктуватись із ШКТ дитини. Так, деякі ліки, які знаходяться в молоці у високій концентрації, практично не надають системного впливу на дитину, тому що не всмоктуються у кров (наприклад, аміноглікозиди). Навпаки, високотоксичні препарати, які добре всмоктуються, можуть при мінімальному вмісті в молоці викликати в дитини небажані ефекти (наприклад, налідиксова кислота, особливо при нирковій недостатності в матері, може викликати гемолітичну жовтяницю в немовляти; метотрексат призводить до пригнічення імунітету; естрогени – до розвитку гінекомастії у хлопчиків і т. д.).



Необхідно враховувати також здатність деяких препаратів накопичуватися у грудному молоці при надходженні в нього в невеликій кількості. Оскільки рН молока нижче, ніж крові (6,8–7,4, відповідно), то ліки, які є слабколужними, дисоціюють у ньому краще і, відповідно, гірше дифундують зворотньо у кров, навпаки, ліки – слабкі кислоти гірше дифундують у молоко і краще зворотньо у кров, у зв'язку з чим не накопичуються в молоці. Наприклад, сульфадимезин, стрептоцид, які є слабколужними, накопичуються в молоці, а сульфацил-натрій (слабка кислота) погано проникає в молоко і добре – у плазму крові.

Сумісність лікарських засобів можна перевірити в спеціальних міжнародних довідниках сумісності. Найпростішим у користуванні є довідник іспанського госпітала Marina Alta – сайт e-lactancia.org.

Треба також підкреслити, що в грудне молоко добре проникає алкоголь (етиловий спирт) та нікотин. Вживання алкоголю матір'ю, яка годує, може призвести до інтоксикації, аж до розвитку в немовляти псевдокушингоїдного синдрому. Отруєння нікотином грудної дитини можливо при палінні жінкою десяти й більше цигарок на день.

Опіоїди, такі як героїн, метадон і морфін, надходять у грудне молоко в кількостях, потенційно достатніх для пролонгації стану неонатальної наркотичної залежності, якщо мати постійно приймала препарат під час вагітності.

Необхідно підкреслити, що в сучасних умовах, коли значна частина жінок, які вирішили стати матір'ю, страждають на хронічні захворювання та у зв'язку з цим потребують постійної медикаментозної терапії, надмірне розширення протипоказань до грудного вигодовування через застосування жінкою ліків може мати надзвичайно серйозні наслідки в найближчому майбутньому. Переведення новонародженого на штучне вигодовування повинно здійснюватися виключно рідко

та лише за дуже суворими показаннями. До їх числа належить необхідність обов'язкового застосування жінкою препарату, несумісного з грудним вигодовуванням. Припинення грудного вигодовування у зв'язку із застосуванням інших ЛЗ не тільки невиправдано, але й шкідливо як для дитини, так і для матері. Разом із тим прагнення мінімізувати медикаментозну терапію матері, яка годує грудьми, призначати їй ліки тільки у випадках обов'язкових показань повинно бути керівним принципом дій лікаря.

У випадках призначення ЛЗ жінці, яка годує грудьми, лікар повинен керуватися наступними принципами:

1. Робити призначення тільки за суворими показаннями.
2. Якщо можливо, застосовувати нешкідливі для грудної дитини лікарські засоби.
3. Тривалість фармакотерапії повинна бути короткою.
4. При необхідності призначення небезпечних для дитини ЛЗ доцільно відлучити дитину від грудей на термін, який дорівнює курсу терапії з вирішенням питання щодо відновлення годування дитини після припинення лікування матері. Під час лікування матері потрібно налагодити процес зціджування задля збереження лактації, а дитину перевести на вигодовування донорським молоком (при наявній можливості) або сумішшю, але обов'язково альтернативним шляхом, уникаючи годування із пляшки (профілактика плутанини сосків у майбутньому при поверненні до ГВ).

### **Введення прикорму**

З точки зору потреби дитини в енергії та поживних речовинах, фізіологічних темпах дозрівання моторної функції та ферментативних можливостей ШКТ, особливостей обміну речовин, імунологічної безпеки материнське молоко – це єдина їжа, яка необхідна дитині

протягом перших 4–6 місяців, а введення в її раціон **раннього** прикорму не є доцільним і навіть може завдати шкоди.

Дитина перших місяців життя характеризується швидкими темпами росту і тому має підвищену потребу в енергетичному та пластичному матеріалі. З іншого боку, система травлення та нирково-видільна система в неї недостатньо розвинуті, у результаті чого максимально припустиме загальне та специфічне навантаження нутрієнтами та водою в новонароджених та немовлят перших місяців життя досить обмежена. Спроможність нирок концентрувати сечу в цьому віковому періоді обмежена, тому їжа повинна бути з підвищеним вмістом води.

Вікові особливості функціонування системи травлення в дітей першого року життя вже давно вивчені, але тільки в останні роки прийшло розуміння педiatрами ролі цих особливостей у визначенні оптимальних термінів введення в раціон харчування окремих видів прикорму.

*Засвоєння жирів.* На відміну від дорослого організму, аліментарні жири – це основне джерело енергії для дітей перших місяців життя. Між тим, у доношених і особливо недоношених дітей функції підшлункової залози та печінки розвинуті не повністю, а концентрація панкреатичної ліпази та солей жовчі досить низькі. Тому грудне молоко, яке містить у своєму складі ферменти та ензими для розщеплення та утилізації жирів, є найбільш придатним для годування немовлят перших місяців життя. Якщо до раціону в цьому віковому періоді входять жири іншого походження, вони засвоюються з перенапруженням власних ферментних можливостей дитини і в далеко неповному обсязі. Крім того, занадто раннє введення в раціон додаткових вуглеводів у складі фруктових соків та пюре збільшує їх квоту в енергетичному обміні та може сприяти порушенню обміну речовин малюка.

*Засвоєння білків.* У неонатальному періоді виділення шлунком соляної кислоти та активність пепсину і протеолітичних ферментів тонкої кишки дещо знижені по відношенню до більш дорослого організму й поступово зростають протягом 4–5 місяців, спроможність розщеплювати та засвоювати казеїн у першому півріччі життя досить низька. Тому потрібно уникати надмірного навантаження раціону дитини (особливо в перші місяці життя) білками, у першу чергу – казеїном, оскільки це викликає перевантаження системи травлення і може призвести до кислотного дисбалансу та метаболічного ацидозу. Деяке зниження активності протеолітичних ферментів протягом перших місяців життя має своє фізіологічне значення. Завдяки цьому, а також підвищеній проникності слизової оболонки кишківника до 3–4 місяців, частина білків грудного молока (у тому числі секреторні імуноглобуліни) потрапляє в систему кровообігу в незмінному вигляді. Цим пояснюється біологічна і, в першу чергу, імунологічна роль грудного молока. Якщо протягом перших 3–4 місяців життя до ШКТ дитини потрапляють чужорідні білки, вони також частково проникають у систему кровообігу в незмінному вигляді, що стає причиною виникнення алергічних реакцій на передчасне введення прикорму.

*Засвоєння вуглеводів.* Активність дисахаридаз із періоду новонародженості досить велика і відповідає рівню в дорослої людини. Тому перетравлення та засвоєння лактози в немовлят перших місяців життя, як правило, не має труднощів. У той же час активність амілази після народження становить, навіть у доношених дітей, не більше 10% від рівня в дорослої людини і, тільки починаючи з 3-місячного віку, її активність поступово збільшується, і до 6-місячного віку досягає рівня, який дозволяє без ускладнень вводити в раціон дитини продукти, які містять крохмаль.

Засвоєння вітамінів, мінеральних солей та мікроелементів з грудного молока значно вище, ніж з інших продуктів, завдяки тому, що вони знаходяться в жіночому молоці у формі, яка найбільш придатна для засвоєння дитячим організмом у перші місяці життя. У результаті незначного засвоєння додаткове збагачення раціону дитини в перші 3–4 місяці фруктовими соками та пюре не впливають суттєво на забезпеченість дитини вітамінами (наприклад, забезпеченість вітаміном С зростає лише на 2–3%). Біодоступність заліза з жіночого молока набагато перевищує біодоступність його з молочних сумішей та прикорму. Це пояснюється наявністю в грудному молоці спеціального транспортного білка – лактоферину, який і забезпечує дитину залізом та іншими мінеральними речовинами (цинк, мідь та ін.), що дозволяє задовольнити досить високу потребу в них протягом перших місяців життя і запобігає виникненню анемії та розвитку інших дефіцитних станів. Експериментально доведено, що абсорбція заліза з грудного молока знижується майже в 5 разів при введенні овочевого прикорму, тобто ранній початок годування дитини стравами овочевого прикорму може підвищувати ризик виникнення анемії.

Грудне молоко містить основні нутрієнти (білки, жири, вуглеводи), мінеральні речовини, вітаміни, мікроелементи в найбільш доступній для засвоєння людським організмом формі при достатній кількості води, що забезпечує максимальне перетравлення та засвоєння при обмеженому навантаженні на травну систему та нирково-видільну систему. Моторика ШКТ протягом перших місяців життя також має свої особливості, а саме: високу вираженість смоктального рефлексу та рефлексу виштовхування. З моменту народження нормальна дитина спроможна смоктати молоко з материнських грудей, переміщувати його вздовж ротової порожнини та ковтати його.

Рефлекси смоктання і ковтання є життєвоважливими для новонародженого і забезпечуються особливостями анатомо-морфологічної структури ротової порожнини та дією безумовних рефлексів. Якщо в ротову порожнину дитини перших місяців життя потрапляє більш тверда їжа, спрацьовує рефлекс виштовхування, який також є життєвоважливим безумовним рефлексом. Доцільність його полягає в запобіганні проникненню в організм дитини будь-чого, крім материнського молока. І тільки у 4–6-місячному віці рефлекс виштовхування згасає, розвивається моторика, необхідна для просування напівгустої та густої їжі, тобто дитина набуває спроможності приймати напівгусту їжу, переміщувати її вздовж ротової порожнини та ковтати. Пізніше, у 7–9-місячному віці в дитини з'являються ритмічні рухи кусання, прорізуються перші зуби, в результаті чого стає можливим жування.

Тобто протягом першого року життя відбувається формування функцій організму таким чином, що фізіологічним є вигодовування дитини в перші 4–6 місяців лише рідкою їжею, у 6–9 місяців – напівгустою, з 9 місяців – введення густої та твердої їжі, яка потребує жування.

На основі досліджень, проведених в останні роки, встановлено, що введення в раціон дитини харчових коригуючих продуктів у вигляді соків та фруктових пюре, а також страв прикорму у віці до 3–4 місяців життя може призвести до негативних наслідків: появи в дітей диспептичних та дисбіотичних розладів (більше 30%), алергічних реакцій (35–40%), у більш зрілому віці – формуванню хронічних захворювань ШКТ та алергії, а також негативно впливає на активність смоктання дитиною материнських грудей, що викликає погіршення лактації в матері. У той же час засвоєння мікро- та макронутрієнтів із прикорму в перші місяці життя досить низьке. Так, введення соків та фруктових пюре з 6–8-тижневого віку збільшує добову

забезпеченість вітаміном С не більше, ніж на 2–3%. Тобто ризик порушення здоров'я дитини та зниження лактації в матері набагато перевищує користь від такого раннього введення в раціон соку або фруктового пюре. Саме тому в усьому світі, у тому числі в Україні, в теперішній час терміни введення коригуючих продуктів та прикорму переглянуто на користь більш пізніх, ніж були прийняті раніше.

За міжнародною термінологією, прикорм – це будь-яка їжа, крім грудного молока та молочних сумішей, яку отримує дитина першого року життя. Терміни введення прикорму визначаються індивідуально залежно від особливостей розвитку дитини, стану її здоров'я, спроможності сприймати та засвоювати відмінну від грудного молока чи суміші їжу, темпів згасання рефлексу виштовхування, у результаті чого дитина може приймати та ковтати прикорм напівгустої консистенції. За умов нормального розвитку дитини, відсутності в неї захворювань та ознак аліментарної недостатності, достатньої лактації та раціонального харчування матері рекомендується введення прикорму у віці дитини від 6 місяців.

Введення прикорму – це дуже відповідальний етап переходу дитини на нову форму харчування. Реакція на його введення не завжди буває однозначно позитивною. Тому, перш за все, треба зробити правильний вибір продукту стосовно смакових і поживних властивостей, безпеки та чистоти (виключити можливість бактеріального чи іншого забруднення при підготовці) і технічно правильно вводити його до раціону дитини.

Зазвичай у віці 5,0–5,5 місяців відмічається поступове згасання рефлексу «виштовхування», що дає можливість починати пригодовування продуктами напівгустої консистенції з ложечки. Перший прикорм, як правило, вводять у віці 5,0–6,0 місяців. В якості першого прикорму рекомендується овочеve пюре (ретельно перетерте, з додаванням 3 г олії

на одну повну порцію). Завдяки овочевому пюре раціон малюка поповнюється мінеральними солями, мікроелементами, вітамінами, полісахаридами (крохмаль, пектини), харчовою волокниною. Вводять його, починаючи з 5 г, і за 1 тиждень доводять до необхідного на одне годування об'єму.

Другим прикормом є молочно-круп'яна або, за показаннями, безмолочна каша. З кашею дитина отримує повноцінні вуглеводи, клітковину, рослинний білок, значно збільшується її забезпечення мінеральними речовинами, мікроелементами та вітамінами, особливо групи В. Перевага надається кашам з рисової або гречаної крупи, пізніше – кукурудзяна каша. Для дітей, які мають алергію на білки коров'ячого молока, готують безмолочні каші, збагачені фруктами. Спочатку вводять кашу, виготовлену з одного виду крупи, потім можна готувати дво- або багатозернові каші-асорті, а також застосовувати каші з фруктовими або овочевими добавками (пюре з моркви, гарбуза, яблук тощо). У домашніх умовах кращим вважається приготування молочно-круп'яної або молочно-зернової каші із застосуванням адаптованих молочних сумішей, а не цільного коров'ячого молока, використання якого в раціоні харчування дітей першого року життя взагалі бажано уникати. При достатній лактації, коли жінка може зцідити грудне молоко, можна застосовувати його для приготування каші. Сухі готові каші промислового виробництва (особливо інстантні, тобто ті, які не потребують варіння), у певних випадках можуть мати перевагу над кашами домашнього приготування. Вони збагачені вітамінами, солями заліза, олією й тому мають більшу біологічну цінність.

Поступово всі види простого прикорму ускладнюються за рахунок включення до раціону інших продуктів.

Коли дитина отримує повну порцію першого та другого прикорму, до овочевому пюре можна додати м'ясне пюре, а до каші – протертий жовток круто звареного курячого яйця.

Дитині 6–9 місяців рекомендовані наступні види м'яса: яловичина, курятина, індичатина, кролятина, нежирна свинина. Починати слід з дрібно перекрученого або розім'ятого м'яса, поступово переходячи до шматочків. М'ясо має бути не сухим, а зберігати природну вологість, щоб дитина могла його легко проковтнути. Не слід давати дитині копчені продукти, ковбасу, сосиски промислового виробництва.

З 6,5–7 місяців рекомендується вводити до раціону сир у вигляді молочно-сирної пасти або сирно-фруктового пюре.

З 9,0–10,0 місяців можна включати до раціону страви з нежирних сортів риби (1 раз на тиждень), враховуючи індивідуальну переносимість.

**За даними ВООЗ немає принципової різниці, з чого саме починати прикорм, і в якій послідовності його давати, але важливо, щоб дитина у віці 6 місяців почала отримувати прикорм із підвищеним вмістом заліза.**

Не варто додавати в продукти прикорму сіль, цукор, спеції.

У віці від 8 до 10 місяців немовлята починають удосконалювати свої навички, необхідні для самостійної їжі пальцями. Дрібно нарізані м'які продукти (наприклад, невеликі шматочки м'яких фруктів, овочів, сиру, добре проварене м'ясо, варені макарони тощо) можна пропонувати як їжу для самостійного вживання дитиною.

У віці від 9 до 12 місяців більшість немовлят здатні до самостійного вживання їжі, пиття зі стандартної чашки (тримаючи її двома руками). Дитина може їсти їжу із загального столу з невеличкими адаптаціями (наприклад, нарізана на шматочки). Тим не менш, самостійне годування поєднується все ще із залежним пригодовуванням задля задоволення потреб дитини в енергії та поживних речовинах.

ВООЗ не надає чітких рекомендацій щодо послідовності введення продуктів прикорму та кількості кожного з них окремо (табл. 7).

Таблиця 7

**Орієнтовна схема введення прикорму**

Вік	Спосіб приготування їжі	Частота годувань	Кількість у кожний прийом їжі
6–8 міс.	Рідка каша, ретельно протерта їжа	2–3 рази на день, при цьому продовжити грудне вигодовування на вимогу	Починати з 2–3 ложок, поступово збільшуючи до 1/2 чашки
9–11 міс.	Дрібно порізана або протерта їжа, а також їжа, яку дитина може взяти рукою	3–4 годування на день, при цьому продовжувати грудне вигодовування на вимогу Залежно від апетиту дитини запропонувати 1–2 фруктові перекуси	1/2 від 250 мл чашки / тарілки
12–24 міс.	Звичайна їжа для всієї родини (за умови здорового харчування), порізана за необхідністю	3–4 годування на день, при цьому продовжувати грудне вигодовування на вимогу Залежно від апетиту дитини запропонувати 1–2 фруктові перекуси	Від 3/4 до повної 250 мл чашки / тарілки

При консультуванні матерів обов'язково потрібно пояснювати, що введення прикорму є дуже відповідальним етапом у житті дитини, тому в кожному конкретному випадку термін введення, послідовність, вибір продуктів та страв вирішуються індивідуально.

*Критеріями для початку приготовування дитини є:*

1. Вік понад 5–6 місяців.
2. Згасання рефлексу «виштовхування» та поява скоординованого рефлексу переміщення їжі язиком та ковтання її.
3. Поява рухів жування при потраплянні в ротик дитини їжі густої консистенції або ложки.
4. Поява зацікавленості до того, що їдять інші.
5. Достатня зрілість ШКТ, яка дає можливість засвоювати невелику кількість прикорму без диспептичних розладів або алергічної реакції.

*Правила введення прикорму*

- Будь-які нові для дитини продукти і страви починають давати з невеликої кількості та поступово, за 5–7 днів збільшують до повної порції.
- Нове приготовування можна починати вводити тільки тоді, коли немовля звикне до попереднього, з'їдаючи повну порцію та добре себе почуває (звичайно, через 2 тижні).
- Щоразу після того, як малюк отримав порцію приготовування, прикладати його до грудей. Це допоможе зберегти лактацію, а дитина почуватиме себе задоволеною, спокійнішою.
- Прикорм давати тільки з ложечки, а не через соску, поклавши невелику кількість їжі на середину язичка, тоді дитина легко її проковтне. Годування густою їжею через соску може призвести до травматизації ясен, формуванню неправильного прикусу, сприяє відмові дитини від грудей.
- Під час годування дитина повинна знаходитись у вертикальному положенні, у зручній позі на руках або на колінах у матері, чи в спеціальному дитячому стільчику.

- Їжа завжди повинна бути свіжоприготовленою, мати ніжну гомогенну консистенцію (спочатку – вершкоподібну, потім – сметаноподібну), остудженою до температури тіла (36–37 °С).

- Не годувати дитину примусово. Мати повинна уважно слідкувати за її поведінкою під час годування. Якщо маля виштовхує їжу з рота, відвертається, потрібно його заспокоїти, погодувати грудьми, а наступного разу знову запропонувати прикорм.

- Під час годування руки дитини повинні бути вільними. Потрібно дати їй ложечку в праву руку, щоб маля звикало до «своєї» ложки.

Деякі продукти слід уникати вводити до 1 року через небезпеку розвитку задухи. Це відноситься до твердої круглої їжі (горіхи, виноград, сира морква, цукерки). Також до 1 року не вводиться до раціону дитини мед через асоціацію з дитячим ботулізмом.

Фруктовий сік зазвичай не слід пропонувати раніше 1 року. З 6 міс. до 1 року краще вживати пюре з цілих фруктів, а не фруктовий сік, який не приносить харчової користі й може мати несприятливі наслідки, такі як недоїдання, діарея, метеоризм, здуття живота та карієс. Якщо все ж таки батьки приймають рішення щодо вживання дитиною соків, то кількість має бути обмеженою і складати не більше ніж 120 мл на день. Ситуації, коли може бути доречним призначення вживання саме фруктового соку, наступні: закрепи, залізодефіцитні стани (вітамін С покращує всмоктування заліза). У цьому випадку немовлятам пропонується споживати 100 % фруктовий сік, а не «фруктові напої», які містять підсолоджувачі та ароматизатори. Сік обов'язково слід пропонувати з чашки, коли це відповідає віку. Також сік має бути пастеризованим, непастеризований сік може містити патогени (наприклад, E.coli O 157:H7).

При консультуванні матерів із питань пригодовування дитини достатню увагу постійно треба приділяти підтримці тривалого ГВ, пояснювати значення материнського молока для дітей другого півріччя та другого року життя, заохочувати бажання матері годувати дитину своїм молоком якомога триваліший час, а при необхідності – надати доречну допомогу.

### **Протипоказання до грудного вигодовування**

Протипоказань до ГВ є дуже мало. Протипоказання можуть бути постійними (абсолютні) або тимчасовими (табл. 8).

У випадку тимчасових протипоказань до прикладання дитини до грудей необхідно налагодити годування зцідженим грудним молоком альтернативними методами, а у випадку тимчасових протипоказань саме до грудного молока потрібно налагодити вигодовування пастеризованим донорським молоком (у випадку його доступності) або сумішшю за допомогою альтернативного методу годування. У цей же час матері потрібно забезпечити фізіологічний режим зціджувальних для підтримки та стимуляції подальшої лактації, поки вона не зможе повернутися до повноцінного ГВ.

Слід зазначити, що при такому вродженому ауто-сомно-рецесивному захворюванні, як фенілкетонурія, використовується часткове ГВ із доповненням спеціальними лікувальними сумішами без фенілаланіну під ретельним лабораторним контролем.

При комунікації з жінками, які мають абсолютні або тимчасові протипоказання до ГВ, треба пам'ятати, що часто ці жінки мають відчуття розчарування та навіть провини. Лікар може допомогти впоратися з цією ситуацією, надаючи належну підтримку, та допомогти налагодити додаткові способи налагодження зв'язку з дитиною.

### **Протипоказання до грудного вигодовування**

#### **Абсолютні протипоказання до грудного вигодовування**

Галактоземія	Ці стани є перешкодою до грудного вигодовування.
ВІЛ-інфекція матері*	
Мати вживає заборонені наркотики	
У матері підозра або підтверджена хвороба Ебола	

\*– у випадку, коли замітники грудного молока доступні на постійній основі та безпечні.

#### **Тимчасові протипоказання до грудного вигодовування та до годування зцідженим грудним молоком**

У матері нелікований бруцельоз	Слід забезпечити підтримку лактації шляхом зціджувальних у фізіологічному ритмі, щоб підтримати виробництво молока до того часу, як мати зможе відновити годування. Дитина в цей час годується альтернативним шляхом пастеризованим донорським молоком або сумішшю.
Мати приймає ліки, які є несумісними з грудним вигодовуванням	
Мати має активну ВПГ-інфекцію з ураженням грудей*	

\*– годування протипоказано саме з уражених грудей, при цьому з неуразеної залози годування можливе.

#### **Тимчасові протипоказання до грудного вигодовування, але не до грудного молока**

У матері активна стадія туберкульозу	Розділення матері й дитини є запобіжним заходом щодо попередження повітряно-крапельного та контактного шляху передачі інфекції. Тимчасово дитину годують зцідженим грудним молоком альтернативним шляхом іншим членом родини або медичним представником.
У матері активна стадія вітряної віспи, яка розвинулась за 5 днів до пологів або через 2 дні після пологів	

## Штучне вигодовування

*Штучне вигодовування* – це вигодовування дитини першого року життя заміниками грудного молока. Основою молочних сумішей є гарантійне коров'яче молоко, склад якого коригується відповідно до вікових потреб дитини. Існують також суміші на основі козячого молока та безмолочні суміші (на основі сої).

За ступенем адаптації суміші поділяються:

– адаптовані: це «початкові» суміші (1) від 0 до 6 міс. або від 0 до 12 міс.;

– частково адаптовані суміші: це «наступні» суміші (2) від 6 міс.

«Наступні» суміші (2) відрізняються від «початкових» (1) меншим ступенем адаптації. Зміст білка та енергетична цінність у них вище, що відповідає потребам дитини другого півріччя життя, а також вони містять усі необхідні мінеральні солі, вітаміни та мікроелементи.

Коров'яче молоко не повинно використовуватися як заміник грудного молока. Коров'яче молоко перенасичене мінералами (кальцій, натрій, фосфор, хлор, магній, калій), що має негативний вплив на функціонально незрілу сечовивідну систему. Крім того, коров'яче молоко містить недостатню кількість йоду, цинку, міді, вітамінів С і Е, практично не містить олігосахаридів та незамінних жирних кислот, які є необхідними для розвитку мозку. У ньому також відсутня фолієва кислота, такі амінокислоти, як таурин і цистин. Натомість адаптовані суміші зазвичай мають у своєму складі деякі незамінні жирні кислоти (лінолева, ліноленова тощо), збалансовані за вмістом усіх вітамінів, макро- та мікроелементів. Багато сумішей збагачені пребіотичними волокнами та пробіотиками.

Призначення та вибір суміші для штучного вигодовування є прерогативою лікаря. Орієнтиром щодо

призначення тієї або іншої суміші є вік дитини та її особливі потреби (недоношеність, мала вага при народженні, патологічні зригування, алергічні прояви, певні захворювання). При наявності вищезазначених особливих потреб дитині призначаються спеціальні лікувальні суміші, як-то: гіпоалергенні суміші, суміші на основі часткового або глибокого гідролізу білка, антирефлюксні суміші, суміші для передчасно народжених дітей, безлактозні суміші, суміші на основі сої або козячого молока тощо).

Для зручності на пакуванні сумішей зазвичай є позначки: «1» – суміш для дітей першого півріччя, «2» – суміш для дітей другого півріччя, «0» або "pre" – для передчасно народжених дітей, «3» – суміш для дітей після року.

При штучному вигодовуванні суміш довше затримується в шлунку дитини, ніж грудне молоко, тому інтервали між годуванням можуть збільшуватися, але в цілому залишається принцип вигодовування «на вимогу», враховуючи потреби дитини.

При штучному вигодовуванні потреби в основних харчових інгредієнтах є такими самими, як при ГВ.

### *Методи визначення добового об'єму їжі*

У перші 7–8 діб життя використовують такі методи:

1. Метод Фінкельштейна – при розрахунку враховується маса тіла дитини при народженні. При масі 3200 г і менше коефіцієнт дорівнює 70, а при масі більше за 3200 г – 80. Тоді добовий обсяг молока складе добуток даного коефіцієнта і величини  $n$ , де  $n$  – число діб життя дитини.

2. Метод Зайцевої: 2 % від маси тіла при народженні помножити на  $n$ , де  $n$  – число діб життя дитини. Метод використовується переважно для дітей з великою масою тіла.

У віці від 2 тижнів до 6 міс. використовують такі методи:

– Об'ємний метод, при якому враховується вік дитини та маса тіла.



Добовий об'єм їжі для дитини становить:

- від 2 тижнів до 2 міс. – 1/5 маси тіла;
- від 2 міс. до 4 міс. – 1/6 маси тіла;
- від 4 міс. до 6 міс. – 1/7 маси тіла.

– Калорійний (енергетичний) метод є найбільш прийнятним для визначення добового об'єму харчування дітей:

- від 1 до 3 міс. – 120 ккал/кг/добу;
- від 3 до 6 міс. – 115 ккал/кг/добу;
- від 6 до 9 міс. – 110 ккал/кг/добу;
- від 9 до 12 міс. – 105 ккал/кг/добу.

Методи розрахунку об'єму використовуються до введення прикорму. Після введення прикорму добовий об'єм їжі становить  $\approx 1000$  мл. З урахуванням маси тіла дитини об'єм їжі на добу може перевищувати 1000 мл на 10–20 мл.

Критерії ефективності штучного вигодовування:

– зростання ваги дитини, росту, окружності голови та грудей, рожевий колір шкіри і слизових та їх чистота, достатній розвиток клітковини та м'язового прошарку, прорізування зубів у фізіологічні строки, нормальний стул;

– об'єм їжі повинен бути таким, як і при грудному вигодовуванні;

– суміші подають завжди стерильними та охолодженими до оптимальної температури – 36 °С. Рідина через соску повинна витікати краплями.

*Помилки при штучному вигодовуванні:*

– надмірно часта зміна сумішей або, навпаки, тривалі застосування суміші, яка не підходить дитині за характеристиками;

– необґрунтоване збільшення об'єму суміші;

– передозування сухої суміші або, навпаки, розведення надмірним об'ємом води.

## ОЦІНКА ФІЗИЧНОГО, МОТОРНОГО ТА НЕРВОВО-ПСИХІЧНОГО РОЗВИТКУ ДИТИНИ

У цьому розділі будуть висвітлені питання методики проведення та оцінки розвитку дитини перших років життя і симптоми, що свідчать про їх порушення.

Комплексна оцінка розвитку дитини полягає у визначенні фізичного, моторного та нервово-психічного розвитку.

### 1. Оцінка фізичного розвитку

**Визначення.** *Фізичний розвиток* – це динамічний процес зростання (збільшення довжини, маси тіла, окружності голови та грудної клітини) та біологічного дозрівання дитини в різні періоди дитинства.

**Епідеміологія.** Темпи фізичного розвитку на кожному етапі онтогенезу залежать від індивідуальних особливостей, соціальних причин, регіону проживання дитини. Відповідно до визначення ВООЗ, фізичний розвиток дитини в окремо взятій країні є індикатором стану здоров'я популяції та критерієм соціально-економічного розвитку регіону. Оцінка фізичного розвитку дітей проводиться за «Нормами зростання», розробленими ВООЗ. Фізичний розвиток дитини оцінюється при кожному медичному огляді.

Для оцінки фізичного розвитку дітей використовують методи соматометрії, соматоскопії та фізіометрії. До соматометричних показників відносяться: довжина і маса тіла, окружність голови та грудної клітини, зріст, довжина кінцівок; до соматоскопічних – форма грудної клітини, спини, ніг, стоп, рельєф та пружність м'язів, стан підшкірно-жирової клітковини, еластичність шкіри, забарвлення слизових оболонок, статеві ознаки; до фізіометричних – життєва ємність легень, сила м'язів, функціональні проби стану

серцево-судинної системи, моторний розвиток. Для дітей 1 року життя найбільше значення мають соматометричні показники.

**Маса тіла.** Маса тіла доношених новонароджених коливається від 2500 до 4000 г. Середня маса хлопчиків становить 3200–3500 г, дівчаток – 3100–3300 г. У період ранньої адаптації в більшості новонароджених дітей реєструється зменшення початкової маси тіла (транзиторна чи фізіологічна втрата маси тіла) у середньому на 3–6 %, з максимальною втратою на 3 день життя. Транзиторна втрата маси тіла на 10% і більше є патологічною і свідчить про порушення адаптації дитини внаслідок недостатнього харчування, порушення догляду за нею або наявності захворювань. Відновлення маси тіла до початкових значень у здорових новонароджених відбувається до 11–14 доби життя. Недоношені діти та новонароджені з великою масою тіла при народженні відновлюють масу тіла значно повільніше – до 14–20 доби життя. Розміри втрат початкової маси тіла та час його відновлення, що не виходять за межі нормальних значень, не впливають на фізичний розвиток дитини в подальшому (Додаток 1).

Маса тіла дитини після відновлення початкової ваги прогресивно збільшується: до 5–5,5 місяців життя маса тіла дитини подвоюється, до 11–12 місяців – потроюється. До кінця першого року життя середня маса тіла здорової дитини становить 9,5–10,5 кг. Збільшення маси тіла дитини 1 року життя розраховують двома способами: щомісяця (для визначення абсолютної ваги) та/або за півріччя (орієнтовної ваги).

Для орієнтовного розрахунку маси тіла дитини застосовують формули:

$$\text{I півріччя (до 6 міс.): } m = m_0 + 800n,$$

$$\text{II півріччя: } m = m_0 + 800 \times 6 + 400(n - 6),$$

де  $m_0$  – маса при народженні,  $n$  – вік дитини (міс.)

Розрахунок маси тіла дитини старше 1 року проводиться за емпіричними формулами:

$$2\text{–}10 \text{ років} - m = 10 + 2n,$$

$$\geq 10 \text{ років} - m = 30 + 4 \times (n - 10),$$

де  $n$  – вік дитини (роки).

**Довжина тіла.** Довжина тіла доношеного новонародженого в середньому коливається від 46 до 56 см, у хлопчиків на 2 см більше, ніж у дівчаток. Протягом перших днів життя довжина тіла може зменшуватись за рахунок вирівнювання деформації черепа та зникнення родової пухлини. Вимірювання довжини тіла при народженні проводять за допомогою горизонтального ростоміра (дошка довжиною 80 см і шириною 40 см).

Подальше збільшення довжини тіла в дітей у різні періоди дитинства відбувається нерівномірно та піддається широким індивідуальним коливанням. Максимальний темп збільшення зросту відбувається на 1-му році життя в першому півріччі. За перший рік життя дитина збільшує свій зріст на 25 см, на кінець року в середньому складає 75 см, тобто збільшується після народження на 50%. Середньомісячне збільшення довжини тіла в дітей 1 року життя: 0–3 міс. – на 3 см; 4–6 міс. – на 2,5 см; 7–9 міс. – на 2 см; 10–12 міс. – на 1–1,5 см.

Зростання дитини після 1 року життя відбувається менш інтенсивно. За другий рік життя дитина збільшує свій зріст на 12–13 см, за третій – на 7–8 см. Орієнтовно можна вважати, що до четвертого року життя зріст дитини подвоюється і дорівнює 100 см. З п'ятого по десятий рік життя зріст дитини збільшується на 5–6 см щорічно. Повної відповідності між віком та інтенсивністю росту немає. Зростання дитини відбувається ніби «хвилеподібно»; спостерігаються періоди,

коли інтенсивність росту значно перевершує середні величини. Такі періоди отримали назву «витягування». Перше «витягування» спостерігається в 5–6 років, друге – у період статевого дозрівання (11–14 років), коли щорічний приріст становить 10–12 см. Причина першого «витягування» невідома, другого – залежить від побудови ендокринної регуляції у зв'язку з початком функціонування статевих залоз.

Довжина (зріст) тіла дитини старше 1 року розраховується за формулами:

$$1-4 \text{ роки} - \text{зріст (см)} = 100 - 8 \times (4 - n),$$

$$\geq 4 \text{ років} - \text{зріст (см)} = 100 + 6 \times (n - 4),$$

де  $n$  – вік дитини (роки).

Важливим показником фізичного розвитку є пропорційність розмірів тіла. Для новонароджених дітей характерні короткі кінцівки, довгий тулуб, відносно велика голова. За віком пропорції тіла в дитини змінюються: максимально збільшуються кінцівки, мінімально – голова. За весь період зростання нижні кінцівки збільшуються у 5 разів, верхні – у 4 рази, тулуб – у 3 рази, голова – у 2 рази.

Одним з істотних моментів в оцінці фізичного розвитку дитини є співвідношення між зростом і масою тіла – індекс маси тіла (ІМТ), тобто визначається, яка маса припадає на 1 см довжини тіла.

ІМТ (Кетле I) використовується виключно у новонароджених.

ІМТ = маса тіла (г) : довжина тіла (см). Норма 60–75.

У дітей старше 1 року масо-ростовий індекс (Кетле II) визначається за формулою:

$$\text{ІМТ} = \text{маса (кг)} : \text{зріст (м}^2\text{)}.$$

Тобто значення маси тіла ділиться на показник зросту у квадраті (кг/м<sup>2</sup>). Показник зросту необхідно перевести в м<sup>2</sup>, результат обчислень округлити до десятих.

ІМТ, як правило, залишається стабільним. Збільшення ІМТ свідчить про значне підвищення маси тіла по відношенню до довжини, є скринінгом на ожиріння та паратрофію. У нормі він змінюється в перші 6 місяців життя, у період максимального збільшення маси тіла. До 1 року ІМТ знижується та залишається стабільним від 2 до 5 років. При інтерпретації показників звертають увагу на вагу батьків дитини. Якщо в дитини один із батьків страждає на ожиріння, це збільшує ризик розвитку ожиріння в дитини від 40 до 70 %.

**Окружність голови.** Величини окружності голови, грудної клітини та живота на 1-му році приблизно однакові, а потім окружність грудної клітини збільшується в найбільшій мірі, а голови – в найменшій. Окружність голови при народженні дитини в середньому 34–36 см. Окружність голови вимірюють накладенням одноразової сантиметрової (паперової або пластикової) стрічки в напрямку від правої до лівої скроневої області через потиличний бугор і над надбрівними дугами до з'єднання. У перші місяці та роки життя окружність голови швидко збільшується, а з 5 років її зростання значно сповільнюється. Висота голови в новонародженого становить  $\frac{1}{4}$  загальної довжини тіла, у 2 роки –  $\frac{1}{5}$ , у 6 років –  $\frac{1}{6}$ , у 12 років –  $\frac{1}{7}$ , у 18 років –  $\frac{1}{8}$ . У 6 місяців окружність голови дитини приблизно дорівнює 43 см, в 1 рік – 46 см. Для визначення орієнтовного розміру голови застосовують такі формули.

$$\leq 6 \text{ міс.} - \text{окружність голови (см)} = 43 - 1,5 \text{ см} \times (6 - n),$$

$$\geq 6 \text{ міс.} - \text{окружність голови (см)} = 43 + 0,5 \text{ см} \times (n - 6),$$

де  $n$  – вік дитини (міс.).

$1-5$  років окружність голови= $50-1 \times (5-n)$ ,  
 $\geq 5$  років окружність голови= $50+0,6 \times (n-5)$ ,  
де  $n$  – вік дитини (роки).

**Окружність грудної клітки.** Для характеристики фізичного розвитку дитини велике значення має правильна оцінка окружності грудної клітки. Окружність грудної клітки вимірюють у положенні лежачи накладенням сантиметрової стрічки на грудну клітку ззаду під кутом лопаток, спереду – по нижньому краю ареоли сосків. Окружність грудної клітини доношеного новонародженого при народженні на 2 см менше окружності голови і в середньому становить 32–34 см. Надалі вона швидко збільшується. У віці 4 місяців окружність грудної клітки та голови порівнюються та відповідають 40–41 см. До кінця 1 року величина окружності грудної клітки становить 47–48 см, у 5 років – 55 см, у 10 років – 63 см. Для розрахунку величини окружності грудної клітини використовують емпіричні формули:

$\leq 6$  міс. – окружність грудної клітки (см)= $45-2 \text{ см} \times (6-n)$ ,  
 $\geq 6$  міс. – окружність грудної клітки (см)= $45+0,5 \text{ см} \times (n-6)$ ,  
де  $n$  – вік дитини (міс.).

1–10 років – окружність грудної клітки= $63-1,5 \times (10-n)$ ,  
 $\geq 10$  років – окружність грудної клітки= $63+3 \times (n-10)$ ,  
де  $n$  – вік дитини (роки).

Оцінку гармонійності фізичного розвитку проводять шляхом порівняння індивідуальних антропометричних показників дитини із нормативними показниками за графіками фізичного розвитку. Графіки фізичного розвитку відрізняються за віком (від 0 до 2 років та від 2 до 5 років) та за статтю (для хлопчиків і дівчаток).

В індивідуальній карті розвитку дитини (форма № 068/0) є нормативні стандартні графіки маси та довжини тіла, окружності голови та індексу маси тіла. За нормативними стандартами щомісяця індивідуально проводиться оцінка гармонійного фізичного розвитку дитини. Для правильного визначення фізичного розвитку дитини необхідно провести оцінку всіх графіків і результатів оглядів дитини протягом усього періоду спостереження.

Кожен графік має середнє значення – медіану (лінія, позначена 0) та лінії стандартних відхилень (СВ). Вони мають позитивні (1, 2, 3) та негативні (–1, –2, –3) значення, які вказують на відхилення показника фізичного розвитку від стандарту в бік збільшення чи зменшення.

При нормальному розвитку дитини графік його фізичного розвитку проходить медіаною або паралельно під або над медіаною по лініях стандартних відхилень. У графіках фізичного розвитку дитини не повинно бути різких злетів чи падінь кривих (Додаток 2).

### Інтерпретація показників фізичного розвитку

Значення показників фізичного розвитку, що знаходяться вище або нижче від ліній стандартного відхилення (табл. 9), інтерпретуються таким чином:

1. Значення, що знаходяться між лініями стандартних відхилень «–2» і «–3», вважаються нижчими за лінію стандартних відхилень «–2».

2. Значення, що знаходяться між лініями стандартних відхилень «2» і «3», вважаються вищими за лінію стандартних відхилень «2».

3. Якщо показник знаходиться безпосередньо на лінії стандартного відхилення, вважається, що це значення потрапляє до категорії меншої тяжкості.

За показниками оцінки фізичного розвитку дитини проводиться консультація.

## Оцінка стандартних відхилень показників фізичного розвитку

Стандартні відхилення	Показники фізичного розвитку				ІМТ відповідно до віку
	Довжина тіла / зріст для цього віку	Маса тіла відповідно до віку	Співвідношення маси до довжини тіла		
Вище 3	Див. примітка 1		Ожиріння	Ожиріння	
Вище 2	Норма		Надмірна маса	Надмірна маса	
Вище 1	Норма	Див. примітка 2	Можливий ризик надмірної маси (див. примітка 3)	Можливий ризик надмірної маси (див. примітка 3)	
0 (медіана)	Норма	Норма	Норма	Норма	Норма
Нижче -1	Норма	Норма	Норма	Норма	Норма
Нижче -2	Затримка зросту (див. примітка 4)	Недостатня маса	Виснаження	Виснаження	Виснаження
Нижче -3	Значна затримка зросту (див. примітка 4)	Дуже низька маса	Значне виснаження	Значне виснаження	Значне виснаження

**Примітки:**

1. Дитина, показники зросту якої потрапляють у цю категорію, дуже висока. Якщо є підозра на ендокринні порушення, дитину необхідно направити на консультацію до ендокринолога.
2. Дитина, чий показник маси для даного віку потрапляє до цієї категорії, має проблеми у фізичному розвитку, але такий висновок краще робити на підставі аналізу показників співвідношення маси до довжини тіла/зростання або ІМТ для даного віку.
3. Показник, що знаходиться вище від лінії одного стандартного відхилення, означає можливий ризик. Висхідна динаміка в напрямку лінії 2-го стандартного відхилення свідчить про наявність ризику.
4. Є ймовірність, що дитина із затримкою або значною затримкою зросту має зайву вагу.

При інтерпретації графіків фізичного розвитку дитини слід виявляти патологічні стани або ризик їх розвитку.

1. Крива фізичного розвитку дитини перетинає лінії стандартних відхилень:

- якщо крива фізичного розвитку дитини має нахил до медіани, це означає, що зміни мають позитивну динаміку, якщо від неї – негативну динаміку;
- якщо крива фізичного розвитку дитини проходить поруч із медіаною, періодично перетинаючи її, це вважається нормальним.

2. У графіку фізичного розвитку дитини спостерігається різкий зліт або падіння кривої:

- якщо дитина швидко набрала масу тіла, то слід оцінити довжину тіла та показники їх співвідношень;
- якщо дитина в період хвороби недоїдала, то в період відновлення харчування очікується різкий зліт кривої маси тіла (позитивна тенденція), у разі відсутності соматичної або хірургічної патології в дитини зліт кривої маси тіла свідчить про зміну характеру харчування та вимагає перегляду меню та принципів організації харчування дитини;

- різке падіння кривих фізичного розвитку здорової дитини свідчить про недостатнє харчування, що потребує перегляду харчування дитини;

- падіння кривої маси тіла в дитини з паратрофією або ожирінням є патологічною ознакою та потребує вирішення проблеми. У такій ситуації дитина повинна утримувати свою масу тіла, збільшуючи при цьому довжину.

3. Відсутність позитивної динаміки графіків фізичного розвитку (стагнація) є прямими показаннями для обстеження дитини.

**Тактика сімейного лікаря (педіатра)  
для виявлення відхилень розвитку дитини  
від стандартних показників**

Відхилення в розвитку дитини вимагають консультацій лікарів-фахівців та повинні враховуватися при обґрунтуванні клінічного діагнозу. Необхідно:

- встановити причину відхилення в розвитку дитини;
- виключити стани, небезпечні для життя дитини;
- провести клінічне та лабораторне обстеження дитини із залученням лікарів-фахівців: лікаря-ендокринолога, дитячого невролога, генетика, інших спеціалістів за показаннями;
- провести корекцію годування;
- провести лікування патологічних станів.

**2. Оцінка нервово-психічного та моторного розвитку**

Важливим критерієм оцінки стану здоров'я дітей є нервово-психічний розвиток. Психомоторний розвиток дитини відображає дозрівання різних відділів нервової системи в певні періоди життя. Рівень нервово-психічного розвитку залежить від поєднання індивідуальних функціональних та анатомічних особливостей нервової системи дитини та умов навколишнього середовища.

У психомоторному розвитку дітей 1 року життя виділяють три періоди:

- I – таламо-палідарний (від народження до 4–6 міс.);
- II – стріопалідарний (від 4–6 до 10–11 міс.) – період включення антигравітаційних механізмів (сидіння, ходьба без підтримки), зниження м'язового тону, розвитку рухів на базі безумовних рефлексів;
- III – період дозрівання кіркових функцій (формування складних умовних рефлексів, другої сигнальної системи, розвитку мови, активізація психічної діяльності).

Для новонароджених дітей характерні такі особливості: фізіологічна ригідність м'язів, хаотичні, некоординовані

рухи кінцівками, наявність безумовних рефлексів, слабкий розвиток слухового та зорового аналізаторів. Тому при огляді новонародженого необхідно досліджувати пасивний та активний м'язовий тонус з оцінкою зміни в окремих м'язових групах, основні безумовні рефлекси: смоктальний (найбільш виражений через 2 год після годування), хоботковий (згасає до 3–4 місяців життя), пошуковий (згасає до 3 місяця життя), долонно-ротовий рефлекс Бабкіна (зникає до 3 місяця життя), верхній хапальний (рефлекс Робінзона, зникає на 4–5 місяці життя), нижній хапальний (згасає до 9–11 міс.), рефлекс опори та автоматичної ходьби (зникає до 2 місяця життя), рефлекс повзання Бауера (зникає до 4 місяця життя), рефлекси Галанта та Переса (зникають до 4 місяця життя), рефлекс Моро (рефлекс обійм, зникає до 4 місяця життя); мезенцефальні тонічні рефлекси: тонічний асиметричний шийний рефлекс зникає на 2-му тижні життя), симетричний шийний рефлекс (зникає на 2-му місяці життя). З розвитком кори мозку безумовні рефлекси гальмуються і на їх основі формуються умовні рефлекси. У перші 2–3 тижні життя в дитини спостерігаються фізіологічна світлобоязнь, горизонтальний ністагм.

Наприкінці 1-го місяця життя дитина на 2–5 секунд затримує погляд на блискучих предметах, що світяться, повертає голову і стежить за рухом руки з яскравою іграшкою, добре реагує на звуки здриганням, зміною частоти дихання, заплющенням очей. Крім того, у неї зникає фізіологічний ністагм, вона плавніше стежить за рухом предмета, утримує голову протягом декількох секунд у вертикальному положенні та лежачи на животі. У дитини з'являються слухове зосередження та перша посмішка, крик набуває емоційного відтінку.

У 2 місяці чіткішими стають орієнтовні, емоційні реакції, дитина посміхається у відповідь на усмішку та звертання, посилюється зорове та слухове зосередження.

Дитина довше затримує увагу на нерухомих предметах, повертає голову в бік голосового подразника, тривало утримує голову у вертикальному положенні та лежачи на животі, рухи кінцівок стають більш координованими.

Для дитини 3-місячного віку характерно: посилення зорового та слухового зосередження, дитина чітко вловлює напрямок звуку, повертаючи голову в бік останнього. Побачивши материнські груди чи пляшечку, відкриває рот, впізнає матір, усміхається у відповідь на розмову з нею, активно гулить, з'являється емоційний крик при незадоволенні, музичні звуки викликають у дитини позитивні емоції. Моторика стає більше координованою: тягне предмети до рота, тягнеться до іграшок; лежачи на животі, піднімає тулуб, спираючись на лікті та передпліччя; сидить за підтримки, вільно тримає голову у вертикальному та горизонтальному положеннях, перевертається зі спини на бік.

У 4 місяці дитина добре розрізняє музичні звуки і знаходить їх джерело, емоційно реагує на спокійну та танцювальну музику, голосно сміється у відповідь на звернення до неї, з'являються співучі та гортанні звуки, невдоволення висловлює хниканням, з цікавістю розглядає іншу дитину, тягнеться до неї. Рухи рук стають більш диференційованими і вільнішими; лежачи на животі, спирається на долоні, повертається зі спини на живіт; утримує предмети в руках.

У віці 5 місяців дитина добре знає матір, реагує на незнайомих людей, впізнає голос близької людини, розрізняє інтонації голосу, радіє іншій дитині, уважно вивчає нові предмети й тягне їх до рота. Дитина довго лежить на животі, спираючись на долоні випрямлених рук, повертається зі спини на живіт, рівно стоїть і сидить за підтримки, намагається скинути або натягнути пелюшку на обличчя, більше 30 секунд утримує іграшку в руках.

У 6 місяців емоційні, мимічні реакції стають активнішими, дитина починає лепетати, вимовляє перші склади «ба», «ма», «на», повертається на оклик свого та чужого імені. Вільно бере іграшки з будь-якого положення, довго ними грається, тримає предмети однією рукою, перекладає іграшки з однієї руки в іншу, перевертається з живота на спину, самостійно сидить, намагається повзати, підводиться на ноги при підтягуванні за руки, їсть із ложечки, п'є з чашки.

У 7-місячному віці дитина самостійно тягне до рота пляшечку, ложку, добре повзає в різних напрямках, на питання «Де?» шукає і знаходить поглядом знайомий предмет, самостійно сідає з положення лежачи, підводиться навколішки, тримаючись за опору, тягнеться з рук на руки близьких. Моторні рухи супроводжуються емоційними криками. Частіше вимовляє склади «ма-ма-ма», «ба-ба-ба» та ін.

З 8 місяців дитина цікавиться і тягнеться до свого зображення в дзеркалі, посміхається йому і намагається до нього доторкнутися, виражає мимікою здивування та зацікавленість до нових предметів, плескає в долоні, повторює дію за старшими, знає своє ім'я, обертається на оклик, самостійно лягає з положення сидячи; стоїть, опускається, переступає, тримаючись за бар'єр.

У 9 місяців дитина викидає іграшки з ліжечка і стежить за їх падінням, шукає іграшки, заховані під пелюшку, окриками намагається звернути на себе увагу, робить танцювальні рухи під танцювальну музику, виконує команду «дай руку», ходить по ліжку, тримаючись за поручні, переходить від одного предмета до іншого, торкаючись до них руками, сідає з вертикального положення за підтримки за опору, збирає дрібні предмети, дістає кубики з ящика, добре п'є з чашки.

У 10-місячному віці дитина добре орієнтується в назві багатьох предметів, знає імена близьких людей, повторює

за дорослими різні склади, звуки, пов'язуючи їх з певними об'єктами – собака – «гав», кішка – «няв», корова – «му-му», вимовляє окремі слова «мама», «баба», грає з іншими дітьми загальними іграшками, на прохання дорослих самостійно виконує різні дії з іграшками (відкриває, закриває, виймає, кладе), розуміє заборону; ходить, тримаючись за одну руку, піднімається на гірку або сходинку за підтримки дорослого.

У 11–12 місяців присідає без опори, більш впевнено стоїть, робить окремі кроки без підтримки, намагається самостійно зняти речі (шкарпетки), знає назву багатьох предметів, виконує велику кількість вимог дорослих, показує частини тіла, піднімає предмети з підлоги без присідання, розглядає фото близьких людей, свідомо говорить до 8–10 слів, повторює нові слова, бере і кладе посуд на стіл.

Інтенсивність розвитку та зміни в динаміці рухової, психічної, сенсорної сферах найбільш виражені в дітей першого року життя. Це вимагає регулярного медичного спостереження за дитиною. Оцінка психомоторного розвитку проводиться під час кожного профілактичного огляду. Інтерпретація отриманих даних проводиться з урахуванням типових таблиць вікових особливостей дітей відповідного віку.

#### ***Послідовність проведення оцінки нервово-психічного розвитку***

1. Визначення наявних навичок у дитини.
2. Оцінка показників нервово-психічного розвитку дитини шляхом порівняння отриманих результатів з типовими таблицями для цього віку.
3. Виявлення відхилень у нервово-психічному розвитку даної дитини.

Критеріями оцінки психомоторного розвитку дитини першого року життя є:

- становлення статички – фіксація та утримання певних частин тіла в необхідному положенні;

- розвиток моторики (цілеспрямована маніпулятивна діяльність дитини);

- розвиток сенсорних реакцій – формування відповідних реакцій на світло, звук, біль, дотик;

- розуміння мови;

- становлення соціального віку (вимірюється за допомогою співвідношення рівня соціального розвитку людини (наприклад, володіння певним набором соціальних ролей) з тим, що статистично нормально для її однолітків).

Важливо, що не всі діти мають однакові темпи дозрівання за всіма критеріями психомоторного розвитку.

За результатами оцінки психомоторного розвитку визначається тактика подальшого медичного спостереження. Якщо дитина оцінена за всіма показниками нервово-психічного розвитку позитивно, і критерії оцінки відповідають типовим таблицям для дітей даного віку, то необхідно провести консультацію з метою подальшого розвитку. Якщо дитина не відповідає деяким критеріям або є незначна затримка в появі навичок, потрібно дати матері рекомендації щодо гармонійного розвитку малюка. Вперше виявлене відставання в розвитку необхідних навичок на 1 місяць на 1-му році життя, на 3 місяці на 2-му році та на 6 місяців на 3-му році життя є причиною для встановлення діагнозу затримки психічного розвитку та консультування дитини в дитячого лікаря-невролога.

#### **Порушення розвитку дитини**

***Визначення.*** *Порушення розвитку* – відхилення від стандартів розвитку, притаманних для цього віку. Виділяють порушення фізичного та нервово-психічного розвитку.

#### ***Порушення фізичного розвитку***

Порушення фізичного розвитку – відхилення антропометричних показників (маса та/або довжина тіла) від стандартів фізичного розвитку. Оцінюють фізичний



розвиток за номограмами сигмальних та центильних відхилень. Розрізняють затримку та прискорення фізичного розвитку.

Затримку фізичного розвитку діагностують при відставанні антропометричних показників на  $-2\sigma$  (10-й центиль) і більше. Якщо показники маси тіла і довжини (зріст) перебувають у проміжку між « $-2\sigma$ » і « $-3\sigma$ », то говорять про недостатню масу тіла та затримку фізичного розвитку; якщо нижче « $-3\sigma$ » (3-5-й центиль), то реєструють надмірно недостатню масу та довжину тіла.

У діагностиці затримки фізичного розвитку важливе значення має показник співвідношення маси тіла до довжини та індекс маси тіла до віку. Якщо ці показники перебувають у проміжку між « $-2\sigma$ » і « $-3\sigma$ », діагностують виснаження, нижче « $-3\sigma$ » – надмірне виснаження.

**Епідеміологія.** Затримка фізичного розвитку найчастіше зустрічається в дітей першого року життя.

**Причини розвитку.** Затримка фізичного розвитку в дітей першого року життя обумовлена:

- недостатнім надходженням нутрієнтів та калорій;
- підвищеною втратою харчових речовин та рідини;
- різними хронічними соматичними захворюваннями;
- недоношеністю та затримкою внутрішньоутробного розвитку (дуже низька та екстремально низька маса тіла при народженні);
- недотриманням санітарно-гігієнічних норм догляду за дитиною (поганий обігрів, переохолодження).

Недостатнє (кількісне та якісне) надходження нутрієнтів (вуглеводів, жирів, білків, вітамінів, електролітів) та калорій може бути результатом порушення вигодовування (частіше штучне вигодовування неадаптованими сумішами) з розвитком білково-енергетичної недостатності; аномалій розвитку ротоглотки, що обмежують надходження їжі до дитини (ущелина верхньої губи і твердого

піднебіння, стравохідно-трахеальні нориці, короткий стравохід, діафрагмальна кіла).

Підвищена втрата харчових речовин та рідини обумовлена гострими інфекційними кишковими захворюваннями; первинним та/або вторинним синдромом мальабсорбції (дисахаридозна недостатність, целиакія); аномаліями розвитку ШКТ (пілоростеноз, пілороспазм).

У структурі причин затримки фізичного розвитку значна вага належить соматичним захворюванням. До затримки розвитку призводять гострі (інфекційні) та хронічні (частіше неінфекційні) процеси. При гострих захворюваннях (пневмонія, сепсис, гострий середній отит, менінгіт) найчастіше відбувається втрата або затримка приросту маси тіла.

Під час одужання за наявності оптимального харчування маса тіла швидко відновлюється до нормальних вікових значень. Це характерно для дітей від 0 до 6 місяців. Хронічний перебіг захворювань (туберкульоз, ВІЛ-інфекція, вади розвитку серця, дихальної та нервової систем) призводить до симетричної затримки фізичного розвитку. Ступінь затримки розвитку при хронічних процесах корелює зі ступенем тяжкості захворювання та може коливатися від недостатньої маси до значного виснаження.

Частою причиною порушення фізичного розвитку дітей першого року життя у вигляді білково-енергетичної недостатності є перинатальна патологія (затримка внутрішньоутробного розвитку (ЗВУР), глибока недоношеність з дуже та екстремально низькою масою тіла), ускладнений перебіг неонатального періоду (некротизуючий ентероколіт, бронхолегенева дисплазія, сепсис, перинатальні енцефалопатії), ендокринна патологія (порушення функції щитовидної залози, надниркових залоз та гіпофізу).

Затримка розвитку є частим симптомом спадкових і хромосомних захворювань. Кожне із захворювань цієї групи має певні стигми дизембріогенезу та специфічні симптоми та синдроми (див. розділ «Затримка психомоторного розвитку»).

Необхідною умовою гармонійного розвитку дитини є дотримання принципів годування та якісний догляд за малюком.

### **Тактика обстеження дітей із затримкою фізичного розвитку**

При виявленні затримки фізичного розвитку в дитини треба провести аналіз причин розладів. Для цього необхідно з'ясувати:

- скарги (наявність блювання, частота, зв'язок з прийомом їжі, вміст патологічних домішок у блювотних масах; характер випорожнень, їх кількість, частота, консистенція; характер сечовипускання, частота, кількість сечі; підвищена пітливість; наявність задишки та кашлю);
- акушерський анамнез матері (перебіг вагітності, пологів, застосування антибіотиків у післяпологовому періоді);
- відомості про фізичний розвиток дитини при народженні (гестаційний вік дитини, довжина та маса тіла при народженні, окружність голови та грудної клітки);
- оцінка харчування (вид, частота та режим вигодування, кількість молока за добу, кількість прикормів та методика їх введення);
- чи хворіла напередодні дитина та чим саме (який діагноз);
- чи використовувалися в терапії малюка антибіотики (назва, дози);
- режим та раціон харчування матері;
- наявність хронічних інфекцій у дитини та членів сім'ї (ВІЛ-інфекція, туберкульоз);

- сімейний анамнез – індивідуальні особливості розвитку батьків;

- соціальний стан сім'ї та умови утримання дитини (температура та вологість повітря, час перебування на свіжому повітрі, частота купання та температура води, використання теплового одягу в прохолодну пору року).

Під час об'єктивного огляду дитини оцінюють:

- масу та довжину тіла;
- пропорційність статури;
- шкіру (вологість та еластичність шкіри, колір, наявність ціанозу, акроціанозу, набряків);
- підшкірно-жировий прошарок (товщина шкірної складки та підшкірно-жирового прошарку, рівномірність його розташування), тургор м'яких тканин;
- порожнину рота (наявність вад розвитку – ущелина верхньої губи та твердого піднебіння);
- стан серцево-судинної системи (ЧСС, серцевий шум);
- стан дихальної системи (наявність кашлю, задишки, участь допоміжної мускулатури в акті дихання);
- форма та об'єм живота.

Отримані результати порівнюють із нормативними показниками за нормограмами сигмальних відхилень або за центильними таблицями, що відповідають віку та статі дитини.

Лабораторні та інструментальні дослідження:

- обов'язкові: загальний аналіз крові та сечі, глюкоза крові, копрограма та аналіз калу на наявність гельмінтів;
- за показаннями: обстеження на ВІЛ-інфекцію, скринінг на туберкульоз, визначення тиреоїдних та соматотропних гормонів, хлоридів поту, антиглідинових антитіл, проведення нейросонографії, рентгенологічних досліджень органів та систем.

### **Диференційна діагностика станів, що супроводжуються затримкою фізичного розвитку**

Найчастішою причиною затримки фізичного розвитку дитини є недостатнє (кількісне та якісне) надходження нутрієнтів (вуглеводів, жирів, білків, вітамінів, електролітів) та калорій, у результаті чого розвивається білково-енергетична недостатність. Для даної патології характерна наявність в анамнезі відомостей про недостатнє (зменшена за віком кількість їжі) та/або нераціональне вигодовування (штучне вигодовування неадаптованими сумішами) за відсутності іншої соматичної та хірургічної патології. Якщо причиною затримки є аномалії розвитку ротоглотки (ущелина верхньої губи та твердого піднебіння), то при огляді дитини можна чітко визначити відповідну ваду розвитку. За наявності стравохідно-трахеальних нориць, короткого стравоходу, діафрагмальної киля клінічні прояви патології виявляються з періоду новонародженості у вигляді частих зригувань та блювань, порушень дихання, кашлю, ціанозу та характерних змін при рентгенологічному обстеженні.

Причиною затримки фізичного розвитку дітей 1 року може бути пілороспазм та пілоростеноз (ранній початок захворювання, блювання фонтаном після кожного годування, симптом «пісочного годинника», затримання відходження випорожнень). Інфекційні захворювання ШКТ (кишкові токсикоінфекції) супроводжуються гострими симптомами: підвищенням температури, багаторазовим блюванням, діареєю, швидкою втратою маси тіла. Підтвердженням діагнозу є патологічні зміни в копрограмі (ознаки запалення – наявність слизу, лейкоцитів більше 5 у полі зору, еритроцитів) та аналізах крові.

Захворювання, пов'язані з порушенням процесів всмоктування (синдром мальабсорбції), поряд із дефіцитом маси тіла мають специфічні симптоми: дисахаридазна

недостатність – ранній початок захворювання, рідкі випорожнення з неперетравленими шматочками їжі та кислим запахом за відсутності ознак кишкової інфекції. Для целіакії характерною є поява симптомів після введення в раціон харчування дитини злакових культур. Після кожного годування спостерігаються розріджені та рясні випорожнення. Живіт швидко збільшується в розмірі, посилюються процеси бродіння, газоутворення.

Основними ознаками хронічного перебігу різних соматичних захворювань є симптоми інтоксикації (тривалий субфебрилітет, часті відрижки та періодичне блювання, розріджені випорожнення, млявість смоктання, зниження реакції на навколишні подразники, затримка психомоторного розвитку) на тлі симетричної затримки фізичного розвитку.

Захворювання, що супроводжуються хронічною дихальною або серцевою недостатністю, поряд із затримкою маси тіла та довжини мають специфічні симптоми, характерні для цієї патології.

Дихальна недостатність найчастіше зумовлена обструкцією дихальних шляхів, вадами розвитку бронхолегеневої системи, муковісцидозом із характерним кашлем, аускультативними даними (хрипами, місцем їх локалізації).

Для серцевої недостатності, внаслідок вад розвитку, характерна рання поява клінічних симптомів, зміна кольору шкірних покривів (блідість, ціаноз), поява периферичних набряків, порушення дихання (тахіпноє, задишка), зміна форми грудної клітини, наявність характерних шумів у певних проєкціях серця.

Причиною затримки фізичного розвитку може бути патологія ендокринної системи. Гіпофункція щитовидної залози (гіпотиреоз) характеризується значною затримкою росту, змінами шкіри та її придатків (виражена сухість шкіри, жорстке ламке волосся, наявність периферичних набряків), специфічний грубий голос, значна затримка психомоторного

розвитку, порушення функції ШКТ, тривала неонатальна жовтяниця, збільшений в об'ємі живіт, затримка дефекацій).

Основними клінічними проявами дисфункції підшлункової залози є симптоми вродженої форми цукрового діабету. Якщо дитина перебуває на грудному вигодовуванні, то перші ознаки захворювання частіше з'являються в другій половині або до кінця першого року життя. Цукровий діабет довго залишається не діагностованим. Зазвичай діти потрапляють у стаціонар у коматозному стані, зумовленому кетоацидозом та багаторазовим блюванням. Клініка сільвтрачаючої форми адреногенітального синдрому з'являється з перших тижнів життя, з переважанням блювоти, зміни тону м'язів (гіпотонія), негативною динамікою ваги. Ендокринна патологія (за винятком сільвтрачаючої форми адреногенітального синдрому) призводить до симетричної затримки фізичного розвитку.

Захворювання ЦНС гіпоксичного та травматичного генезу (важка ГЕ та її наслідки у вигляді гідроцефалії, дитячого церебрального паралічу), інфекційні ураження нервової системи (менінгіти та енцефаліти) призводять до стійкої затримки фізичного та нервово-психічного розвитку.

Затримка збільшення довжини тіла в дітей на першому році життя зустрічається дуже рідко. Основними причинами є ендокринні захворювання (спадково-конституційна форма низькорослості, пангіпопітуїтаризм, дефіцит соматотропного гормону або відсутність до нього чутливості, гіпотиреоз, псевдогіпопаратиреоз), затяжний перебіг соматичних захворювань з розвитком хронічної недостатності, білково-енергетична недостатність, деякі спадкові та хромосомні захворювання (Синдром Дауна, Прадера – Віллі, Сільвера – Рассела, Секкеля).

При гіпотиреозі або мікседемі виявляють трофічні зміни шкіри та придатків, функціональні зміни різних органів

та систем, затримку психомоторного розвитку. Для псевдогіпопаратиреозу характерна затримка росту та психомоторного розвитку, підшкірні кальцифікати, зміни концентрації електролітів у крові (гіпокальціємія, гіперфосфатемія). При спадковій формі дефіциту соматотропного гормону в дитини виявляють повільне збільшення довжини тіла з перших місяців життя, відставання зросту наприкінці року більш ніж на «-2σ», маленьке «лялькове» обличчя, великий лоб, тонке й ламке волосся, пролонговану жовтяницю в неонатальному періоді, низький рівень глюкози натщесерце (менше 3 ммоль/л). Психомоторний розвиток відповідає віку. Діти, які хворіють на пангіпопітуїтаризм або ідіопатичну низькорослість, народжуються з нормальною масою тіла і довжиною, проте на першому році життя темпи зросту дитини значно відстають від однолітків.

**Лікування.** Тактика ведення дитини із затримкою фізичного розвитку залежить від причини та тяжкості стану. Діти з білково-енергетичною недостатністю (гіпотрофією) II–III ступеня підлягають госпіталізації до стаціонару для з'ясування причин захворювання та проведення відповідної терапії. Соматична патологія потребує лікування основного захворювання, вади розвитку – оперативної корекції. За наявності ендокринної патології необхідна консультація ендокринолога з обов'язковим проведенням медикаментозної терапії згідно з протоколами лікування. Наявність хронічної недостатності, спадкових та хромосомних захворювань потребує консультації відповідних спеціалістів (генетика, невролога, кардіолога, пульмонолога та ін.) і терапії.

### **Затримка моторного та нервово-психічного розвитку**

**Визначення.** Затримка моторного та нервово-психічного (психомоторного) розвитку (ЗПМР) – це відставання формування нервово-психічного розвитку, навичок

та умінь дитини від вікової норми. Затримка виявляється в уповільненні придбання, координації та демонстрації моторних навичок, отриманих природним шляхом у процесі зростання (сидіти, стояти, ходити, бігати та ін.).

**Епідеміологія.** Затримку психомоторного розвитку реєструють у 8–10 % дитячого населення.

**Причини виникнення.** В основі розвитку затримки психомоторного розвитку лежить незрілість та функціональна недостатність структур мозку, відповідальних за розвиток психічної та моторної діяльності.

Причинами затримки психомоторного розвитку в дітей першого року життя є:

- гіпоксично-ішемічна енцефалопатія;
- вроджені аномалії ЦНС та патологія судин головного мозку;
- ліквородинамічні порушення з підвищенням внутрішньочерепного тиску, гідроцефалія;
- внутрішньочерепні крововиливи внаслідок пологової травми;
- перенесені нейроінфекції;
- відсутність функції зорового та слухового аналізаторів;
- ендокринна патологія (дисфункція щитоподібної залози);
- обмінні порушення ЦНС, генетичні та хромосомні захворювання, при яких порушується структура мозку;
- пухлини мозку.

Важливу роль у формуванні затримки розвитку грає соціальний чинник. У дітей з неправильним вихованням (надмірна опіка батьків або, навпаки, жорстоке поводження з дитиною, повна відсутність спілкування з нею), можуть сприяти неправильному психічному розвитку. Найчастіше ЗПМР спостерігається в дітей з асоціальних сімей.

Провокуючими факторами є: хвороби матері під час вагітності (інфекції, отруєння, травми), внутрішньоутробна гіпоксія, ускладнений перебіг інтранатального періоду (стрімкі, передчасні пологи).

**Класифікація.** Розрізняють:

- 1) доброякісну неспецифічну затримку психомоторного розвитку;
- 2) специфічну затримку психомоторного розвитку (1, 2, 3 ступеня).

*Тактика обстеження дітей*

*із затримкою психомоторного розвитку*

Для правильної оцінки порушень психомоторного розвитку дитини та визначення тактики ведення важливе значення має аналіз причин відхилень. Для цього необхідно з'ясувати:

- акушерський анамнез (перебіг вагітності, наявність ускладнень, інфекційних процесів під час вагітності, отруєнь, використання лікарських препаратів, перебіг та ускладнення інтранатального періоду);
- наявність психічних та неврологічних захворювань у членів сім'ї, патології ЦНС;
- психо-соціальний стан сім'ї та умови перебування дитини (психологічна обстановка, методи виховання).

Під час об'єктивного обстеження слід звернути увагу на:

- окружність голови, розміри великого тім'ячка;
- оцінити функцію аналізаторів (слух, зір);
- наявність моторних та психічних навичок, що відповідають віку;
- час та період затримки формування психомоторних навичок;
- наявність симптомів ураження ЦНС, стигм дизембриогенезу.

На основі об'єктивного огляду необхідно провести лабораторні та інструментальні дослідження.

Обов'язкові:

- загальний аналіз крові, гормони щитоподібної залози (тиреотропний гормон, трийодтиронін, тироксин);
- нейросонографія;
- доплерографія судин шиї та голови;
- рентгенографія черепа та/або шийного відділу хребта;
- огляд очного дна;
- консультація невролога, окуліста.

За показниками:

- комп'ютерна томографія головного та спинного мозку;
- магнітно-резонансна томографія головного мозку;
- консультація ендокринолога, отоларинголога, генетика.

**Клініка.** Оцінка психомоторного розвитку на першому році життя проводиться лікарем щомісяця під час профілактичного огляду. Оцінюють моторний та нервово-психічний розвиток дитини залежно від віку.

*Для доброякісної неспецифічної затримки психомоторного розвитку* характерне запізнення становлення рухових і психічних функцій на будь-якому віковому етапі без появи патологічних синдромів. З віком за сприятливих умов довкілля затримка компенсується без лікування. Діагноз встановлюється при уповільненні темпу дозрівання без якісних змін. Виділяють тотальну (рівномірну) доброякісну неспецифічну затримку психомоторного розвитку, при якій виявляється рівномірне відставання розвитку всіх функцій, та парціальну (нерівномірну) доброякісну неспецифічну затримку, коли виявляється відставання лише однієї чи кількох функцій при збереженні інших. Для цієї форми затримки розвитку характерно:

– у періоді новонародженості: відсутність чіткого рефлексу на голод та насичення, швидка виснаженість

та поганий прояв безумовних рефлексів із тривалим латентним періодом. При огляді визначаються стигми дизембріогенезу (до 4–5), досить виражена спонтанна рухова активність, флексорний гіпертонус м'язів;

– у віці 1 місяць: незначне збільшення часу активного неспання, відсутність позитивних емоційних реакцій, гуління, короткочасної фіксації очей на обличчі матері, збереження асиметричного шийного рефлексу;

– на 2-му місяці життя звертають увагу на погане утримання голови у вертикальному положенні, гуління, відсутність зосередження на звук та активного повороту голови в різні боки;

– на 3-му місяці життя спостерігається відсутність тривалого гуління, реакції зосередження на яскравих предметах, іграшках, повороту голови на звуки, емоційної реакції у відповідь на звернення матері, збереження безумовних рефлексів (автоматичної ходьби та опори, рефлексів орального автоматизму, симетричного шийного рефлексу);

– у віці 4 місяці про затримку психомоторного розвитку свідчать: запізнення становлення ланцюгових симетричних рефлексів (відсутність поворотів зі спини на живіт та опори на руки в положенні на животі), слабка зацікавленість іграшками, відсутність позитивної (радісної) реакції на звернення до дитини, відсутність сміху «вголос», фіксації звуку в просторі, відмічається збереження гіпертонусу нижніх кінцівок;

– про затримку моторного розвитку на 5-му місяці життя свідчать: відсутність активного перевертання на живіт, велосипедних рухів ногами, швидкої реакції на тихий звук, гучного сміху та вираження радості при появі іншої дитини, розпізнавання своїх та чужих;

– про затримку моторного розвитку у віці 6 місяців свідчать: відсутність навички сидіння з опорою на руку, повертатися з живота на спину, цілеспрямовано

захоплювати іграшки рукою та перекладати їх з однієї руки до іншої, стежити за кинutoю вниз іграшкою, а також відсутність диференційованої реакції на своїх і чужих, бажання спілкування з іншими дітьми та дорослими, вираженої активності при спілкуванні з незначною кількістю жестів та ігрових реакцій, затримка прояву емоцій;

- на 7 місяці життя звертають увагу на відсутність активного белькотіння, координованих рухів «рука-нога», бажання дістати предмет, що знаходиться вдалині. Дитина із затримкою розвитку не перекладає іграшки з одного місця в інше, самостійно не сідає з положення лежачи, не робить спроб підвестися, тримаючись за опору, погано повзає, не «танцює» при підтримці за тулуб, не шукає знайомий предмет на питання «Де?», моторні рухи не супроводжуються емоційними криками;

- у віці 8 місяців про затримку психомоторного розвитку свідчать: відсутність реакції на мовні команди, активного белькотіння перших складів, адекватних емоцій у відповідь на спілкування, сформованих жестів «до побачення», «плескання в долоні» за умови відповідного навчання, дитина не знає свого ім'я, не обертається на оклик, не виражає мімікою здивування та інтерес до нових предметів, не утримує іграшки обома руками, самостійно не сидить, не лягає з положення сидячи, не підводиться, тримаючись за опору;

- для затримки психомоторного розвитку в дитини на 9-му місяці життя характерно: відсутність спілкування за допомогою лепетних слів, самостійної гри з різними іграшками, реакції на музику у вигляді простих танцювальних рухів, реакцій на своє ім'я, стереотипного характеру гри, пізнавальної діяльності у вигляді спеціального викидання іграшок з оцінкою траєкторії їхнього руху, бідність емоцій, дитина не стоїть, тримаючись за опору, не виконує простих вказівок «дай руку», «дай іграшку»;

- у 10 місяців звертають увагу на відсутність емоційного забарвлення белькоту, цілеспрямованих рухів, захоплення предметів двома пальцями, самостійного стояння біля опори. Дитина не ходить, тримаючись за одну руку, не повзає на поверхнях різної висоти, не повторює за дорослими різні склади, звуки, дії за вказівкою, відсутні емоції, не орієнтується в назві багатьох предметів, не знає імена близьких людей, не говорить окремі слова «мама», «баба»;

- в 11 місяців про затримку психомоторного розвитку свідчать відсутність самостійної ходьби, пізнавальної активності, виконання простих доручень, захоплення предметів подушечками пальців, використання простих слів, вибіркового ставлення до своїх та чужих;

- у віці 12 місяців про затримку психомоторного розвитку свідчать: неможливість тривалої гри з іграшками, самостійної ходьби, виконання складніших доручень, відсутність диференційованих емоцій та запасу слів (8-10). Дитина не вказує назву частин тіла, не знає назву знайомих предметів, не повторює за дорослими нові склади та слова.

У кожний віковий період можливе випадання не всіх, а окремих елементів психомоторного розвитку. При створенні сприятливих умов відставання ліквідується протягом 1-2 вікових періодів без призначення лікування.

**Специфічна затримка психомоторного розвитку** – порушення становлення рухових та психічних функцій, яке пов'язане з пошкодженням мозкових структур. Специфічна затримка психомоторного розвитку проявляється патологічними синдромами і не компенсується самостійно.

Специфічна затримка психомоторного розвитку виникає в результаті дизембріогенетичних порушень із формуванням вад розвитку ЦНС, впливу на мозок гіпоксично-ішемічних, травматичних, інфекційних і токсичних факторів під час внутрішньоутробного розвитку, інтранатального періоду, внаслідок порушення обміну речовин при

спадкових хворобах. Спочатку специфічна затримка психомоторного розвитку може бути парціальною, але надалі зазвичай розвивається тотальна затримка психомоторного розвитку з рівномірним порушенням рухових, психічних та мовних функцій, що супроводжується диспропорційністю соматичного розвитку.

Специфічна затримка психомоторного розвитку 1 ступеня (легка затримка) характеризується запізненням психомоторного розвитку дитини не більше ніж на 1 віковий інтервал з тенденцією до поступового скорочення тимчасового дефіциту. Для цього ступеня характерні тільки порушення рухових функцій. Затримка психомоторного розвитку добре піддається корекції при ранньому початку лікування. При своєчасному призначенні та проведенні правильного лікування дитина на першому році життя наздоганяє своїх однолітків у формуванні рухових, психічних та мовних функцій.

Для специфічної затримки психомоторного розвитку 2 ступеня (затримка середньої тяжкості) характерно: затримка психомоторного розвитку дитини не більше ніж на 1 віковий інтервал за відсутності тенденції до поступового скорочення тимчасового дефіциту, що зберігається протягом першого року життя. Іноді відзначається наростання тимчасового дефіциту в міру ускладнення функцій. Рухові, психічні та мовні функції формуються в дитини з деяким постійним запізненням по відношенню до психомоторного розвитку однолітків. Тимчасовий дефіцит під час зростання дитини посилюється.

Специфічна затримка психомоторного розвитку 3 ступеня (важка затримка). Відзначається запізнення психомоторного розвитку дитини більш ніж на 1–2 вікові інтервали з розвитком стійкого тимчасового дефіциту та тенденцією до посилення під час зростання дитини. Характерні стійкі порушення рухових, психічних та мовних функцій, відсутність формування основних вікових навичок (відсутність

формування мови та рухових функцій) у динаміці. За наявності в дитини прогресуючих обмінних чи інфекційних захворювань можлива втрата і раніше набутих навичок.

Затримка психомоторного розвитку може бути складовою частиною спадкових та хромосомних захворювань. Кожен синдром має свої специфічні риси.

**При синдромі Дауна** відзначаються характерні риси: брахіцефалія, плоска потилиця та обличчя, м'язова гіпотонія, коротка широка шия з товстою шкірною складкою, епікантус, короткі кінцівки та пальці на руці внаслідок недорозвинення середніх фаланг, поперечна складка на долоні, вроджена вада серця.

**Синдром Прадера – Віллі** характеризується затримкою моторного розвитку на першому році життя, народженням дитини зі ЗВУР, схильністю до гіпотермії, вираженою гіпотонією м'язів, зниженням безумовних рефлексів, аномалією розвитку статевих органів (недорозвинення статевого члена та калитки, крипторхізм у хлопчиків, статевих губ, матки – у дівчаток).

**При синдромі Секкеля** (птахоголові карлики) діагностують ЗВУР при народженні, аномалії розвитку черепа та мозку (мікроцефалія, гіоплазія лицьової частини черепа), великий клювоподібний ніс, рідке волосся, великі очі, низько посажені деформовані вушні раковини, ретрогнатія. В окремих випадках відзначається гіоплазія проксимальної частини променевої кістки, вивих стегна, клишоногість, плоскостопість, сандалеподібна щілина, гіоплазія зовнішніх статевих органів, крипторхізм. У перші місяці життя моторний розвиток відповідає віку, надалі спостерігається різке відставання. Характерна затримка психічного розвитку.

**Фетальний алкогольний синдром** характеризується пренатальною гіпотрофією, відставанням дитини у фізичному та нервово-психічному розвитку, проявами



черепно-лицьового дизморфізму, вродженими вадами серця, порушенням розвитку скелета.

Для **синдрому Лоуренса – Муна – Барде – Бідля** характерна затримка психомоторного розвитку, гідроцефалія, ожиріння, пігментна дегенерація сітківки, атрофія дисків зорового нерва, гіпоплазія статевих органів, гіпогонадізм, полідактилія, синдактилія, полікістоз нирок.

**Лікування.** Тактика ведення дитини із затримкою психомоторного розвитку залежить від причини та тяжкості стану хвороби. Після проведення оцінки психомоторного розвитку необхідно проконсультувати та навчити матір і членів сім'ї правильному спостереженню за дитиною та її розвитком. Застосовують спеціальні індивідуальні медико-педагогічні програми розвитку хворих дітей, заняття з дефектологом, логопедом та психологом.

**Профілактика** затримки психомоторного розвитку полягає у правильному веденні вагітності (прегравідарна, прекоцепційна підготовка), пологів, ранньої пренатальної діагностики генетичних та хромосомних захворювань.

## ТРАНЗИТОРНІ СТАНИ ПЕРІОДУ НОВОНАРОДЖЕНОСТІ

У представленому розділі розглядаються основні транзиторні стани раннього неонатального періоду, які є функціональним пристосуванням організму новонародженого до нових умов навколишнього середовища. Неприятливий перебіг внутрішньоутробного розвитку плода, патологічні пологи, невідповідність гестаційного віку дитини при народженні спричиняють порушення процесів адаптації, що супроводжуються клінічними проявами синдромів дизадаптації та/або клінічними проявами перинатальної патології. Важливо вміти проводити диференційну діагностику транзиторних станів новонародженого, які є нормальною фізіологічною реакцією організму від інших патологічних станів, які можуть мати місце в цей період.

Транзиторні стани мають розвиток не в кожній дитині, але знання їх клінічних і лабораторних проявів та еквівалентів є суттєво важливим для лікаря, потребують клінічного спостереження, у переважній більшості випадків не потребують лікування. Діагностика транзиторних станів – важлива умова правильної тактики ведення новонародженої дитини.

Ранній неонатальний період (перші 168 годин або перші 7 днів життя) має декілька послідовних фаз напруження адаптаційних реакцій:

- перші 30 хв – гостра респіраторно-гемодинамічна адаптація;
- 1–6 год – фаза аутостабілізації;
- 3–4 доба – напружена метаболічна адаптація у зв'язку з переходом дитини на анаболічний тип обміну речовин і лактотрофний тип харчування.

**Синдром щойно народженої дитини:** катехоламіновий «вибух» – синтез значної кількості катехоламінів

наднирниками дитини в пологах, велика кількість зовнішніх і внутрішніх подразників у момент пологів, яка обумовлює масивну висхідну рефлекторну аферентацію, викликає глибокий вдих, крик, збудження тонічних рефлексів з формуванням типових для новонародженого флексорної пози і м'язевого тону. Дитина активна, зіниці її розширені, не дивлячись на яскраве світло, що пояснюється високим рівнем катехоламінів. Відразу після народження рівень катехоламінів у крові дитини в десятки разів вище, ніж у крові матері або дорослих, які перенесли важкий стрес. Вивід катехоламінів грає важливу роль у всмоктуванні в кровотік рідини, що знаходиться у плода в дихальних шляхах, сприяє збільшенню розтяжності легень, розширенню бронхіол, стимулює синтез сурфактанту, збільшує кровопостачання в життєво важливих органах – мозку, серці, мобілізує запас енергії з депо.

#### **Найбільш вивчені транзиторні стани у новонароджених:**

- транзиторне тахіпное;
- транзиторний кровообіг;
- транзиторний катар кишечника й дисбіоз;
- транзиторні зміни з боку шкіри;
- транзиторні зміни з боку органів сечовиділення;
- транзиторні зміни з боку ендокринної системи;
- транзиторна втрата первинної маси тіла;
- транзиторне порушення теплового балансу;
- транзиторна гіпербілірубінемія;
- транзиторні особливості метаболізму;
- транзиторні особливості гемостазу та гемопоезу.

#### **Транзиторне тахіпное**

Транзиторне підвищення частоти дихання (транзиторне тахіпное новонароджених). *Клінічні прояви:*

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

збільшення частоти дихання в перші 6–12 год після народження, що пов'язано із затримкою фетальної рідини в легенях у новонароджених. Розвивається тахіпное з частотою дихання до 80 за хв. Тахіпное супроводжується дихальними розладами легкого ступеня, ціанозом шкіри, роздуванням крил носа, помірним втягінням межреберних проміжків. Аускультативно можуть вислуховуватись непостійні дрібнопухирчасті хрипи. При легкій формі транзиторного тахіпное новонароджених клінічні прояви спостерігаються протягом перших 12–14 годин життя, у більш важких випадках можуть тривати до 48–72 годин життя. Часто виявляється в доношених дітей, народжених шляхом кесаревого розтину, може спостерігатись при передчасних або стрімких пологах. Перехід до постнатального дихання повітрям потребує ефективного очищення легень від фетальної рідини, що проходить фізіологічно при народженні дитини через пологові шляхи матері.

**Диференційна діагностика** потребує виключення клінічних та лабораторних ознак раннього неонатального сепсису в доношених новонароджених, респіраторного дистрес-синдрому в недоношених дітей.

У разі потреби лікування полягає в додатковому призначенні кисню. У переважної кількості здорових доношених новонароджених транзиторне тахіпное новонароджених лікування не потребує.

#### **Транзиторний кровообіг**

Транзиторні поліцитемія та гіперволемія (без або з порушенням мікроциркуляції). *Поліцитемія:* гематокритне число новонародженого на першу добу становить 0,60–0,65. У перші години життя відбувається гемоконцентрація, підвищення рівня гемоглобіну, кількості еритроцитів, лейкоцитів і гематокритного числа; потім

*Транзиторні стани періоду новонародженості*

починається їх зменшення. Поліцитемію діагностують у новонароджених, які мають венозне гематокритне число 0,65 і вище, рівень гемоглобіну – 220 г/л і вище. Цей стан спостерігається у 2–5 % здорових доношених новонароджених; найчастіше виявляють у дітей, які є малими для гестаційного віку, у переносених дітей, при фето-фетальній і материнсько-фетальній трансфузії, діабетичній фетопатії, неонатальному тиреотоксикозі, синдромі Беквіта – Відемана.

### **Причини поліцитемії:**

- пізнє перетискання пуповини;
- віджимання крові з пуповини до її перетискання;
- фето-фетальна або материнсько-фетальна трансфузія;
- хронічна плацентарна недостатність, яка сприяє підвищенню еритропоезу плода.

Більшість новонароджених дітей з поліцитемією не мають клінічних проявів захворювання та не потребують лікування. Водночас новонароджені з поліцитемією потребують ретельного клінічного спостереження та лабораторного обстеження відповідно до вірогідної причини поліцитемії. Клінічні симптоми, асоційовані з поліцитемією: ціаноз, тахіпноє, затяжна жовтяниця новонароджених, синдром пригнічення центральної нервової системи (ЦНС), проблеми вигодовування. У здорових новонароджених лікування не потребує.

*Гіперволемія:* об'єм циркулюючої крові (ОЦК) при народженні в доношених дітей коливається від 65 до 80 мл/кг маси тіла, підвищуючись протягом перших годин життя на 20–30 мл/кг маси тіла. Зникає транзиторна гіперволемія до кінця першої доби життя. Середня величина ОЦК для розрахунків у доношених дітей у ранньому неонатальному періоді вважається як 80 мл/кг маси тіла. Лікування не потребує.

### **Транзиторні зміни з боку шлунково-кишкового тракту**

Процес заселення кишківника мікрофлорою після народження дитини є передумовою розвитку транзиторних змін з боку травної системи. *Транзиторний катар кишечника:* розлади випорожнень, які спостерігаються на першому тижні життя. Первинний кал (меконій) – густа, в'язка маса темно-зеленого кольору, яка виділяється на 1–2 добу життя. Пізніше випорожнення стають частішими, негомогенними як за консистенцією (грудочки, слиз, рідка частина), так і за забарвленням (ділянки темно-зеленого кольору поряд із зеленуватими, жовтими і білуватими), більш водянистими (пляма води на пелюшці довкола калових мас). Через 2–4 дні кал стає гомогенним за консистенцією (кашкоподібним) і забарвленим (жовтим). У деяких випадках дитина неспокійна, спостерігається здуття живота. Вага знижується в межах фізіологічної норми, але ближче до максимальних показників. Транзиторний катар зумовлений підвищеною чутливістю секреторно-рухового апарату кишківника до дії харчових та мікробних чинників. Цей стан супроводжується підвищенням проникливості стінки кишківника та розвивається на фоні формування його мікробіоценозу. Фази первинного бактеріального заселення кишківника новонародженого:

- перша фаза (10–20 год після народження) – асептична;
- друга фаза (до 3–5 діб життя) – фаза наростаючої мікробної колонізації – заселення кишкового тракту кишковими паличками, біфідо- та лактобактеріями, грибами тощо;
- третя фаза – стадія трансформації, витіснення інших бактерій біфідо- та лактофлорою, коли вона стає основою мікробного пейзажу.

При виключно грудному вигодовуванні III фаза заселення кишківника мікрофлорою не має клінічних ознак.

Основою профілактики є раннє прикладання до грудей матері, виключно грудне вигодовування до 5–6 місяців. Лікування не потребує.

### **Транзиторні зміни з боку шкіри**

*Проста еритема.* Шкіра новонародженого дифузно гіперемована при задовільному загальному стані та нормальній температурі тіла. Еритема зберігається впродовж 3–7 днів, після чого з'являється фізіологічне лущення шкіри, значно виражене на долонях і стопах. У новонароджених з малою масою тіла, переношених, дітей від матерів з цукровим діабетом еритема має більш виражений характер і зберігається впродовж 2–3 тижнів. Є наслідком реакції шкіри під впливом нових умов оточуючого середовища. Лікування не потребує.

*Токсична еритема.* Папульозна висипка на шкірі новонародженого, яка з'являється на перших тижнях після народження, розташована переважно на розгинальних поверхнях кінцівок біля суглобів, на сідницях, грудній клітині, рідше – на животі, обличчі. Загальний стан дітей, як правило, не порушений. Зазвичай висипка зникає через 2–3 дні, але може періодично з'являтися знову впродовж 4–6 тижнів. Розцінюється як алергоїдна реакція плода на високий вміст протеїнів, переохолодження, ендотоксинів первинної бактеріальної флори кишківника. Лікування не потребує.

*Мілія.* Білувато-жовтуваті вузлики розміром 1–2 мм, локалізуються на крилах носа та переніссі, у ділянці лоба, підборіддя, рідко – по всій поверхні тіла. Це сальні залози із закупореними вивідними протоками, які містять секрет. Лікування не потребують.

*Фізіологічне лущення* шкірних покривів буває крупнопластинчастим, дрібним або висівковим, виникає на 3–5-й день життя у дітей після простої еритеми.

Рясне лущення відбувається в переношених дітей. Лікування не потрібне, лущення проходить самостійно.

*Пологова пухлина* – набряк передлежної частини внаслідок венозної гіперемії, що самостійно зникає протягом 1–2 днів. Іноді на місці положової пухлини залишаються дрібноточкові крововиливи (петехії), які також зникають самостійно.

### **Транзиторні зміни з боку органів сечовиділення**

*Транзиторна олігурія:* відсутність сечовипускання в перші 12 годин зустрічається в нормі у 60 % здорових дітей. До кінця першої доби в новонародженого має бути перше сечовиділення. Олігурія – кількість сечі менше 1 мл/кг/год. Пов'язана з малим надходженням в організм рідини й особливостями гемодинаміки у 1–2 добу життя. У здорових новонароджених лікування не потребує.

*Сечокислий інфаркт:* зміна кольору сечі на червонуватий, що залишає на пелюшках коричнево-червоні сліди, що пов'язано з наявністю уратів. Спричинений випаданням кристалів сечової кислоти в ниркових каналцях від пірамід до коркового шару. Їх поява обумовлена особливостями пуринового обміну в новонароджених. При нормалізації рідинного балансу й виділенні достатньої кількості сечі інфаркти зникають. Лікування не потребує.

*Транзиторна протеїнурія* – у новонароджених перших днів життя виникає внаслідок збільшеної проникності епітелію клубочків, каналців, капілярів.

### **Транзиторні зміни з боку ендокринної системи**

*Набухання молочних залоз:* збільшення в розмірах молочних залоз у новонароджених незалежно від статі, яке з'являється в перші 3–4 доби після народження та досягає максимуму на 7–8 добу (іноді на 5–6 добу або на 10 добу). Клінічні прояви зберігаються до кінця другого-початку

третього тижня і залежать від внутрішньоутробного переходу естрогенних гормонів від матері до плода. З молочних залоз може виділятися рідина, схожа на молозиво. Для виділення секрету має значення також рівень прогестерону і пролактину. У передчасно народжених дітей набухання молочних залоз спостерігається дуже рідко. Лікування не потребує. Витискання секрету з молочних залоз є суворо протипоказаним (небезпека інфікування залоз)! Показані профілактика переохолодження дитини і травмування молочних залоз, належний догляд. При появі клінічних ознак запалення (гіперемія, набряк, підвищення температури тіла) необхідно звернутися до лікаря.

*Десквамативний вульвовагініт.* Під впливом фолікуліну збільшується плаский епітелій піхви, що починається з сьомого місяця вагітності та продовжується до народження дитини. Після народження цей збільшений плаский епітелій разом із залозистою тканиною шийки матки виділяється у формі слизового секрету білого кольору. Причиною появи є вплив гормонів матері. Лікування не потребує.

*Вагінальні кровотечі.* В окремих випадках на 3–7 добу після народження в дівчат з'являються кров'янисті слизові виділення зі статевих органів об'ємом 0,5–1,0 мл, які зберігаються декілька днів (частіше – 1–2 дні). Спричинені впливом на організм новонародженого фолікулярного гормону. Після припинення його дії слизова відшаровується, іноді викликаючи розрив кровоносних судин. Лікування не потребує. Рекомендована обробка статевих органів новонародженого теплими розчинами (кип'ячена вода).

### **Транзиторна втрата первинної маси тіла**

Максимальна фізіологічна втрата первинної маси тіла спостерігається на 3–4, рідше – на 5 добу, не перевищує 10% у доношених дітей. Відновлення маси тіла

при народженні після її транзиторного зменшення відбувається в переважній більшості новонароджених – на 6–7 добу життя; на 10–14 добу – у всіх здорових дітей. Новонароджені з малою або великою масою тіла, хворі діти з перинатальною патологією мають затримку відновлення маси тіла при народженні. Виникає внаслідок катаболічної спрямованості обміну речовин, від'ємного балансу рідини, відходження меконію в новонародженого в перші дні життя. Фактори ризику значної втрати маси тіла: неадекватне вигодовування або будь-які клінічні ознаки захворювання.

*Профілактичні заходи.* Часте прикладання дитини до грудей з метою дотримання вільного графіка вигодовування на вимогу дитини дозволяє запобігти надмірній втраті маси тіла. При втраті маси тіла не більше ніж 3% за добу та відсутності патологічних клінічних ознак доцільно налагодити оптимальне грудне вигодовування.

### **Транзиторне порушення теплового балансу**

Можливе в новонароджених внаслідок недосконалості процесів теплорегуляції, підвищення або зниження температури навколишнього середовища, неадекватної адаптації новонародженого. Особливість процесу теплорегуляції в новонароджених – висока тепловіддача по відношенню до теплопродукції. Організм дитини може збільшувати або зменшувати тепловіддачу при зігріванні або охолодженні за рахунок зміни тону судин шкіри, регуляції потовиділення, але ця здатність у новонароджених обмежена.

*Транзиторна гіпотермія* виникає при народженні, коли дитина потрапляє в температурні умови навколишнього середовища, відмінні від внутрішньоутробних. У зв'язку з цим дуже важливим є створення для новонародженого комфортного теплового режиму, особливо для передчасно народжених немовлят.

*Транзиторна гіпертермія* виникає зазвичай на 3–5 день життя. Температура тіла може підвищитись до 38,5 °С, що часто збігається з максимальною втратою маси тіла і триває, як правило, 3–4 години. Сприяє цьому зневоднення тіла дитини, порушення режиму, перегрівання (температура повітря в палаті для здорових новонароджених доношених вище 24 °С).

### **Транзиторна гіпербілірубінемія**

Виникає у всіх новонароджених у перші 3–4 дні життя. У половини доношених та більшості недоношених дітей стан супроводжує фізіологічна жовтяниця. Візуальне визначення жовтяниці можливе при концентрації білірубину в межах 68–137 мкмоль/л. Концентрація білірубину в пуповинній крові на момент народження – менше 51 мкмоль/л, вміст гемоглобіну відповідає нормі, погодинний приріст білірубину в 1-шу добу життя – менше 5,1 мкмоль/л/год. Максимальна концентрація білірубину на 3–4 добу в доношених не перевищує 256 мкмоль/л, у недоношених – 171 мкмоль/л.

Транзиторне підвищення концентрації білірубину в крові після народження пов'язане з високою швидкістю утворення білірубину за рахунок фізіологічної поліцитемії, малим терміном життя еритроцитів, що містять HbF, катаболічною спрямованістю обміну речовин, зниженням функціональної здатності печінки до виведення білірубину, підвищеним повторним надходженням у кров. Важливе завдання в період спостереження за станом здоров'я новонародженого – розмежування фізіологічних особливостей та патологічних порушень білірубінового обміну. Фізіологічна жовтяниця зазвичай зменшується до кінця раннього неонатального періоду.

### **Транзиторні особливості метаболізму**

Катаболічна спрямованість обміну – перехідний стан, характерний для новонароджених перших трьох днів життя. Катаболізму перших днів життя сприяє надлишок глюкокортикоїдів. Активація гліколізу та ліполізу зі зниженням вмісту глюкози в крові, підвищенням концентрації неестерифікованих жирних кислот та «кетонових тіл» типова для всіх новонароджених. Гіпоглікемія – стан, що часто виникає в період новонародженого (у 8–11 % новонароджених). Критерієм неонатальної гіпоглікемії прийнято вважати вміст глюкози у крові 2,6 ммоль/л і нижче. Мінімальних значень рівень глюкози в крові досягає на 3–4 добу життя. *Транзиторна гіпоглікемія*, яка не має серйозних наслідків, зазвичай клінічно не визначена. Розвиток гіпоглікемії зумовлений швидким виснаженням депо глікогену в перинатальному періоді.

*Транзиторний ацидоз* – рубіжний стан, характерний для дітей під час пологів. У здорового новонародженого ацидоз у перші дні життя зазвичай компенсований (рН 7,36), хоча дефіцит основ може досягати 6 ммоль/л. Критичний поріг дефіциту основ, у якому можливі серйозні ураження ЦНС у новонароджених, становить 14 ммоль/л.

*Транзиторна гіпокальціємія та гіпомагніємія* – перехідні стани, що розвиваються рідко, тоді як зниження рівня кальцію та магнію в крові у перші 2 доби можливе в багатьох дітей. До кінця 1-ої доби життя концентрація кальцію падає до 2,2–2,25 ммоль/л, магнію – до 0,66–0,75 ммоль/л. Нормальні значення для всіх вікових груп: вміст загального кальцію – 2,1–2,7 ммоль/л, іонізованого – 1,17–1,29 ммоль/л. До кінця раннього неонатального періоду нормалізується вміст кальцію та магнію в крові. Транзиторна гіпокальціємія та гіпомагніємія обумовлені функціональним гіпопаратиреоїдизмом у ранньому неонатальному періоді.

## ЖОВТЯНИЦЯ

**Транзиторні особливості раннього неонатального гемостазу та гемопоєзу** відзначають у більшості новонароджених. Можливий дефіцит факторів згортання крові, що залежать від вітаміну К (II, VII, IX та X), підвищується на 2–3-й день життя та обумовлений низькою синтетичною функцією печінки. Транзиторні особливості неонатального гемопоєзу пов'язані з високою активністю еритропоєзу при народженні, посиленням активності мієлопоєзу з подальшим різким зниженням його інтенсивності, зниженням інтенсивності лімфоцитопоєзу одразу після народження (з подальшою різкою активацією).

У більшості випадків перехідні стани в новонароджених проходять до кінця раннього неонатального періоду (на 6–7 добу життя). Однак, при посиленні впливу несприятливих факторів або при розвитку соматичної патології дитини (особливо на тлі несприятливого перебігу вагітності та пологів, недоношеності, затримки внутрішньоутробного розвитку (ЗВУР)) можливий зрив компенсаторних механізмів. При збереженні ознак перехідних станів у новонароджених 7-денного віку слід розцінювати їх як патологічні та вживати заходів для додаткового обстеження дитини.

У цьому розділі буде розглянуто питання жовтяниць у контексті Європейських стандартів допомоги для забезпечення здоров'я новонароджених з формулюванням стандарту щодо менеджменту неонатальних жовтяниць Queensland Clinical Guideline: Neonatal jaundice 2017/2019.

**Визначення.** Жовтяниця – це поліетіологічний синдром, що візуально характеризується жовтяничним забарвленням шкіри та слизових оболонок очей і порожнини рота, внаслідок накопичення у тканинах надлишкової кількості білірубіну. Рівень білірубіну в крові при цьому підвищений. Клінічне значення гіпербілірубінемії є вагомим, оскільки вона призводить до розвитку значних метаболічних порушень в організмі немовлят, зміни функціонального стану печінки, церебральних розладів.

На першому тижні життя жовтяниця зустрічається у 25–50 % доношених та у 70–90 % недоношених новонароджених. Жовтяниця є курабельним станом, і при правильній тактиці її ведення важких наслідків для дитини можна запобігти. У всіх випадках при появі жовтяниці новонародженого повинна бути проведена клінічна оцінка стану і, за необхідності, додаткові методи обстеження. Поглиблене обстеження є обґрунтованим для визначення основної причини жовтяниці в будь-якому з наступних випадків:

- ранній початок з високим піковим рівнем;
- підвищений рівень кон'югованого білірубіну;
- затяжний перебіг (з урахуванням тривалості фізіологічної жовтяниці);
- наявність у дитини інших клінічних захворювань або порушень.

Обмін білірубіну в новонародженого значно відрізняється від такого в дорослої людини. Це пов'язано

з відносно великою кількістю гемоглобіну на одиницю маси тіла, помірним гемолізом еритроцитів навіть у нормальних умовах, зниженим рівнем печінкових ферментів і протеїнів. Повне становлення ферментних систем печінки відбувається до 1,5–3,5 місяців життя, при цьому морфофункціональна незрілість, ендокринні розлади (гіпотиреоз, підвищення в жіночому молоці прогестерону), порушення вуглеводного обміну (гіпоглікемія), наявність супутньої інфекційної патології суттєво подовжують термін становлення ферментних систем печінки. Процеси виведення білірубину також недосконалі, з чим пов'язана підвищена кишкова реабсорбція білірубину.

Надмірне накопичення некон'югованого білірубину в крові внаслідок недосконалості системи очищення організму від пігменту може стати причиною ураження ЦНС, а також інших не менш небезпечних ускладнень та наслідків. Жовтяничний синдром у періоді новонародженості також може супроводжувати багато інфекційних і неінфекційних захворювань, іноді має тяжкий перебіг з летальним виходом.

#### **Причинами неонатальних жовтяниць є:**

##### **1. Масове руйнування еритроцитів:**

- фізіологічна поліцитемія;
- коротка тривалість життя еритроцитів, що містять фетальний гемоглобін (HbF) (втрата 30–40 % еритроцитів);
- катаболічна спрямованість обміну речовин, що призводить до утворення білірубину з нееритроцитарних джерел (міоглобін, печінковий цитохром).

##### **2. Низький рівень кон'югації білірубину:**

- знижене захоплення білірубину гепатоцитами;
- знижена екскреція білірубину;
- знижена активність глюкуронілтрансферази (ГТФ) та інших ферментних систем гепатоцитів.

#### **3. Недостатнє перетворення білірубину в кишківнику та реабсорбція ентероцитами:**

- нестача бактерій у кишківнику на першому тижні життя зменшує перехід білірубину в стеркобілін і уробілін, що, відповідно, підвищує його вміст у кишківнику;
- висока активність ферменту бета-глюкуронідази в кишківнику, що сприяє надмірному накопиченню моноглюкуроніду білірубину з поверненням у кров його некон'югованої форми.

На даний час для практичної діяльності використовуються декілька варіантів класифікацій жовтяниць у новонароджених.

Доцільно клінічно класифікувати жовтяницю новонародженої дитини (табл. 10) залежно від часу її виникнення:

- **рання жовтяниця** – з'являється в перші 36 годин життя новонародженого. Її розвиток у перші 24 години життя – це завжди ознаки патології;

- **фізіологічна жовтяниця** – проявляється після 36 годин життя новонародженого та характеризується підвищенням рівня загального білірубину в сироватці крові не більше 205 мкмоль/л. Така жовтяниця найчастіше зумовлена особливостями розвитку та метаболізму новонародженого в цей період життя. Дитина активна, рефлекси фізіологічні, активний смоктальний рефлекс, температура тіла в нормі. Печінка та селезінка не збільшені. Сеча світла, кількість сечовипускань відповідає віку, випорожнення забарвлені. Таким дітям по можливості рекомендується проводити транскутанну білірубінометрію. Необхідно забезпечити адекватне грудне вигодовування, подальше спостереження та догляд. Фізіологічна жовтяниця може мати як неускладнений, так і ускладнений перебіг, у зв'язку з чим потрібне ретельне спостереження за станом дитини. Ускладнена форма – це фізіологічна жовтяниця, перебіг якої може супроводжуватися зміною загального стану дитини;



- **пролонгована жовтяниця** – визначається в доношеної дитини після 14-ї доби життя, у недоношеної – після 21-го дня;

- **пізня жовтяниця** – спостерігається після 7-ї доби життя новонародженого і завжди потребує ретельного клініко-лабораторного обстеження;

- **небезпечна жовтяниця** – будь-яка жовтяниця, що виникла в перші 24 год життя дитини, забарвлює стопи і кисті, а також жовтяниця, що виникла у 24–48 год і поширюється на кінцівки.

Таблиця 10

**Жовтяниці новонароджених  
(патогенетична класифікація)**

Спадкові	Набуті
1	2
<b>Підвищена продукція білірубіну</b>	
1. Еритроцитарні мембранопатії (мікросфероцитоз, еліптоцитоз та ін.). 2. Еритроцитарні ензимodefіцити (глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, піруваткінази та ін.). 3. Гемоглобінопатії – дефекти структури (хвороба Мінковського – Шоффара, М-гемоглобінемії та ін.) і синтезу гемоглобіну (таласемії), гема (врожені еритропорфірії).	1. Гемолітична хвороба новонароджених, як наслідок алоїмунного конфлікту матері та плоду. 2. Крововилив (кефалогематома, під апоневроз у мозок, внутрішні органи), рясні петехії та екхімози та ін. 3. Синдром заковтнутої крові. 4. Поліцитемія. 5. Медикаментозний гемоліз (вітамін К, сульфаніламід, окситоцин матері та ін.). 6. Підвищена ентерогепатична циркуляція білірубіну (пілоростеноз, жовтяниця від материнського молока, непрохідність кишківника та ін.). 7. Вітамін Е-дефіцитна анемія та неонатальний пікноцитоз.

1	2
<b>Знижений кліренс білірубіну (печінкові жовтяниці)</b>	
1. Дефект захоплення білірубіну гепатоцитами (хвороба Жильбера). 2. Дефекти кон'югації білірубіну (синдроми Криглера – Найяра I і II типу, Люцея – Дрісколла). 3. Дефекти екскреції білірубіну з гепатоцита (синдроми Дабіна – Джонсона, Ротора). 4. Симптоматичні при гіпотиреозі, галактоземії, фруктоземії, гіперметіоніемії, гіперамоніемії та ін.	1. Дефіцит гормонів (гіпотиреоз, гіпопітуїтаризм) або їх надлишок (жовтяниця від материнського молока). 2. Інфекційні гепатити. 3. Токсичні гепатити (сепсис, отруєння, медикаменти). 4. Недоношеність. 5. Повне парентеральне харчування.
<b>Обструктивні (механічні) жовтяниці (обструктивна дитяча холангіопатія)</b>	
1. Атрезія або гіпоплазія позапечінкових жовчовивідних шляхів фетального типу – синдромальні аномалії жовчних шляхів у поєднанні з іншими вадами розвитку (синдром Алажілья, «норвезький холестаза», трисомії за 13-ю, 18-ю, 21-ю хромосою в парах аутосом). 2. Сімейні, не синдромні холестази (Байлера, Мак – Елфреша та ін.). 3. Симптоматичні холестази при спадкових хворобах – муковісцидоз, дефіцит альфа-1-антитрипсину, гемохроматоз, гістіоцитоз X, хвороба Німана – Піка, глікогенна хвороба, печінково-цереброренальний синдром з дефіцитом бетагідрооксистероїддегідрогенази.	

Закінчення таблиці 10

1	2
4. Холестаза із розширенням жовчних шляхів (хвороба Каролі, поліцистна хвороба, природжений фіброз печінки).	1. Атрезія або гіпоплазія позапечінкових жовчних шляхів через перинатальний гепатит. 2. Внутрішньопечінкові атрезії та гіпоплазії жовчовивідних шляхів при перинатальному гепатиті різної етіології, а також при первинному біліарному цирозі, первинному склерозуючому холангіті, реакції «трансплантат проти господаря», відторгнення пересаженої печінки. 3. Стеноз загальної жовчної протоки або його киста. 4. Холелітіаз. 5. Здавлення пухлинами та іншими утвореннями. 6. Синдром згущення жовчі, синдром жовчної пробки.

**Жовтяниці змішаного генезу з домінуванням одного з компонентів**

1. Транзиторна жовтяниця новонароджених.
2. Неонатальна жовтяниця недоношених.
3. Сепсис.
4. Внутрішньоутробні інфекції (цитомегаловірус, токсоплазмоз, лістеріоз та ін.).

**Клініко-лабораторна класифікація неонатальних жовтяниць**

**I. Жовтяниці з непрямою гіпербілірубінемією:**

1. Гемолітичні анемії:
  - а) гемолітична хвороба новонароджених;
  - б) спадкові мембранопатії, гемоглобінопатії та еритроцитарні ферментопатії;
  - в) набуті (інфекційні, медикаментозні, мікроангіопатичні).

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

2. Поліцитемія.
3. Гематоми та синдром заковтнутої крові.
4. Діти від матерів із цукровим діабетом.
5. Спадкові:
  - а) дефекти кліренсу білірубіну;
  - б) симптоматичні при гіпотиреозі та інших ендокринопатіях, галактоземії, фруктоземії та інших аномаліях обміну речовин.
6. Зниження виділення білірубіну з кишківника й підвищена кишково-печінкова циркуляція білірубіну:
  - а) жовтяниця від материнського молока;
  - б) жовтяниця при пілоростенозі;
  - в) жовтяниця при меконіальному ілеусі;
  - г) жовтяниця при непрохідності кишківника.

**II. Жовтяниці з прямою гіпербілірубінемією (з домінуванням у сироватці крові білірубіндіглюкуроніду (БДГ)), випорожнення звичайного кольору:**

1. Гепатити (вірусні, бактеріальні, паразитарні, грибові, токсичні).
2. Спадкові аномалії обміну речовин (галактоземія, фруктоземія, тирозинемія, синдром Дабіна – Джонсона, Ротора, Байлера, глікогеноз, кістофіброз, хвороби накопичення).

**III. Жовтяниці з прямою гіпербілірубінемією (холестатичні жовтяниці), випорожнення знебарвлені різного ступеня виразності:**

1. Повна внутрішньопечінкова атрезія жовчних шляхів (без/або з гепатитом):
  - а) нормальні позапечінкові жовчні шляхи;
  - б) гіпоплазія позапечінкових жовчних шляхів.
2. Повна позапечінкова атрезія жовчних шляхів:
  - а) нормальна кількість жовчних шляхів;
  - б) знижена кількість жовчних шляхів.
3. Гіпоплазія позапечінкових жовчовивідних шляхів:
  - а) нормальна кількість жовчних шляхів;
  - б) знижена кількість жовчних шляхів.

*Жовтяниця*

4. Гепатит без аномалій жовчовивідних шляхів.

5. Синдром згущення жовчі (синдром «жовчної пробки»), холелітіаз.

6. Кіста жовчної протоки або здавлення ззовні жовчовивідних шляхів.

7. Муковісцидоз і дефіцит альфа-1-антитрипсину.

**Клінічна оцінка жовтяниці.** Інтенсивність жовтяниці залежить від рівня білірубину та змінюється з підвищенням концентрації непрямого білірубину від світло-лимонного до інтенсивно шафранового кольору. При патологічному збільшенні рівня прямого (кон'югованого) білірубину шкіра набуває оливково-жовтого або зеленуватого відтінку.

Оцінка новонародженого за наявності жовтяниці передбачає визначення характеристики ситуації (терміни прояву та тривалість жовтяниці, пов'язані ознаки й симптоми); з'ясування даних анамнезу (маса тіла при народженні та гестаційний вік дитини), вигодовування дитини (недостатнє харчування і/або блювота), резус-фактор і група крові матері, вроджені інфекції, сімейні вроджені захворювання (Г-6-ФД, гіпотиреоз, інші рідкісні захворювання), наявність жовтяниці в попередніх дітей. Останній протокол «Допомога новонародженим з жовтяницею» не радить візуально оцінювати важкість жовтяниці. Для прийняття рішення щодо тактики лікування треба орієнтуватися на загальне значення білірубину в сироватці крові, а не на візуальне забарвлення шкіри.

Усі жовтяниці прийнято поділяти за рівнем блоку білірубінового обміну:

- **надпечінкові (гемолітичні)**, пов'язані з підвищеним розпадом еритроцитів, коли клітини печінки не здатні утилізувати значну кількість білірубину, що утворюється; до них відносяться різні типи гемолітичної жовтяниці – дефекти еритроцитів, аутоімунні гемолітичні жовтяниці, масивні гематоми, що розсмоктуються, інфаркти;

- **печінкові (паренхіматозні)**, обумовлені ураженням гепатоцитів та, за деякими даними, холангіол. За провідним механізмом можна виділити кілька варіантів печінкових жовтяниць. В одних випадках печінкова жовтяниця пов'язана з порушенням екскреції та захоплення білірубину, регургітацією білірубину. Це спостерігається при печінково-клітинній жовтяниці, гострому та хронічному гепатитах, гострому та хронічному гепатозі, цирозі печінки. В інших випадках порушуються екскреція білірубину та його регургітація.

Подібний тип відзначається при холестатичній жовтяниці, холестатичному гепатиті, первинному біліарному цирозі печінки, ідіопатичному доброякісному зворотному холестазі, при печінково-клітинних ураженнях. В основі жовтяниць може лежати порушення кон'югації та захоплення білірубину. Це відзначається при ензимопатичній жовтяниці при синдромах Жильбера, Криглера – Найяра.

Печінкова жовтяниця може бути пов'язана з порушенням екскреції білірубину, наприклад, при синдромах Дабіна – Джонсона та Ротора:

а) **підпечінкові (механічні)**, пов'язані з порушенням відтоку жовчі. За характером закупорки підпечінкові жовтяниці поділяються на такі різновиди:

б) **інтраканальні** (спостерігаються при закупорці жовчних проток камінням, пухлиною, паразитами, запальним ексудатом);

в) **екстраканальні** (обумовлені здавленням проток ззовні пухлиною, ехінококом, звуженням рубцями).

Найчастіше в плані диференціальної діагностики різних патологічних станів, що супроводжуються синдромом жовтяниці, доводиться розглядати наступні варіанти.

**Жовтяниця «грудного молока»** (прегнанова жовтяниця) визначається як стійкість доброякісної неонатальної гіпербілірубінемії після перших двох-трьох тижнів

життя. Зазвичай проявляється після перших трьох-п'яти днів життя, досягає піку протягом двох тижнів після народження та поступово знижується до нормального рівня протягом 3–12 тижнів.

Патогенез цього виду жовтяниці до кінця не з'ясований, хоча її пов'язують із низькою кон'югацією білірубину, спричиненою гальмуючою дією на ферментативну активність печінкових ферментів прегнандіолу, який у надмірній кількості міститься в крові деяких жінок у післяпологовому періоді, а також зниженою екскрецією білірубину. Грудне молоко містить високі концентрації бета-глюкуронідази, яка каталізує гідроліз бета-D-глюкуронової кислоти. Навпаки, кількість бета-глюкуронідази в сумішах для немовлят є незначною, і діти, які перебувають на штучному вигодовуванні, мають нижчий рівень білірубину, ніж ті, які отримують грудне молоко. Вважається, що для немовлят, які вигодовуються грудним молоком, втрата бета-D-глюкуронової кислоти внаслідок посиленого розпаду сприяє збільшенню всмоктування некон'югованого білірубину в кишківнику.

**Жовтяниця на грудному вигодовуванні** – рання жовтяниця при грудному вигодовуванні. Розвивається протягом 2–4 днів від народження, і вважається, що це пов'язано з недостатністю грудного вигодовування (лактації), яка виникає внаслідок недостатнього споживання рідини та калорій протягом перших семи днів життя. Можлива підвищена реабсорбція білірубину з кишківника.

**Синдром Криглера – Найяра** – сімейна жовтяниця, обумовлена некон'югованою, негемолітичною гіпербілірубінемією.

Існують два варіанти синдрому Криглера – Найяра: I і II типу. Генетичним субстратом синдрому Криглера – Найяра є мутації гена UGT1A1, що кодує фермент уридиндифосфатглюкуронілтрансферазу (УДФГТ) печінки.

Найбільш поширеною є мутація Gly71Arg. Вона виявляється приблизно у 20 % населення Азіатського регіону. Результатом цих мутацій є або повна відсутність ферменту (синдром I типу), або зниження його активності (синдром II типу).

*Синдром I типу* був описаний у 1952 р. американськими педіатрами J. F. Crigler і V. A. Najjar. При синдромі I типу генетичний дефект характеризується повною відсутністю УДФГТ. Синдром I типу проявляється неонатальною некон'югованою гіпербілірубінемією – рівень некон'югованого білірубину в сироватці крові вже при народженні може досягати 855 мкмоль/л. Це призводить до появи важкої жовтяниці в перші години життя дитини та білірубінової енцефалопатії, яка є причиною інвалідизації хворого. Терапія фенобарбіталом неефективна. У рідкісних випадках пацієнти з синдромом Криглера – Найяра I типу доживають до підліткового віку.

*Синдром II типу* (відомий з 1962 р.) – генетичний дефект проявляється зниженням активності ферменту УДФГТ. Синдром II типу може маніфестувати з моменту народження, частіше на 3-тю добу життя. У багатьох пацієнтів із синдромом Криглера – Найяра II типу жовтяниця з'являється тільки в підлітковому віці, або клінічні прояви захворювання відсутні. У рідкісних випадках (при інтеркурентних інфекціях або в умовах стресу) може виникати білірубінова енцефалопатія. При цьому варіанті перебігу захворювання відзначаються більш низькі рівні білірубину сироватки крові. У хворих із синдромом II типу рівень некон'югованого білірубину в сироватці крові може досягати 340 мкмоль/л. Тривалість життя хворих із синдромом II типу довше, ніж у пацієнтів із синдромом I типу.

Клінічна симптоматика в пацієнтів із синдромом Криглера – Найяра I і II типів різна. Це пов'язано з відмінностями в патогенетичних механізмах двох варіантів захворювання (при I типі фермент УДФГТ у печінці

повністю відсутній; при II типі спостерігається зниження його активності) і, відповідно, з різною виразністю некон'югованої гіпербілірубінемії.

Важливим у постановці діагнозу є генетичне тестування.

На молекулярному рівні генетичний дефект синдрому Криглера – Найяра полягає в наявності мутацій гена UGT1A1, що кодує фермент уридиндифосфатглюкуронілтрансферазу (УДФГТ) печінки. Найбільш поширеною є мутація Gly71Arg.

**Жовтяниця (синдром) Жильбера – Мейлеграфта (конституційна печінкова дисфункція)** – спадкове захворювання, що передається за аутосомно-домінантним типом, зустрічається у 3–6 % населення. Воно обумовлене порушенням кон'югації непрямого білірубину внаслідок порушення процесу захоплення клітинами печінки. Гіпербілірубінемія рідко виникає в період новонародженості, частіше – у пре- і пубертатному періодах при значних фізичних і харчових навантаженнях. Діагноз визначається на підставі сімейного анамнезу, довготривалої гіпербілірубінемії за відсутності інших патологічних змін. Лікування, як правило, не потрібне. Іноді призначаються глюкоза, фототерапія, фенобарбітал, що призводить до зменшення жовтяниці, що також свідчить про наявність захворювання. Прогноз сприятливий.

При **вродженому гіпотиреозі** жовтяниця в новонароджених спостерігається в поєднанні з великою масою дитини при народженні, вираженим набряковим синдромом, низьким голосом, закрепами, порушеннями нервово-психічного статусу. У крові – непряма гіпербілірубінемія, гіперхолестеринемія, підвищення рівня тиротропного гормону, зниження  $T_4$ . Тривала жовтяниця при гіпотиреозі (до 2–3 місяців) обумовлена уповільненням усіх метаболічних процесів, у тому числі й дозріванням глюкуронілтрансферазних систем печінки.

Особливе місце за значимістю щодо диференціальної діагностики займають захворювання, пов'язані з гемолізом еритроцитів.

Для гемолітичних жовтяниць характерна наявність симптомокомплексу, що включає жовтяницю на блідому фоні (лимонна жовтяниця), нормохромну анемію з ретикулоцитозом, підвищення в сироватці крові рівня непрямого білірубину, збільшення печінки та селезінки, нормальний колір сечі й випорожнень. Тяжкість стану дитини при цьому обумовлена не тільки білірубіновою інтоксикацією, а й виразністю анемії.

**Гемолітична хвороба новонароджених (ГХН)** обумовлена несумісністю матері та плоду за еритроцитарними антигенами (резус-фактор, групи крові, рідкі фактори крові, а їх приблизно 100) і діагностується в 0,5–1 % новонароджених. В основі цього захворювання лежить посилений гемоліз еритроцитів дитини під впливом антитіл, що виробляються в організмі матері, відносно до різних антигенів системи резус (Rh) і групових антигенів. Кількість антитіл матері, що проникають у плід під час вагітності й пологів (особливо інтенсивно), ступінь гемолізу еритроцитів, тяжкість захворювання знаходяться в прямій залежності від попередньої сенсибілізації жінки (переливання крові в минулому, попередні вагітності й пологи, патологія перебігу вагітності). При цьому потрібно пам'ятати, що сенсибілізують організм жінки (збільшують потенційну можливість продукції антитіл на антигени еритроцитів плода) не пологи, а вагітність, зокрема, перервана штучно або самовільно.

Клінічні прояви ГХН залежать від ступеня гемолізу еритроцитів, а, отже, і від масивності надходження антитіл (ступінь сенсибілізації вагітної, проникності судин плаценти). У зв'язку з цим розрізняють 3 варіанти ГХН:

- 1) найбільш частий – жовтяничний;
- 2) рідше – анемічний;
- 3) набряковий.

*Жовтянична форма* має важкий перебіг. Дитина народжується в термін з нормальною масою тіла, частіше – з незміненою шкірою. Жовтяниця з'являється в перші години життя, у другій половині першої доби, на початку другої та в подальшому посилюється. Фізіологічна еритема маскує хворобу, і вона може діагностуватися із запізненням. Тому необхідно оглядати склери (колір шкіри і склер стає шафрановим). При особливо тяжкому перебігу цієї форми ГХН дитина народжується з жовтяницею. Амніотична рідина, першорідна змазка і плодові оболонки мають жовтий колір. Це означає, що хвороба почалася ще внутрішньоутробно, і її прогноз дуже серйозний.

Для ГХН характерне збільшення печінки й селезінки (утворюються вогнища екстрамедулярного кровотворення, виникають дегенеративні зміни, набряк), рідше – точкові крововиливи, мелена, кровотечі з місць ін'єкцій. Гемоглобін у крові різко знижується (до 80–60 г/л), спостерігаються еритропенія ( $3-2 \times 10^{12}$ /л і нижче), ретикулоцитоз, нормомегалобластоз, анізоцитоз, пойкилоцитоз, нейтрофілоз зі зсувом вліво, прискорення ШОЕ, кольоровий показник – 1 або більше. У недоношених зміни більш виражені.

Однак, тяжкість ГХН і вибір терапевтичних заходів залежать від кількості вільного білірубину в сироватці пуповинної (у нормі – 6–30 мг/л; 10,3–51,3 мкмоль/л) і периферичної крові, динаміки його наростання. Критичні рівні вільного білірубину при народженні – 30–35 мг/л (51,3–59,8 мкмоль/л) і більше, у 1-шу добу – 100–120 мг/л (171,0–205,2 мкмоль/л), 2-гу – 150–170 мг/л (256,5–290,7 мкмоль/л), 3-тю – 180–200 мг/л (307,8–342,0 мкмоль/л). Ці цифри вказують на необхідність проведення замінного переливання крові. Для підтвердження ГХН має значення визначення наростання концентрації білірубину в сироватці крові. Погодинний приріст білірубину у здорових дітей – від 0,2 до 3,4 мкмоль/л/год

(від 0,1 до 2 мг/л/год), а у хворих – від 5,1 до 17,1 мкмоль/л/год (від 3 до 10 мг/л/год).

**Фактори, які сприяють виникненню білірубінової енцефалопатії:**

- пошкодження гемато-енцефалічного бар'єру – крововилив у мозок, нейроінфекція, судоми, артеріальна гіпотензія, синдром дихальних розладів;
- зниження здатності альбуміну зв'язувати непрямий білірубін – недоношеність, гіпоальбумінемія, ацидоз, гіпоксія, інфекції, конкуренція при застосуванні медикаментів – антибіотики, сечогінні, седативні тощо;
- підвищена чутливість нейронів до токсичної дії непрямого білірубину – недоношеність, тяжка асфіксія, гіпоглікемія, анемія, голодування.

Збільшення непрямого білірубину в сироватці крові вище критичних цифр зумовлює ураження центральної нервової системи (ЦНС), що проявляється у вигляді білірубінової енцефалопатії (білірубінова інтоксикація або ядерна жовтяниця), яка складається з наступних фаз:

- асфіктична (години) – гіпотонія, різке пригнічення фізіологічних рефлексів (особливо Моро і смоктального), кома, брадипное, тривале апное, асфіксія, ціаноз, застійні хрипи;
- спастична – пронизливий «мозковий» крик, розгинальний гіпертонус, ригідність потиличних м'язів, спазм погляду, симптом «заходу сонця», судоми тощо;
- уявного, несправжнього благополуччя – зменшується гіпертонус, враження зворотнього розвитку хвороби;
- формування неврологічних ускладнень – дитячого церебрального паралічу, атетозу, парезу, затримки психічного розвитку.

**Спадкова мікросфероцитарна гемолітична анемія (Мінковського – Шоффара)** також належить до групи гемолітичних жовтяниць. Хвороба передається за домінантним типом. В її основі лежить дефект форми еритроцита та його

ензимних систем. Проявляється періодичними кризами гемолізу еритроцитів у будь-якому віці, зокрема в перші дні життя. Для неї характерна тріада: анемія, жовтяниця, спленомегалія. Лабораторні показники наступні: зниження осмотичної резистентності еритроцитів, наявність мікросфероцитів, підвищення рівня непрямого білірубіну, відсутність групової та резусної несумісності.

Лікування здійснюється в період гемолітичного кризу: призначається преднізолон, а при відсутності ефекту – спленектомія. При своєчасно розпочатому лікуванні прогноз сприятливий.

Рідко зустрічається спадкова жовтяниця, обумовлена недостатністю **глюкозо-6-фосфат-дегідрогенази (Г-6-ФД) та еритроцитів**. Вона описується в розділі гемолітичних анемій. Клінічно проявляється кризом у будь-якому віці під впливом медикаментів і хімічних речовин. Для неї також властива тріада (жовтяниця, анемія, спленомегалія). Діагноз підтверджується визначенням недостатності Г-6-ФД в еритроцитах. У лікуванні найважливішим є виключення фактора, що викликав гемоліз. Прогноз сприятливий.

Наявність у дитини кефалогематом великих розмірів, внутрішньошлуночкових крововиливів, субкапсулярних гематом паренхіматозних органів, масивних крововиливів у м'які тканини також може бути причиною непрямої гіпербілірубінемії з жовтяницею та анемією.

Для запальних процесів у печінці, обумовлених різними збудниками – вірусами гепатиту В і С, цитомегаловірусом, вірусом Коксакі, краснухи, Епштейна – Барр, простого герпесу, токсоплазмою, септичними ураженнями, характерні **паренхіматозні жовтяниці**. При внутрішньоутробних інфекційних гепатитах у новонароджених дітей спостерігаються недоношеність, незрілість, затримка внутрішньоутробного розвитку, вроджена гіпотрофія,

гепатоспленомегалія, крім того, часто має місце полісистемність та поліорганність уражень.

Паренхіматозна (печінкова) жовтяниця характеризується:

- забарвленням шкіри і слизових оболонок у жовтий колір із сірим, «брудним», зеленуватим відтінком;
- збільшенням печінки й селезінки;
- темною сечею, знебарвленими випороженнями;
- геморагічним синдромом;
- підвищенням вмісту прямого (переважно) і непрямого білірубіну сироватки крові;
- підвищенням рівня активності органоспецифічних ферментів (альдолази, трансаміназ), сорбітдегідрогенази тощо.

При біохімічному дослідженні крові виявляються як пряма, так і непряма фракції білірубіну, підвищена активність (у десятки разів) трансаміназ печінки, збільшення рівнів лужної фосфатази, глутаматдегідрогенази. У загальному аналізі крові – анемія, ретикулоцитоз, тромбоцитопенія, лейкоцитоз чи лейкопенія. У коагулограмі – дефіцит факторів плазмової ланки гемостазу, фібриногену.

Основною її причиною є інфекція з гепатотропними властивостями (вірусний гепатит, герпес, краснуха, бактеріальна інфекція, цитомегалія, токсоплазмоз, лістеріоз, сифіліс). Вражається печінкова клітина, що призводить до порушення її функції, зокрема, до затримки секреції прямого білірубіну в жовчний капіляр і до повернення його в кров. Ось чому підвищується рівень прямого білірубіну крові. Внаслідок ураження гепатоцитів збільшується (компенсаторно) утворення моноглюкуроніду в нирках, травному каналі, але він не може повністю виділитись. Затримується кон'югація непрямого білірубіну. Тому при цій формі жовтяниць має місце збільшення вмісту не лише прямого, але й непрямого білірубіну в сироватці крові. При підвищенні загальної кількості білірубіну

до 51,3–85,5 мкмоль/л (30–50 мг/л), звичайно, співвідношення обох видів жовчного пігменту рівне, при більш високому рівні переважає прямий білірубін. Поява жовтяничного забарвлення шкіри і слизових оболонок залежить від тяжкості ураження печінки: чим тяжчий у ній процес, тим раніше (у перші дні) воно з'являється. Але може виникати в кінці першого – на початку другого тижня життя.

На жаль, усі вроджені гепатити перебігають важко і часто закінчуються несприятливо (смерть, хронічний гепатит, цироз печінки). З'ясувати походження фетального гепатиту завжди складно. Поряд із наведеною клінікою велике значення мають визначення поверхневого HBs-антигену в матері та дитини, що підтверджує вірусний гепатит В; типових гігантських клітин у внутрішніх органах і цитомегаловірусів у слині, сечі, плазмі крові, спинномозковій рідині – цитомегалія; позитивне серологічне обстеження матері – токсоплазмоз; наявність лістерій у посівах із зіва, у меконії, лохях матері, плаценті, лістеріом (гістологічно) в органах померлої дитини – лістеріоз; сифілітична пухирчатка, нежить, характерні зміни очного дна, кісток, збільшена в'яла плацента, позитивна реакція Вассермана в матері, знаходження в слизу з носу і у вмісті пухирців на шкірі блідих спірохет – сифіліс; типові для вірусу герпесу внутрішньоядерні включення, виділення вірусу з геніталій жінок, антитіл із крові, вірусу з сечі, спинномозкової рідини, шкіри – герпетичний гепатит (90 % дітей вмирають); наявність диспепсичних проявів, катаракта, відсутність приросту глікемії після навантаження цукрами і визначення глюкозооксидазним методом і, навпаки, значна гіперглікемія при визначенні іншими методами (наприклад, Хагедона – Йенсена) – галактоземія (спадкова непереносимість галактози).

Лікування полягає у призначенні специфічної антибактеріальної, противірусної та імунокоригуючої терапій.

**При механічній жовтяниці** та порушенні пасажу жовчі характерне накопичення у крові прямого (зв'язаного) білірубину, що супроводжується знебарвленням випорожнень та наростанням інтенсивності забарвлення сечі. Причиною механічної жовтяниці в періоді новонародженості можуть бути вади розвитку жовчовивідних шляхів: внутрішньо- і позапечінкова атрезія жовчних ходів, полікістоз, перекрути та перегини жовчного міхура, артеріопечінкова дисплазія, синдром Аладжілля, синдромальне зменшення кількості міждолькових жовчних протоків. При цьому мають місце наростаюча жовтяниця (жовтяничне забарвлення шкіри має зеленкуватий або зеленувато-сіруватий відтінок, з'являється на першому тижні життя, поступово посилюється на фоні відносно задовільного загального стану, збереженого апетиту і задовільного приросту маси тіла), свербіж шкірних покривів (на 2–4 міс. життя), гепатомегалія, що швидко розвивається, і щільність печінки. Випорожнення стають частково або повністю знебарвленими від народження і темна сеча. Холестаза зазвичай призводить до мальабсорбції жирів та жиророзчинних вітамінів, наростають білково-енергетична недостатність та гіповітаміноз. У віці 4–6 міс. з'являються ознаки портальної гіпертензії (метеоризм, спленомегалія, асцит, кровотечі з варикозно розширених вен стравоходу і шлунка), геморагічного синдрому при розвитку цирозу печінки (на 5–7 міс. життя).

Біохімічний аналіз крові виявляє наявність гіпопротеїнемії, гіпоальбумінемії, підвищення лужної фосфатази, прямого білірубину. Вміст прямого білірубину в сироватці крові постійно збільшується, досягаючи у віці 2-х міс. 150–200 мг/л (256,5–342,0 мкмоль/л), у сечі наявні жовчні пігменти.

Лікування дітей, хворих на позапечінкову атрезію жовчних шляхів, оперативне в кінці першого – на початку другого



місяця життя. Без оперативного втручання такі пацієнти гинуть до 1–2 років життя. Внутрішньопечінкова атрезія жовчних шляхів неоперабельна і закінчується летально.

**Синдром згущення жовчі** – це транзиторний холестаза, який ускладнює перебіг некон'югованої білірубінемії. Майже завжди спостерігається на тлі важкої жовтяничної форми гемолітичної хвороби новонароджених. Характеризується появою клініки холестаза: посилюється жовтяниця із зеленуватим відтінком, ахолічні випорожнення, збільшення жовчних пігментів у сечі. У крові збільшується вміст прямого білірубину (зазвичай значно більше 35 мкмоль/л), холестерину; підвищується активність ферментів, притаманних холестатичній жовтяниці. Факторами, що провокують розвиток цього синдрому, можуть бути зневоднення, недостатнє за калорійністю та обсягом ентеральне навантаження, призначення фуросеміду та макролідів. Холестаза рідко буває тривалим і через 1–4 дні зникає під впливом консервативної терапії. Позитивний ефект від холекінетиків та дуоденального зондування допомагає відрізнити транзиторний холестаза від атрезії жовчних шляхів.

Таким чином, з наведеного вище видно, що жовтяниці в період новонародженості зустрічаються часто, нерідко мають перебіг із важкими клінічними проявами і навіть закінчуються летально, а тому потребують своєчасної діагностики та лікування.

**«Червоні прапорці»** щодо поглибленого діагностичного обстеження:

- жовтяниця з'являється в перші 24 години життя дитини;
- рівень білірубину перевищує 205,2 мкмоль/л (120 мг/л) у недоношених і 239,4 мкмоль/л (140 мг/л) у доношених;
- жовтяниця зберігається після 4-го тижня життя;
- рівень прямого білірубину – більше 17,1 мкмоль/л (10 мг/л) – незалежно від часу після пологів.

**Диференційній діагностиці** жовтяниць допоможе порівняльна оцінка симптомів залежно від характеру гіпербілірубінемії (прямої, непрямой) та їх класифікації. Будь-які патологічні стани в дітей немовлячого віку, які супроводжуються синдромом жовтяниці, підлягають поглибленому обстеженню в умовах спеціалізованого стаціонару (крім фізіологічної жовтяниці новонароджених). Тому вкрай важливим є своєчасне виявлення цієї категорії хворих на амбулаторному етапі надання медичної допомоги.

*Алгоритм діагностичних заходів при жовтяниці в дітей немовлячого віку наступний:*

- встановлення можливого сімейного характеру захворювання: мають значення випадки затяжної жовтяниці, анемії, спленектомії в батьків або родичів;
- врахування групи крові та резус-фактора в матері та батька дитини, наявності попередніх вагітностей та пологів, операцій, травм, переливань крові без відомостей про резус-фактор; даних про толерантність до глюкози в жінки під час вагітності, можливий цукровий діабет, інфекційний процес; прийом препаратів, що впливають на обмін білірубину;
- визначення терміну гестації, масо-ростових показників, оцінки за шкалою Апгар при народженні, характеру вигодовування (штучне або природне), часу появи жовтяничного забарвлення шкіри;
- визначення відтінку жовтяниці, наявності кефалогематом або великих екхімозів, геморагічних проявів, набрякового синдрому, гепатоспленомегалії, забарвлення сечі та випорожнень. Важливим діагностичним моментом є правильне трактування неврологічного статусу дитини;
- аналіз білірубінового обміну, його фракцій, показників еритроцитів (при необхідності – їх розмірів, форми та осмотичної стійкості), гемоглобіну, ретикулоцитів,

групи крові та резус-фактора, печінкових ферментів, лужної фосфатази, концентрації загального білка, альбуміну та глюкози, креатиніну, холестерину та тригліцеридів, С-реактивного білка, тимолової проби і т. д.

Необхідно також проведення тестів на виявлення інфекційного агента в крові, стадії захворювання (полімеразна ланцюгова реакція, імуноферментний аналіз, визначення кількості та виду імуноглобулінів, авідності та афінності антитіл, реакція Вассермана та ін.). Визначення профілю гормонів щитоподібної залози проводиться за підозри на гіпотиреоз.

Осмотична резистентність еритроцитів, електрофорез гемоглобіну, скринінг-тести на визначення глюкозо-6-фосфатдегідрогенази проводяться з метою уточнення причини спадкових гемолітичних анемії.

**Основні принципи лікування.** Якщо відома причина жовтяниці, проводиться етіотропне лікування: лікування вірусних гепатитів, видалення конкрементів, резекція пухлини, відміна гепатотоксичних лікарських засобів, дегельмінтизація, хірургічне, ендоскопічне відновлення дренажу жовчі.

Провідним методом лікування непрямої гіпербілірубінемії на сучасному етапі є фототерапія шкірних покривів дитини синім світлом із довжиною хвилі 410–460 нм, що сприяє фотоізомеризації непрямого білірубіну та перетворенню його на водорозчинну форму. Вона забезпечує найефективніше лікування гіпербілірубінемії новонароджених та профілактику виникнення ядерної жовтяниці.

Для новонароджених, народжених  $\geq 35$  тижнів вагітності, фототерапія вважається оптимальним варіантом при концентрації вільного білірубіну  $> 12$  мг/дл ( $> 205,2$  мкмоль/л), також вона може бути показана, коли концентрація некон'югованого білірубіну  $> 15$  мг/дл (257 мкмоль/л) протягом 25–48 год, 18 мг/дл

(308 мкмоль/л) – протягом 49–72 год та 20 мг/дл (342 мкмоль/л) – протягом  $> 72$  год (ризик гіпербілірубінемії у новонароджених). Фототерапія не показана при білірубінемії за рахунок кон'югованого білірубіну.

Для новонароджених, що народилися  $< 35$  тижнів вагітності, порогові рівні білірубіну для лікування нижче, оскільки недоношені діти схильні до значного ризику нейротоксичності (Додаток 4).

Фототерапія проводиться практично безперервно, з перервами лише на час годування та візитів матері. Під час проведення фототерапії обов'язкові заходи щодо підтримки постійного водного балансу в новонародженого. Інфузійна терапія використовується рідко для запобігання порушення водного балансу і в більшості випадків при проведенні фототерапії з використанням ламп із недиференційованим світлом; при цьому фізіологічна потреба в рідині збільшується на 0,5–1,0 мл/кг/год. Основою інфузійної терапії є розчини глюкози; у деяких випадках у розчин вводяться мембраностабілізатори, електроліти та препарати, що покращують мікроциркуляцію. З метою підвищення активності глюкуронілтрансферази та вмісту лігандину в клітинах печінки застосовуються індуктори мікросомальних ферментів печінки – фенобарбітал, зиксорин, бензонал, засоби, ефективні в разі порушення процесів кон'югації. Тривалість прийому фенобарбіталу в дозі 5 мг/кг на добу не повинна перевищувати 4–6 днів.

Замінне переливання крові при ГХН проводиться при неефективності консервативних методів терапії, прогресуванні підвищення рівня білірубіну та наявності абсолютних показань, тобто коли є загроза розвитку ядерної жовтяниці. Замінне переливання крові виконується обсягом двох об'ємів циркулюючої крові із заміною до 85 % циркулюючих еритроцитів. Це дозволяє знизити рівень

білірубину вдвічі. Показаннями до проведення даної процедури є: набряково-анемічна форма ГХН (переливання повинно проводитись у перші 2 год життя); рівень непрямого білірубину пуповинної крові вище 60 мкмоль/л; рівень гемоглобіну пуповинної крові нижче 140 г/л; погодинний приріст білірубину вище 6 мкмоль/л; погодинний приріст білірубину вище 8,5 мкмоль/л при зниженні рівня гемоглобіну менше 130 г/л; наявність прогресуючої анемії; підвищення рівня білірубину наступної доби більше 340 мкмоль/л.

Прогноз при жовтяницях новонароджених визначається етіологією гіпербілірубінемії, рівнем білірубінової енцефалопатії.

## ПОРУШЕННЯ СНУ В НЕМОВЛЯТ

У даному розділі розглянуто питання стосовно порушення сну в немовлят: інсомнії, гіперсомнії, парасомнії. Актуальним питанням сучасної педіатрії є діагностика та лікування порушень сну в дітей грудного та раннього віку. Неспокійний сон викликає значне зниження якості життя не лише дитини, а й її батьків. У міру зростання дитини встановлюється та вдосконалюється фізіологія сну, що проявляється зміною навичок засинання та критеріїв патології сну.

**Визначення.** Сон (лат. sompnus) – природний фізіологічний, циклічний процес перебування у стані з мінімальним рівнем мозкової діяльності та зниженою реакцією на навколишній світ. Сон є ключовим аспектом раннього нейросенсорного та моторного розвитку дитини. Неповноцінний сон у дітей асоціюється з ожирінням, поганою емоційною регуляцією, незадовільним самопочуттям та зниженням академічної успішності. Вже у віці 20–28 тижнів плід має чіткий шаблон спокійного стану та активності – так званий циклічний ритм активності, що керується плацентарним мелатоніном. У віці понад 35 тижнів середня тривалість циклів сну / неспання становить 50–60 хв, що можна виміряти за допомогою полісомнографії (ПСГ).

Так, у неонатальному періоді існує лише 2 стадії сну: REM-сон (швидкий) та nREM-сон (глибокий, повільний) у співвідношенні 50/50 (іноді виділяють проміжний), причому кожна стадія змінює одна одну кожні 40–50 хв. Цикли скорочуються вдень та подовжуються вночі під впливом розвитку циркадних ритмів. Протягом перших 3 міс. життя кількість часу, проведеного в REM-сні, скорочується, він поступово стає більш схожим до сна дорослої людини: спостерігається збільшення його тривалості від 4 год у віці 1 місяць до 7 год у віці 5 місяців; і впродовж

доби 4–5 циклів змінюють один одного. Формування стадій сну відбувається в дітей від 6 місяців і нагадує архітектуру сну дорослої людини. Кожен цикл включає дві стадії сну: повільного та швидкого сну.

**Повільний сон. Стадія 1 (засинання, дрімота).** Триває 5–10 хв. При цьому:

- м'язова активність знижується, очі можуть здійснювати повільні рухи;
- серцебиття і дихання сповільнюються;
- м'язи починають розслаблятися;
- на ЕЕГ присутні альфа й тета-мозкові хвилі (рис. 22).

**Стадія 2 (неглибокий легкий сон).** Триває приблизно 25 хв. Відбувається наступне:

- зниження тонічної м'язової активності;
- серцевий ритм сповільнюється;
- температура тіла знижується;
- очі в основному нерухомі з рідкісними рухами;
- на ЕЕГ присутні тета-мозкові хвилі (рис. 22).

**Стадія 3+4 (глибокий сон).** Триває 30–40 хв. Третю і четверту стадію зазвичай об'єднують загальною назвою «повільного» або дельтасну:

- пробудження від сну утруднене;
- серцебиття і дихання найменш повільні;
- немає рухів очей;
- дельта-мозкові хвилі присутні;
- відновлення і зростання тканин, а також регенерація клітин.

**Стадія 5 (швидкий сон).** Дана фаза позначається швидкими рухами очей та характеризується:

- нерегулярною частотою серцевого ритму і дихання;
- підвищенням артеріального тиску;
- загальною м'язовою атонією;
- мозкова активність помітно підвищена;
- на ЕЕГ присутні бета-хвилі (рис. 22).

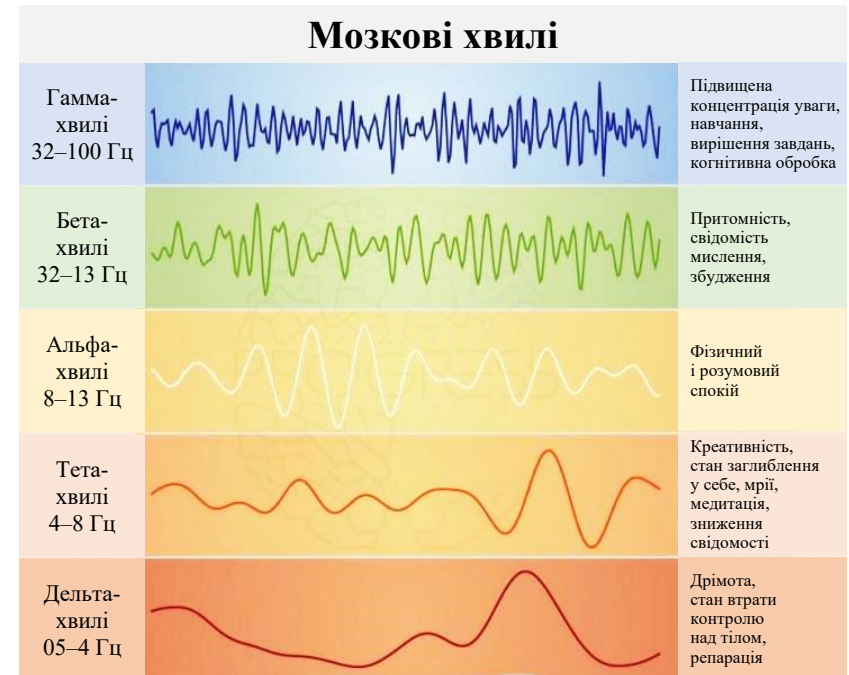


Рис. 22. Мозкові хвилі

Фази повільного і швидкого сну чергуються одне з одним. На початку людина проходить 4 фази повільного сну. Це триватиме близько 90 хв. Після цього настає 5 фаза (швидкий сон). На самому початку вона дуже коротка, триває приблизно 5 хв. Вони повторюються за всю ніч у середньому 5 разів. При цьому з кожним наступним разом фаза швидкого сну поступово збільшується (до 60 хв), а повільного коротшає.

## Нейроанатомія сну

Мозок має скупчення нейронів, порушення яких викликає розвиток сну (гіпногенні центри). Виділяють такі структури:

1. *Структури, що забезпечують розвиток повільного сну:*
  - передні відділи гіпоталамуса (преоптичні ядра);
  - неспецифічні ядра таламуса;
  - ядра шву (містять гальмівний медіатор серотонін);
  - гальмівний центр Моруцці (середня частина мосту).
2. *Центри швидкого сну:*
  - блакитна пляма;
  - вестибулярні ядра довгастого мозку;
  - верхні горбки середнього мозку;
  - ретикулярна формація середнього мозку.
3. *Центри, що регулюють цикл сну:*
  - блакитна пляма (стимуляція – пробудження);
  - окремі ділянки кори головного мозку.

## Основні функції сну

1. *Відновлювальна функція:*
  - виведення з центральної нервової системи (ЦНС) продуктів метаболізму нейронів, що накопичилися в процесі неспання, видалення непотрібних нейронних зв'язків;
  - функціонує в мозку так звана «глімфатична система» найбільш активна вночі, під час фази повільного сну;
  - сон дозволяє нейронам провести репарацію («ремонт») ДНК, пошкодження яких неминуче накопичується під час функціонування нейронів;
  - при нестачі сну погіршуються когнітивні функції, найбільше увага.
2. *Функція переробки, засвоєння та зберігання інформації:*
  - під час парадоксального сну відбувається обробка отриманої під час неспання інформації з винятком малозначущої інформації, під час повільного сну вона фіксується та переводиться з короткочасної в довготривалу пам'ять;

- повільний сон полегшує закріплення вивченого матеріалу перед сном, сприяє запам'ятовуванню та кращому його відтворенню;
- швидкий сон реалізує підсвідомі моделі очікуваних подій;
- уві сні *видаляється* непотрібна інформація, що накопичилась за день, і йде *підготовка* до прийому нової.

### 3. *Функція метаболічна:*

- під час сну підвищується метаболічна активність нейроглії, на етапі повільного сну з гіпоталамуса в кров виділяється гормон росту, що впливає на процеси біосинтезу білків у тканинах, посилюється оксигенація клітин, активізується очисна функція печінки та нирок;
- уві сні підвищується рівень анаболічних процесів і знижується катаболізм, відбувається поповнення енергії.

### 4. *Функція антистресорна:*

- сон є одним із механізмів психічного захисту особистості (від невіршених конфліктів);
- сон пов'язаний з імунітетом – депривація сну діє подібно до інфекції.

### 5. *Функція адаптивна:*

- синхронізація з циклом зміни дня і ночі забезпечує оптимальну взаємодію організму з середовищем, відпочинок під час сну та підготовку його до діяльності під час неспання;
- відображає пристосування організму до зміни освітленості (день-ніч).

Активність нейронів у різних відділах кори великого мозку і глибинних структурах мозку під час сну лишається практично такою самою, як і при неспанні.

## Чинники, що зумовлюють сон

Можна виділити три групи чинників, які зумовлюють періодичний добовий сон:

1. Ендогенні чинники, пов'язані зі стомленням і гіпногенними речовинами (серотонін, мелатонін, норадреналін,

гамма-оксибутират, дельта-пептид тощо), які діють ендогенно, ритмічно («внутрішній годинник»).

2. Безумовні (темрява, спокій, положення тіла, сенсорна монотонність, вплив температури, атмосферного тиску).

3. Умовнорефлекторні (звикання до певного часу сну, його тривалості та ін.).

У новонародженої дитини середня тривалість сну становить близько 18 годин на добу. У першому півріччі життя дитина спить у середньому 14,2–14,5 годин на добу, до одного року – близько 13,9 годин, а до чотирьох років – близько 11,8 годин. За іншими даними, однорічні діти сплять від 11,4 до 16,5 годин на добу. Поступове зниження потреби у сні в дітей у грудному та ранньому віці обумовлено особливостями фізичного розвитку дитини та процесами дозрівання ЦНС. Зворотна залежність спостерігається щодо тривалості нічного сну. У міру дозрівання циркадного водія ритму відбувається консолідація сну в темну пору доби. Діти першого півріччя життя сплять уночі в середньому 8,7 годин, у другому півріччі – близько 9,6 годин, а з 1 року до 4 років – 9,9–10 годин. Слід зазначити, що немовлята сплять уночі менше, ніж діти старше 1 року.

Середня тривалість нічного та денного сну здорових дітей представлена у табл. 11.

Потреба у сні характеризується зворотною залежністю від віку дитини. Діти першого півріччя життя сплять удень близько 4,6 години, у другому півріччі – вже 3 години. З віком характер сну змінюється з поліфазного на монофазний. Це проявляється зменшенням кількості епізодів денного сну. Новонароджена дитина засинає протягом дня 3–4 рази, немовля у віці до 6 міс. – 2–3 рази, після 6 місяців, як правило, встановлюється дворазовий режим денного сну. На другому році життя (у середньому у віці 18 місяців) відбувається перехід на одноразовий денний сон. Потреба в денному сні в дітей старше 2 років починає поступово знижуватися, є дані, що в 3 роки лише половина дітей сплять удень, у 4 роки – лише 35%, і до 7 років денний сон практично зникає.

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

Таблиця 11

**Середня тривалість сну в дітей раннього віку, (години)**

Вік дитини	Нічний сон	Денний сон	Добова потреба
Новонароджений	8–9	8–9	16–18
1 міс.	8–9	8–9	16–18
2 міс.	9–10	7–8	16–18
3 міс.	10–11	5–6	16–17
4 міс.	10–11	5–6	16–17
5 міс.	10–11	5–6	16–17
6 міс.	10	4	14
7 міс.	10	3–4	13–14
8 міс.	10	3–4	13–14
9 міс.	10	2–4	12–14
10 міс.	10	2–4	12–14
11 міс.	10	2–3	12–13
1 рік (12 міс.)	10	2–3	12–13
2 роки	10	2	12
3 роки	10	2	12

Рідкісні нічні пробудження нормальні для дітей грудного та раннього віку. Подібні епізоди відбуваються в основному у фазу швидкого сну або одразу після закінчення. Саме тоді поріг пробудження досить низький, і навіть незначний внутрішній чи зовнішній стимул може призвести до переривання сну.

У другому півріччі життя максимально виразними стають пробудження в ранній ранковий час, оскільки в першу половину ночі посилюється домінування повільного сну. Для здорових дітей до 1 року, особливо з 4 до 12 місяців, характерні часті нічні пробудження. Кілька разів на тиждень пробуджуються вночі більшість дітей першого року життя та приблизно кожна третя дитина

*Порушення сну в немовлят*

у віці 1–4 років (табл. 12). Для більшості дітей першого року життя часті нічні пробудження є варіантом норми і не стають проблемою для батьків, якщо потім не потрібно заспокоювати та знову укладати дитину. На першому році життя кожна третя дитина прокидається 2–3 рази на ніч.

Таблиця 12

Частота пробуджень протягом ночі в дітей, (%)					
Пробудження дитини протягом ночі (к-ть разів)	Вік дитини, міс.				
	0–5	6–11	12–23	24–35	36–47
Більше 3	18	11	5	4	3
2	21	22	12	7	7
1	36	38	24	35	33
0	23	28	58	53	55
Немає даних (батьки не знають)	2	1	1	1	2

Час пробудження та засинання в дітей першого півріччя життя досить варіабельний внаслідок більшої тривалості денного сну та кількості його епізодів. Слід зазначити, що кожна третя дитина віком від 0 до 6 місяців засинає після 22 год. Діти віком від 1 року прокидаються трохи пізніше, ніж грудні діти. Час засинання приблизно однаковий протягом перших років життя, хоча і є деяка тенденція до пізнішого укладання на нічний сон дітей перших місяців життя.

Найчастіші причини порушення засинання немовлят представлені в табл. 13.

У табл. 14 відображені найбільш поширені причини нічних пробуджень дітей до року та лікувальна тактика.

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

Таблиця 13

**Причини порушення засинання немовлят**

Причина	Обставини під час засинання	Фонові фактори	Корекція
Неправильна тактика батьків при укладанні дитини спати	1. Дитина укладається в ліжко у сплячому стані 2. Дитина звикла засинати на руках із пляшкою чи соскою	1. Депресія матері 2. Гіперопіка батьків 3. Дефіцит уваги батьків протягом дня	Привчання дитини засинати в ліжку
Голод	1. Тривалий період від моменту останнього годування 2. Підвищена потреба дитини в харчуванні		Корекція режиму годування
Порушення циркадного ритму сон-неспанья	Дитина не встигла втомитися на час укладання спати через тривалий чи пізній денний сон		Зменшення часу денного сну, організація більш раннього денного сну

*Порушення сну в немовлят*

## Причини нічних пробуджень немовлят

Причина/ вік появи	Час після засинання			Стан при пробудженні	Фактори підкріплення	Фонові фактори	Лікувальна тактика
	до 60 хв	60–90 хв	3 год				
Порушення ритму день-ніч				Голод	Годування, гра		Яскраве світло, активні ігри вдень, нічне годування, купання перед сном
Затримка дозрівання сну/молодше 4 міс.				Голод	Годування, гра	Темперамент, спадкова схиль- ність до захворю- вання ЦНС	Зачекати 5–7 хв при пробуд- женні, спробувати заспоко- їти, не піднімаючи з ліжечка
Неправильна тактика батьків при укладанні дитини спати та при нічних пробудженнях				Вимогли- вий плач	Захитування на руках		Привчання до засинання в ліжку
Нічне годування				Голод	Годування	Установка батьків годувати дитину вночі	Поступове зменшення часу нічного годування
Раннє (до 6 год) ран- кове пробудження				Веселій настрій	Підвищена увага батьків, годування	Раннє вкладання в ліжко або повні підгузки	Відстрочити вечірній час укладання в ліжко, не при- вчати до раннього годування

**Порушення сну в дітей**

Розлади сну можна розглядати як один із проявів вегетативних дисфункцій, оскільки в організації сну беруть участь вищі вегетативні структури (лімбіко-гіпоталамо-ретикулярний комплекс). Порушення сну в дітей від народження спостерігаються дуже часто, і з віком такі порушення зменшуються. Правильна робота «біологічного годинника», циркадні ритми формуються до 3-х років.

**Причини порушень сну в дітей**

Причина та структура порушень сну значно залежать від віку, рівня психомоторного розвитку та стану здоров'я дитини, від моделі поведінки батьків. У новонароджених та дітей до 3-місячного віку порушення сну частіше зумовлені кишковими кольками, а також порушеннями циклу сон-неспання, пов'язаними з незрілістю множинних гіпогенних центрів у ЦНС та частим їх стражданням у перинатальному періоді; можливі при анемії та рахіті; з 5-ти міс. (іноді раніше) порушення сну можуть бути обумовлені прорізуванням зубів.

За даними Міжнародної класифікації порушень сну 3-го перегляду 2014 року (International Classification for Sleep Disorders 3rd edition – ICSD-3), запропонованою Американською академією медицини сну, виділяють такі типи порушень: інсомнії, парасомнії, розлади, пов'язані з порушенням дихання уві сні, розлади циркадних ритмів сон-неспання, рухові розлади, пов'язані зі сном, гіперсомнії та інші.

**Прийнято класифікувати** розлади сну на первинні та вторинні. Первинні інсомнії в дітей характеризуються порушенням структури сну, пов'язані з органічною патологією, виявлені при полісомнографічному дослідженні. До них відносять нічні страхи, енурез, стереотипні рухи уві сні, синдром обструктивного апное. Ці розлади в однієї



й тієї ж дитини зазвичай стереотипні, амнезуються при пробудженні, важко піддаються лікувальним впливам. Вважається, що вони обумовлені незрілістю ЦНС або спадковою схильністю і зникають із віком. Згадані розлади зазвичай зустрічаються в дітей старше року і не характерні для немовлят. У грудних дітей досить часті вторинні розлади сну, при яких відсутні аномалії при полісомнографічному дослідженні (електроенцефалографічна (ЕЕГ) – структура сну не є порушеною). Найбільш поширені вторинні розлади сну – труднощі засинання та часті нічні пробудження. Показано, що якщо 95% новонародженим потрібно заколисування або тілесний контакт із матір'ю, щоб заснути, то у віці 1 року 60–70% здорових дітей здатні засинати самостійно.

Необхідно диференціювати особливості та порушення сну в дітей раннього віку. Найбільш поширеним порушенням сну в дитячій популяції (15–35%) є інсомнія – «порушення ініціації, тривалості, консолідації або якості сну, що виникають, незважаючи на наявність достатньої кількості часу та умов для сну, і які проявляються порушеннями денної діяльності різного виду».

У дітей грудного та раннього віку найчастіше зустрічається поведінкова інсомнія, яка розвивається у зв'язку з певним типом поведінки дітей перед сном або під час сну. Батьки дітей з цією формою інсомнії часто відзначають зниження загальної тривалості сну на добу (денного та нічного сну), пізній час засинання ввечері, тривале засинання, часті нічні пробудження та тривалі періоди нічного неспанья. Поведінкова інсомнія поділяється на два типи: з порушенням асоціацій та установок сну.

Поведінкова інсомнія з порушенням асоціацій сну характеризується наявністю в дитини неправильних навичок засинання, коли потрібні спеціальні зовнішні стимули, без яких дитина не може заснути. До таких негативних звичок (асоціацій) відносяться: заколисування в ліжечку,

погладжування по спині, засинання на руках або на грудях у матері, засинання з пляшечкою або пустушкою. У результаті дитина, у якої сформувалися такі асоціації засинання, вже не здатна заснути самостійно, без допомоги дорослих, і, щоб заснути, їй потрібні звичні зовнішні стимули. Інсомнія установок сну виникає при неправильному встановленні режиму дитини, коли час і місце вечірнього укладання варіюють день у день. Такі діти відмовляються лягати в ліжечко, плачуть, пручаються щодо укладання.

Часто в дітей грудного та раннього віку зустрічається **вторинна інсомнія** – порушення сну, що виникає на тлі патології ЦНС (гіпоксично-ішемічна енцефалопатія (ГІЕ), мінімальна мозкова дисфункція) або соматичних захворювань (гострих респіраторних або алергічних захворювань, дитячих колюк, синдрому прорізування зубів). ЕЕГ у новонароджених з ГІЕ виявляє порушення у структурах ЦНС, відповідальних за формування циклу «сон-неспанья». Ці порушення залежать від тяжкості перенесеної гіпоксії, а швидкість відновлення нормального циклу сну безпосередньо пов'язана з позитивним прогнозом подальшого психомоторного розвитку та адаптації ЦНС дитини.

До порушення сну в дітей грудного віку може призводити алергія до білка коров'ячого молока. Диференціювати таку алергію та дитячі кольки тільки клінічно досить складно, оскільки симптоми можуть з'являтися в один і той самий вік. При цьому знижується тривалість сну на добу, дитина стає примхливою та незадоволеною, періодично плаче і засинає лише на короткий період. Часті нічні пробудження (5 разів за ніч і більше) та зниження загальної тривалості сну до 4–5 годин на добу також є типовими скаргами. Фізикальні методи обстеження найчастіше є непоказовими. Можлива асоціація з анемією. Полісомнографія дозволяє виявити часті переходи до поверхневих фаз сну, зниження загальної тривалості сну, переривання сну.

У дітей раннього віку при різких змінах навколишнього оточення може розвиватися адаптаційна інсомнія (гостра інсомнія). При цьому можуть порушуватись як засинання, так і підтримання сну. Часто така форма інсомнії розвивається при зміні місця проживання, розлуці з матір'ю.

**Гіперсомнія** – патологічна сонливість, що періодично виявляється. Зазвичай відзначають повноцінний, але не тривалий нічний сон і потребу в тривалому денному сні.

**Парасомнії** – небажані фізичні феномени неепілептичного генезу, які раптово виникають при засинанні, протягом сну, у період неповного пробудження, які не відносяться до розладів циклу «сон-неспанья». У дітей віком 1–5 років 25 % парасомній у вигляді:

– бруксизму (скрегіт зубами) – ритмічне неусвідомлене скрипіння зубами уві сні, обумовлене спазмом жувальної мускулатури (захворювання ротової порожнини, ЛОР-органів, стоматологічними причинами, психологічними факторами), що може призводити до патологічного стирання зубів, їх гіперчутливості, подразнення ясен і часто асоціюється з головним болем; максимальна частота дебюту припадає на вік 2,5–3,5 років; відбувається нападopodobно, зазвичай епізод триває не більше 10 секунд, може виникати кілька разів на ніч;

- сногворіння; сноходіння;
- нічних міоклонічних посмикувань;
- стереотипних рухів (ритмічні гойдання та биття уві сні);
- нічного паралічу (неможливість довільних рухів під час пробудження);
- нічних страхів та нічних кошмарів.

**Сноходження або сомнамбулізм** – поєднання пересування зі стійким порушенням свідомості внаслідок неповного пробудження; діти не пам'ятають, що з ними відбувалося, а їхня поведінка часто неадекватна (безцільно щось можуть пересувати), нерідко натикаються на предмети

і падають; спроби розбудити дитину зазвичай не дають очікуваного ефекту і можуть посилювати сплутаність та дезорієнтацію, що рідко призводить до заподіяння собі шкоди, але є ймовірність випадкового травмування.

**Сногворіння** – будь-яка мовна продукція під час сну; вона не усвідомлюється і не запам'ятовується, виникає в будь-якій стадії сну; чим сон поверхневіший, тим виразніші слова і фрази, у глибокому сні – тільки звуки; провокується підвищеним емоційним навантаженням удень, трапляється і в немовлят; це найчастіший варіант парасомнії в ранньому віці.

**Нічні страхи** – дитина раптово сідає в ліжку з виразом жаху на обличчі, прискореним серцебиттям, часто її кидає в піт, кричить, плаче, не впізнає і не підпускає батьків, вранці не пам'ятає того, що трапилося, невтішна; підвищена тривожність корелює з підвищеною поширеністю нічних страхів та пробуджень.

**Нічні кошмари** – рухове занепокоєння дитини з вираженою вегетативною симптоматикою у швидкій фазі сну, вона кричить, а прокинувшись, плаче, тремтить, реагує на батьків і розповідає про страшні сновидіння, на ранок пам'ятає про те, що сталося; у дітей 3–6 років нічні кошмари зустрічаються із частотою 10–50 %.

**Нічні міоклонії** – неприємні відчуття в голішках і стопах перед засинанням або уві сні, міоклонічні посмикування.

**Стереотипні рухи уві сні** – ритмічні періодичні рухи, частіше голови та шиї (хитання головою з боку в бік у положенні на спині; розгойдування в положенні рачки в передньо-задньому або косому напрямку); биття головою об подушку або спинку ліжка в положенні на животі, максимум дебюту припадає на вік до 2,5 років – 59,8 % випадків.

**Здригання уві сні** – можуть зустрічатися у будь-якому віці, але активні скарги зазвичай пред'являються більш дорослими пацієнтами, поширеність у популяції становить 60–70 %.

### Діагностика порушень сну в дітей

Для оцінки сну в дітей грудного та раннього віку застосовуються різні методи суб'єктивного (анкети) та об'єктивного (реєстрація сну) характеру.

Найбільш поширеним методом вивчення сну у грудних дітей є ведення щоденника сну, в який батьки протягом певного часу вносять інформацію про тривалість нічного й денного сну, часу засинання і пробудження, кількість нічних пробуджень, звички та особливості сну дитини. Суб'єктивна оцінка здійснюється за допомогою неструктурованих опитувальників, які дають можливість досліджувати поведінку, яка безпосередньо стосується всього, що пов'язано зі сном або структурованих опитувальників (Шкала порушень сну у дітей, Опитувальник з особливостей сну у дитини та Опитувальник за звичками, пов'язаними зі сном, у дітей). В якості інструменту для скринінгу найчастіше використовують мнемонічну схему, відому як BEARS (Bedtime problems, Excessive daytime sleepiness, Awakings, Regularity and duration of sleep, Snoring) – це опитування родини на предмет того, чи є в дитини проблеми зі сном, уточнення його регулярності та тривалості, чи присутня надмірна денна сонливість, пробудження вночі.

Вищий рівень достовірності результатів забезпечують об'єктивні інструментальні методи, пов'язані з безпосередньою реєстрацією сну дитини: полісомнографія (є «золотим стандартом»), актиграфія, електроенцефалографія (ЕЕГ), міографія, окулографія, інфрачервона відеокамера.

**Полісомнографія** – синхронний запис різних фізіологічних параметрів під час сну. Зазвичай реєструють безперервну електроенцефалограму (ЕЕГ) у нічний час, електроокулограму, електроміограму, електрокардіограму, респіраторну активність, насичення гемоглобіну киснем та рухову активність. ЕЕГ є провідним компонентом

полісомнографії, необхідним для диференціювання різних фаз сну. Полісомнографія дозволяє судити про рівень зрілості функцій ЦНС.

**Актиграфія** – запис рухової активності дитини протягом тривалого часу. Періоду сну відповідає низька рухова активність дитини. Актиграф має форму наручного годинника і не заважає дитині спати. Недоліком методу є труднощі визначення того, чим зайнята дитина в період нічного неспання і чому вона прокинулася. Відмінності між даними актиграфії та щоденником сну, який ведуть батьки дитини, становлять близько 25 хв щодо визначення часу початку сну та його закінчення. Актиграфія може бути використана для вивчення сну в дітей у сполученні з полісомнографією.

**Відеосомнографія (відеомоніторинг)** – відеозапис поведінки дитини вночі. З даних відеосомнографії можна досліджувати характер нічних пробуджень, організацію циклу «сон-неспанья» та розвитку здатності до самозаспокоєння вночі в дітей віком до 1 року. Завдяки цьому методу вдалося достовірно встановити, що діти першого року життя прокидаються зазвичай 2–4 рази на ніч, тривалість активного сну з віком знижується, а спокійного сну – зростає. Застосування цього дозволяє оцінювати характер нічних пробуджень і частоту, з якою діти в цей час вимагають уваги батьків.

### Звички (гігієна) сну в дітей

Звички сну в дітей грудного та раннього віку необхідно диференціювати з порушеннями сну. Особливості сну дітей значно залежать від культурно-етнічної приналежності та соціально-економічного статусу батьків.

Приготування до сну включає низку послідовних дій: після вечері приймається ванна (душ), потім батьки читають казку, що стимулює засинання, далі слідує «поцілунок на ніч» вже в ліжку, і дитина залишається одна у своїй

кімнаті. Часто діти хочуть засинати зі світлом або брати з собою в ліжку улюблену іграшку, постійно кличуть батьків із проханням дати ще попити або розповісти ще одну казку (типові прохання).

Однією з частих особливостей сну (спричиняють найбільші суперечки) в дітей раннього віку є бажання спати лише в ліжку з батьками. У Швейцарії діти першого року життя сплять уночі разом із батьками у 10 % випадків. З віком частота спільного сну з батьками зростає і досягає свого максимуму до чотирьох років (один раз на тиждень у 38 %).

**Синдром раптової смерті дитини (СРСД)** визначається як раптова смерть немовляти, причини якої залишаються незрозумілими після повного обстеження, що включає патологоанатомічні дані, вивчення обставин смерті та аналіз прижиттєвих медичних досліджень. Відомо, що 90 % випадків СРСД відбуваються до того періоду, коли немовляти виповниться 6 місяців, піки смертності трапляються між 1 і 4 місяцями і, насамкінець, СРСД є рідкістю по досягненні дитиною 8-місячного віку. При ситуаціях, що викликають порушення гомеостазу організму (гіпоксія, гіперкапнія, ацидоз) частіше виникають у стані сну, центри регуляції життєвих функцій організму в стовбурі головного мозку виявляються не здатними адекватно змінити дихання та серцеву діяльність, унаслідок чого настає смерть (Додаток 3).

Показано, що діти, які сплять із батьками, отримують більше материнської уваги вночі та їх частіше годують грудьми. Часті нічні пробудження стають основною причиною спільного сну дитини з батьками (46 %).

У грудному віці нервова збудливість підвищена: легко утворюються умовні рефлексії, але гальмування та диференціювання запізнюються. Часто діти надмірно збудливі, примхливі, відзначаються гіперкінези, тики, енурез, синдром ацетонемічного блювання (неправильне

харчування – втрата апетиту – запах ацетону з рота – повторні блювання – розвиток ексікозу), зміни серцево-судинної системи (напади тахікардії, функціональний шум), зниження функції печінки та нирок (печінкові та ниркові кольки). Діти схильні до ідіосинкразії, набряку Квінке, алергічним ураженням, безпричинним підвищенням температури.

Існують інші особливості сну, характерні для дітей грудного і раннього віку. Не хочуть вклатися у встановлений час 17–21 % дітей віком до 2 років, 28 % – у 2–3 роки та 37 % – старше 3 років. Мають проблеми із засинанням у вечірній час 14–17 % дітей віком до 2 років та близько 25 % – у 2–4 роки. Як видно, з віком проблеми із засинанням частішають, що може бути пов'язане з бажанням дитини брати активну участь у вечірньому житті сім'ї. На думку батьків, прокидаються дуже рано-вранці 20–30 % дітей першого року життя, 15 % – від 1 до 3 років і 11 % – до 4 років.

### Тактика сімейного лікаря

Вивчення сну в дітей грудного і раннього віку є досить складним завданням, що пов'язано як із великою мінливістю індивідуальних нормативів сну в ці вікові періоди та наявністю умовно-патологічних навичок сну, і зі складнощами об'єктивізації картини сну в дитини на нічний час. Своєчасне виявлення проблем сну покращує якість життя та дозволяє створити правильні умови для гармонійного розвитку дитини. Лікарю потрібно надавати батькам рекомендації для покращання сну дитини.

## ЗАХВОРЮВАННЯ ПУПКОВОГО ЗАЛИШКУ, РАНКИ ТА СУДИН

У даному розділі будуть розглянуті захворювання пупкового залишку, пупкової ранки та пупкових судин.

Хірургічна інфекція в новонароджених – одна із складових частин великої медичної проблеми інфекційних захворювань серед новонароджених дітей. Погляди на інфекційний процес лікаря-неонатолога та хірурга мають багато спільного, проте в хірургічній клініці, як правило, доводиться мати справу з найбільш важкими формами локальної гнійної інфекції, а також із вторинними септикопіємічними вогнищами, що з'являються при неефективній терапії.

Проблема гнійної хірургічної інфекції в дітей раннього віку завжди актуальна (ці захворювання складають 25 % усієї хірургічної патології) тому, що постійно у зв'язку з цілим комплексом факторів змінюються загальна реактивність населення, патологія вагітності й пологів, відсоток невиношування, характер мікрофлори, і, отже, змінюються форми захворювання. З'являються нові методи діагностики, лікування та антибактеріальні препарати.

Чисельні клініко-мікробіологічні та імунологічні дослідження останніх років внесли багато нового в розуміння патогенезу інфекційного токсикозу, сепсису, септичного шоку. Проте, слід зазначити, що результати цих досліджень досить розрізнені, іноді суперечливі та найчастіше висвітлюють вибірково лише одну із сторін складного процесу. Це знаходить віддзеркалення і в лікувальних рекомендаціях.

Не викликає сумніву необхідність порозуміння у вивченні гнійної інфекції в новонароджених між неонатологами і фахівцями інших спеціальностей (хірургами, сімейними лікарями).

Процес формування пупкового шкірного рубчика, та муміфіковані залишки (кукса) пуповини перед відпаданням показано на рис. 23–24 (<http://freya.kiev.ua/pupkova-ranka-u-novonarodzhеноgo-doglyad-za-pupkom.html>) (фото з інтернету).



Рис. 23. Формування пупкового шкірного рубчика



Рис. 24. Муміфіковані залишки (кукса) пуповини перед відпаданням

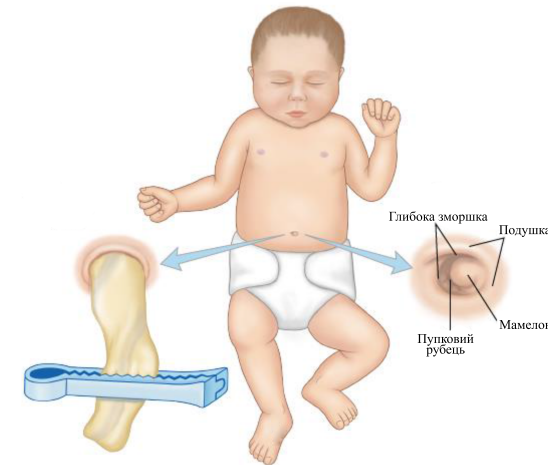


Рис. 25. Нормальний пупок

**Пупок** складається з трьох окремих анатомічних областей (рис. 25):

- Мамелон – область центральної западини.
- Рубець – щільний рубець, що позначає перетин внутрішньо- та екстраембріональної мезодерми плода.
- Подушка – злегка піднятий край навколо мамелона та рубця.

Варіації цих трьох ознак призводять до більш ніж 60 зареєстрованих нормальних анатомічних варіантів.

*Догляд за пупковим залишком*

*у ранньому неонатальному періоді*

- Згідно з міжнародними рекомендаціями догляд за пупковим залишком не потребує створення стерильних умов.
- Не рекомендується обробляти пупковий залишок будь-якими антисептиками (розчини анілінових барвників, спирт, розчин перманганату калію тощо).
- Достатньо утримувати його сухим та чистим, оберегти від забруднення сечею, калом, а також від травмування при тугому сповиванні або використанні одноразових підгузків із тугою фіксацією.
- Доведено, що місцеве використання антисептиків не тільки не зменшує частоти інфекцій, але й сприяє затримці спонтанного відпадання пупкового залишку.
- У разі забруднення пупковий залишок та шкіру навколо пупкового кільця можна промити водою та осушити чистою ватою або марлею.
- Не рекомендується користуватися пов'язками та додатковим підв'язуванням пуповини для прискорення процесу муміфікації.
- Значно знижує частоту гнійно-запальних захворювань пупкової ранки рання виписка з пологового будинку (на 2–4 добу після пологів), у тому числі до відпадання пуповини.

- Насильницьке видалення (відсікання) пупкового залишку небезпечно і може ускладнюватись кровотечею, пораненням стінки кишки при недиагностованій кили пупкового канатика, інфікуванням.

- Ефективність процедури не доведена; насильницьке видалення пупкового залишку слід визнати необґрунтованим інвазивним втручанням, потенційно небезпечним для життя новонародженого.

При сучасному методі обробки пупкового залишку (накладення затискача, виготовленого з пластику) його відпадання відбувається в середньому на 5–10 день життя з формуванням пупкової ранки. У здорового новонародженого при нормальному гранулюванні та епітелізації пупкова ранка гоїться до кінця 2-го – початку 3-го тижня. У недоношених дітей за відсутності запальних змін пупковий залишок відпадає між 5-м та 23-м днем, у середньому на 15-й день. Епітелізація настає зазвичай на 17-й день. Пролонгувати цей процес можуть різні захворювання пупкового залишку та ранки. Пупкова ранка потребує дотримання правил асептики та антисептики, щоб запобігти інфікуванню, що може статися як під час первинної обробки пуповини, так і при подальшому догляді за пупковим залишком та пупковою ранкою. Слід також нагадати, що після первинної обробки пуповини утворюють 2 тромби в пупкових артеріях, які є найчастішою локалізацією інфекції.

**Класифікація.** Прийнятої класифікації немає. На підставі клінічних та морфологічних змін виділяють захворювання пупкової кукси, ранки (омфаліт) та пупкових судин (флебіт та артеріїт), які найчастіше є неінфекційного та інфекційно-запального генезу.

Серед захворювань пупкового залишку виділяють:

**1. Шкірний пупок** – аномалія розвитку, за якої шкіра передньої черевної стінки живота переходить на оболонку

пуповини. Розмір шкірного виросту зазвичай не перевищує 1–1,5 см. Стан новонародженого задовільний. Перев'язка пуповини проводиться за загальним принципом: на 0,2 см вище за шкіру, що поширилася на пупковий канатик. Після відпадання залишку та заживлення пупкової ранки залишається невелика за розміром кукса, що піднімається над рівнем стінки живота, яка надалі зморщується і втягується. Розцінюється як косметичний дефект і не потребує лікування.

**2. Амніотичний пупок** – аномалія розвитку, що представляє собою перехід амніотичних оболонок з пуповини на передню черевну стінку навколо основи пупка разом із відсутністю на цій ділянці шкірного покриву.

Після загоєння пупка це місце залишається вологим, потім розвивається грануляція, та підсихає. Аномалія небезпечна приєднанням вторинної інфекції через недотримання правил асептики. Лікування полягає в накладанні асептичних пов'язок з епітелізуючими препаратами та профілактиці інфікування. Дефект зникає без залишкових явищ за кілька тижнів.

**3. Грижа пупкового канатика (омфалоцеле)** – комбінована аномалія розвитку, що складається з дефекту передньої черевної стінки в області пупкового кільця та килевого мішка (амніотичні оболонки пуповини, Вартонові драгли, очеревина). За розмірами кили пупкового канатика поділяють на малі (до 5 см у діаметрі), середні (до 8 см у діаметрі) та великі (понад 8 см у діаметрі), а також неускладнені чи ускладнені. При середніх і великих килах у килевий мішок випинаються органи черевної порожнини (кишковик, печінка, іноді селезінка). Така аномалія становить небезпеку для життя новонародженого, бо може ускладнитися розривом оболонок з евентрацією внутрішніх органів, інфікуванням або гнійним розплавленням оболонок з розвитком перитоніту. При середніх і великих килах діагноз не становить труднощів

і встановлюється на момент народження дитини. Для виключення кил малих розмірів усім новонародженим з товстою або незвичайною формою пуповини необхідно провести дослідження пупкового канатика через світло. Лікування хірургічне. Для запобігання висиханню, охолодженню та інфікуванню амніотичних оболонок відразу після народження дитини на передню черевну стінку накладають стерильну марлеву серветку, змочену теплим ізотонічним розчином хлориду натрію, і зверху прикривають стерильною пелюшкою. Надалі проводять паліативну та радикальну операції залежно від складності вади розвитку. Кила пупкового канатика у 50 % випадків поєднується з аномаліями розвитку інших органів та систем.

**4. Синдром Беквіта – Відемана (Beckwith – Wiedemann)** (синдром екзомфалії-макрогლოსії-гігантизму) характеризується класичною тріадою, що включає макросомію (гігантизм, вісцеромегалія), омфалоцеле та макрогლოსію. У ранньому неонатальному періоді (на 2-й або 3-й день життя) у таких дітей часто розвивається неонатальна гіпоглікемія, зумовлена гіперінсулінізмом внаслідок гіперплазії клітин підшлункової залози. Зі змінною частотою у хворих з цією патологією виявляють нефромегалію, гепатомегалію, багатоводдя, складки мочок вуха, діафрагмальну килу та вади серця. Невелика складка на мочці вуха є досить типовою ознакою цього синдрому. Можлива гемігіпертрофія, мікроцефалія, аномалії розвитку надбрівних дуг, пухлини черевної порожнини, поліцистемія. Диференціальна діагностика проводиться із синдромом Дауна (хромосомні аномалії), діабетичною фетопатією (цукровий діабет у матері), синдромом Зельвегера (збільшення концентрації жирних кислот та активності відповідних ферментів). Такі діти надалі мають високий ризик розвитку пухлин органів черевної порожнини (пухлини Вільмса, гепатобластоми, нейробластоми та злоякісні пухлини кори надниркових

залоз). У неонатальному періоді симптоматичне лікування. Протягом перших 6 років життя кожні три місяці хворим на синдром Беквіта – Відемана рекомендується ехографічне обстеження для виявлення пухлин органів черевної порожнини.

**5. Гангрена залишку пупкового канатика** – інфекційно-запальне захворювання, яке викликається анаеробними бактеріями та діагностується в перші дні життя дитини. Клінічно проявляється порушеннями процесів муміфікації пуповинного залишку. Він стає вологим, набуває брудно-бурого відтінку з неприємним гнильним запахом. Стан дитини тяжкий. Як правило, розвивається сепсис. Лікування та спостереження необхідно проводити в хірургічному відділенні. Терапію починають з негайного відсікання пуповинного залишку та призначення антибіотиків широкого спектра дії.

Серед захворювань пупкової ранки розрізняють неінфекційні (вроджені аномалії розвитку) та інфекційні (придбані).

#### **Неінфекційні:**

**1. Пупкова кила** – випинання очеревини, сальника через розширене пупкове кільце, що збільшується при занепокоєнні дитини. Клінічно проявляється візуальним випинанням округлої або овальної форми в області пупкового кільця, пальпаторно – визначенням вхідних воріт пупкової киля, іноді незначною розбіжністю прямих м'язів живота. Стан дитини зазвичай не порушено, проте при невеликих розмірах киля та щільних краях пупкового кільця можливі больові реакції. Лікування полягає у профілактиці захворювань та станів, що супроводжуються занепокоєнням (кишкові кольки, здуття живота, дисфункції ШКТ. Також рекомендовано масаж передньої черевної стінки живота та раннє викладання дитини на живіт. З появою різкого занепокоєння дитини необхідна термінова

консультація дитячого хірурга з метою виявлення киля (ущімлення) та проведення лікувальних заходів (можливе хірургічне лікування).

**2. Нориці пупка.** На підставі морфологічних змін виділяють повні та неповні нориці. **Клінічні форми нориць пупка:**

– нориця жовточного протоку повна; нориця жовточного протоку неповна;

– нориця сечового протоку повна; нориця сечового протоку неповна.

Клінічно проявляються постійним мокнуттям пупкової ранки після відпадання пупкового залишку. При огляді виявляють інфільтрований та гіперемований пупок, з якого іноді випинається яскраво-червоного кольору слизова оболонка нориці. Шкіра навколо пупка подразнена з елементами мацерації. За наявності широкої жовточної протоки можливе виділення кишкового вмісту, а при підвищенні внутрішньочеревного тиску високий ризик інвагінації клубової кишки з явищами часткової кишкової непрохідності (блювання, здуття живота, затримка випорожнень та ін.). Інвагінат має вигляд яскраво-червоного з синюшним відтінком випинання неправильної або овальної форми, м'яко-еластичної консистенції. У такому разі високий ризик некротизації ущемленої кишки. Постійне виділення кишкового вмісту призводить до порушення харчування та нагноєння пупка. Дитина погано додає в масі тіла, відстає у фізичному розвитку. Усе це становить велику небезпеку виникнення токсико-септичного стану.

При незарощенні сечової протоки з пупкової ранки виділяється сеча. Іноді під час крику, у разі широкого просвіту нориці, сеча виділяється струменем, а при натисканні на ділянку сечового міхура можна майже повністю випорожнити орган.



**Ускладнення повних нориць:** мацерація та інфікування шкіри, інфікування сечовивідних шляхів, виникнення омфаліту.

**Диференційна діагностика:**

- флегмонозний омфаліт;
- пупок, що мокне;
- фунгус;
- кальциноз пупка.

**Уточнення діагнозу** при тривалому незагоєнні пупкової ранки проводиться шляхом зондування, введення індигокарміну при напрямку нориці донизу з контролем кольору сечі, бокова рентгенографія черевної стінки при наявності вапняних крихт в пупочній ямці.

**Лікування на догоспітальному етапі.** Ретельний догляд за пупковою ранкою з обробкою її розчином перекису водню. При мацерації шкіри – захист її цинковою пастою. Консервативне лікування проводиться протягом 6 місяців. При його неефективності показано хірургічне лікування.

Лікування повних нориць тільки оперативне. Враховуючи небезпеку важких ускладнень при них, операцію слід рекомендувати найближчим часом після встановлення діагнозу. Виняток становлять вузькі нориці сечової протоки, при яких операція може бути відкладена до 6-місячного віку.

*Неповні нориці* пупка виникають внаслідок незарощення дистальних відділів сечової або жовточної протоки. Розпізнавання неповної пупкової нориці – треба запідозрити у всіх випадках, коли є вказівки на пупкову ранку, що довго не загоюється. При необлітерованій сечовій протоці при натисканні на навколопупкову ділянку із нориці з'являється крапелька серозної рідини. Існування нориці саме по собі занепокоєння дитині не завдає. Основні скарги батьків зводяться до існування ранки, що довго не загоюється.

Клінічна картина відповідає такій при ознаках катарального омфаліту. При огляді на дні пупкової ранки деякі діти мають поліпозні утворення з отвором у центрі. У поодиноких випадках можна пропальпувати тяж, що йде від пупка до сечового міхура. Виділення з пупкової ранки при цьому виді нориці має кислу реакцію, при незарощенні жовточної протоки – лужну. Перебіг неповних нориць тривалий, з частим інфікуванням та розвитком запального процесу в стінці нориці. При підозрі на нориці пупка показана консультація дитячого хірурга.

Заключний діагноз встановлюється після проведення фістулографії або проби з метиленовим синім. Неповні нориці здатні самостійно закриватися до 6-місячного віку.

Лікування неповних нориць консервативне і полягає у проведенні профілактичних заходів щодо інфікування пупкової ямки. Рекомендовані щоденні загальні гігієнічні ванни, багаторазова обробка пупка тампоном з дезінфікуючими розчинами. За відсутності терапевтичного ефекту рекомендовано оперативне лікування після 6 міс. У більш ранній термін хірургічне втручання рекомендовано за наявності неповних довгих нориць і нориць з кистоподібними розширеннями.

Незарощення проксимального відділу жовточної протоки формує дивертикул Меккеля. Діагностують цю ваду за наявності ускладнень – кровотеч або дивертикуліту. Клінічна картина відповідає клініці гострого апендициту, кишкової непрохідності, кишкових кровотеч. Лікування термінове оперативне.

**3. Пупкова гранульома (фунгус)** характерна для новонароджених з великою масою тіла, що мають товсту пуповину та широке пупкове кільце (рис. 26).

Найчастіше в ранці пупка переважають пролиферативні процеси, грануляція розростається в глибині, заміщується сполучною тканиною, і виникає грибоподібне утворення

з досить щільною основою, покритою блідорожевою грануляцією з мізерним відокремлюваним – фунгус пупка.

Гранульоми часто виступають над краями пупкового кільця. Загальний стан дитини при фунгусі пупка не страждає, але ранка може служити входними воротами для інфекції і генералізувати запалення. Пупкова ранка немає ознак запалення.



**Рис. 26. Пупкова гранульома**

Фунгус слід диференціювати з випаданням слизової оболонки незарощеної жовточної протоки і можливою при цьому інвагінацією кишки. Слизова оболонка кишки або незарощеної протоки має яскравіше забарвлення, ніж грануляція при фунгусі. Вибір терапії фунгусу без ускладнень визначається в залежності від величини новоутворення і загального стану немовляти.

### Омфаліт

**Визначення.** Інфекційно-запальні захворювання дна пупкової ранки, пупкового кільця, підшкірно-жирової клітковини біля пупка називають *омфалітом*. Захворювання

внесено в реєстр і за МКХ 10 має код P38 – омфаліт новонародженого з кровотечею чи без неї.

**Класифікація.** За клінічним перебігом розрізняють такі види омфалітів: катаральний (простий, серозний, пупок, що мокне) омфаліт, гнійний (флегмонозний) та некротичний (гангренозний) омфаліти.

**Причини.** Збудники омфаліту представлені грампозитивними (стафілококи, стрептококи), грамнегативними (кишкова паличка, протей, синьогнійна паличка) мікроорганізмами, анаеробами (при гангрені). Фактори ризику розвитку омфаліту: неадекватний (поганий) догляд за залишком пуповини та пупковою ранкою, маніпуляції на судинах пуповини з порушенням асептичних принципів, наявність хоріоамніоніту на тлі недоношеності та внутрішньоутробного інфікування.

**Клініка та діагностика.** Клініко-діагностичними критеріями омфаліту є: наявність еритеми, виділень (серозних або гнійних) з пупкової ранки або судин пуповини, позитивний тест на наявність у виділеннях мікроорганізмів.

Клінічні прояви залежать від виду омфаліту.

**Катаральний (простий) омфаліт** (серозний омфаліт, пупок, що мокне) – характеризується наявністю серозного виділення у невеликій кількості на тлі легкої гіперемії і незначним набряком (рис. 27). Стан дитини не порушений, температура тіла нормальна. Новонароджені активні, позитивна динаміка маси тіла, гемограма без патології. Характерна затримка епітелізації пупкової ранки. Після відпадання пупкового залишку можливе скупчення невеликої кількості серозно-гнійних виділень під кров'янистою кірочкою. Дуже рідко пупок, що мокне, може бути результатом наявності пупково-брижової протоки або фістули зародкового сечового ходу.

Диференціальна діагностика проводиться з норицями пупкової ранки.

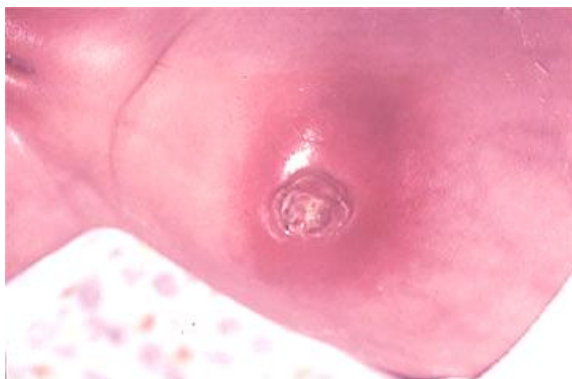


Рис. 27. Омфаліт

**Лікування.** При оптимальному догляді матері та щоденному медичному спостереженні лікування проводиться амбулаторно. Рекомендовано збільшення частоти обробки пупкової ранки до 3–4 разів на добу з використанням дезінфікуючих розчинів (4% розчин хлоргексидину). Лікування проводиться на тлі попередньої обробки пупкової ранки 3% розчином перекису водню. При погіршенні стану або розповсюдженні процесу дитину необхідно госпіталізувати до відділення неонатологічного профілю.

**Гнійний омфаліт** – інфікування дна пупкової ранки, пупкового кільця та судин пупка гнійними бактеріями. Виявляється явним набряком, почервонінням пупка, гнійними виділеннями з нього (рис. 28). Під шкірою над пупком пальпуються щільні тяжі. Захворювання починається наприкінці раннього неонатального періоду чи 2-го тижня життя, нерідко на тлі катарального омфаліту. Бактеріальний процес часто супроводжується інтоксикацією, підвищенням температури тіла, відмовою від їжі, запальними змінами в гемограмі. Незважаючи на лікування, іноді інфекція поширюється далі, спричинюючи серйозні ускладнення.



Рис. 28. Омфаліт з ущільненням і еритемою навколо пупка в новонародженого

**Флегмонозний омфаліт** виникає внаслідок поширення запального процесу на навколорупкову ділянку. Для нього характерна наявність набряку, інфільтрації тканин, гіперемії шкіри навколо пупка, випинання пупкової ділянки. На дні пупкової ранки утворюється виразка з підритими краями та фібринозними нашаруваннями. Стан дитини погіршується, вона стає млявою. Новонароджений слабо смокче груди, часто зригує, шкіра стає блідою або набуває блідо-сірого відтінку, температура тіла підвищується до фебрильних цифр, відзначається зниження або відсутність збільшення маси тіла. У гемограмі: лейкоцитоз, виражене зрушення лейкоцитарної формули вліво, прискорена ШОЕ, зниження гемоглобіну, збільшення гострофазних білків.

Якщо флегмонозний омфаліт розвивається у недоношених новонароджених, у дітей з імунodefіцитом або на тлі проведення терапії бактеріального процесу без позитивної динаміки то можливий розвиток вкрай рідкісного ускладнення флегмонозної форми омфаліту – некротичний омфаліт. При цій патології процес поширюється

вглиб. Стан дитини різко погіршується. Шкіра набуває багряно-синюшного кольору з елементами некрозу і відшаруванням від тканин, що підлягають. Поверхня рани швидко збільшується в розмірах, м'язи та фасції в ділянці черевної стінки оголюються. Клініка нагадує некротичну флегмону новонародженого. Ця форма омфаліту часто є причиною сепсису.

Диференціальний діагноз проводиться з некротичною флегмоною новонародженого та стафілодерміями.

Інфікування пупкової ранки часто супроводжується залученням судин пуповини (тромбофлебіт та/або тромбартеріїт). Групу ризику складають діти, яким проводилася катетеризація пупкових судин. Тромбофлебіт пупкової вени проявляється еластичним тяжем над пупком, що пальпується, при тромбоартеріїті – під пупковим кільцем. Підтвердженням діагнозу є поява гнійних виділень на дні пупкової ранки при масажних рухах від периферії ураженої судини до пупкового кільця. Ускладненнями флебіту пупкових вен можуть бути дифузний гепатит, множинні абсцеси та неонатальний сепсис. Легкі форми перифлебіту та тромбофлебіту довгий час мають латентний варіант перебігу. Пупкова ранка може залишатися без змін. До кінця першого місяця життя при несприятливому перебігу процесу можливий розвиток сепсису. Загальний стан дитини значно погіршується. Типовими є симптоми інфекційного токсикозу: зміна поведінки дитини, зниження апетиту, рефлексів, тону м'язів, підвищується температура тіла, з'являється тахікардія із приглушеними тонами серця, тахіпное, метеоризм. Шкіра набуває сіро-жовтого відтінку. В аналізі крові – ознаки запалення.

**Лікування.** Запорукою успішної терапії інфекційних захворювань пупкової ранки, канатика та судин є комплексне застосування місцевої терапії в осередку (гігієнічні процедури та медикаментозне лікування),

фізіотерапевтичних методів (ультрафіолетове опромінення) та призначення антибіотиків широкого спектра дії з подальшою її корекцією після отримання бакпосіву. При інтоксикації призначається інфузійна терапія. При всіх запаленнях в області пупка потрібна консультація хірурга. Після хірургічного втручання рану ведуть відкритим способом.

**Профілактика.** Профілактика розвитку гнійно-запальних захворювань пупкового залишку і пупка повинна проводитися як у медичному закладі, так і вдома.

Для зниження ризику інфікування пупкової рани та з метою профілактики гнійних захворювань пупка та розвитку пупкового сепсису в домашніх умовах необхідне дотримання чистоти приміщення, в якому знаходиться дитина, рук батьків, одягу малюка та предметів догляду за ним, а також ретельний догляд за пупковою ранкою. Пупкова ранка завжди повинна бути чистою та сухою.

Згідно з міжнародними рекомендаціями та наказом МОЗ України від 14.09.2021 р. № 1945 «Про затвердження Уніфікованого клінічного протоколу первинної медичної допомоги «Інтегроване ведення хвороб дитячого віку» для догляду за пуповинним залишком не потрібні стерильні умови. Не рекомендується його обробляти в ранній неонатальний період будь-якими антисептиками (спирт, розчин хлоргексидину, розчини анілінових барвників). Необхідно обережно пупковий залишок від попадання сечі та забруднення, не травмувати, утримувати сухим та чистим; памперс має бути розташований нижче пупкового залишку та не травмувати його. У разі забруднення – шкіру навколо пупкового кільця промити та осушити чистою тканиною. Також не рекомендується хірургічне відсікання пуповинного залишку.

Суттєве значення у профілактиці інфікування пупкової ранки та пупкового залишку в амбулаторних умовах має

дотримання гігієнічних правил з боку медичного персоналу, які доглядають немовлят: догляд за шкірою, щоденна зміна халатів, носіння масок та зміна їх кожні 2–3 години з дитиною. Обов'язковою є обробка столів-пеленаторів після огляду кожної дитини дезінфікуючими розчинами, стерилізація білизни, ультрафіолетове опромінення палат, систематичне вологе прибирання та регулярне їх провітрювання.

**Прогноз.** Сприятливий при легких формах омфаліту, запаленні пупкових судин за умови своєчасної та адекватної терапії. Прогноз при флегмонозній і некротичній формі визначається загальним станом, преморбідним фоном, інтенсивністю проведеної терапії. У випадку приєднання ускладнень, таких як перитоніт, сепсис, абсцеси печінки, прогноз серйозний, летальність дуже висока.

#### **Лікування місцевої інфекції**

1. Перед обробкою пупка ретельно вимити руки.
2. Під час обробки пуповинного залишку слід дотримуватися правил асептики та антисептики (чисті рукавички, стерильні ватні тампони, стерильний фізіологічний розчин, антисептичний розчин).
3. Захопити шкіру навколо пупка великим і вказівним пальцями та розкрити ранку.
4. Пуповинний залишок/ранку слід промивати антисептичним розчином (4 % розчин хлоргексидину) від центру до зовнішніх країв при запаленні та висушувати стерильними марлевими тампонами 4 рази на день, доки пупок перестане гноїтися.
5. Ватними паличками видалити з ранки залишки антисептика та кров'янисті скоринки.
6. Очищену ранку промокнути стерильним марлевым тампоном і чекати 2–3 хв до повного висихання.
7. Матеріал, що був у контакті з біологічними тканинами, необхідно викидати в закриті ємності.

8. Обробку пупкової ранки необхідно проводити щодня до її повного загоєння (відсутність скоринок, серозних або сукровичних виділень). Варто навчити матір здійснювати місцеву обробку пупка.

9. Якщо почервоніння та ущільнення шкіри розповсюджується більше, ніж на 1 см за межі пупка або якщо через 2 доби від початку лікування місцеві прояви омфаліту посилилися, або стан дитини погіршився – показана госпіталізація у відповідне відділення неонатологічного профілю.

10. Якщо прояви омфаліту зникли, загальний стан та вигодовування дитини задовільні, місцеве лікування можна завершити.

Запорукою правильного розвитку та зростання дитини є проведення новонародженому гігієнічних ванн. Міфи з приводу купання новонародженого з незагоєним пупком є не тільки в батьків, а й у багатьох лікарів, а офіційних рекомендацій щодо цього не існує. Для зниження ризику інфікування пупкової ранки під час купання слід виконувати такі вимоги:

1. Ванни проводити в окремій власній ванночці дитини, призначеної для купання.
2. Вода для купання має бути кип'яченою до загоєння пупкової ранки.
3. Не рекомендується використання для купання відварів трав, антисептичних розчинів.
4. Відразу після купання дитину просушити рушником або пелюшкою, одягнути.

Кожен із батьків повинен знати ознаки запального процесу в пупковій ранці, при появі яких дитину треба негайно показати лікареві-педіатру або сімейному лікарю:

- почервоніння та набряклість шкіри навколо пупка;
- виділення з ранки пофарбованої в жовті або зелені тони рідини з неприємним запахом;

- підвищення температури тіла в дитини чи шкіри навколо пупкового кільця;

- зміна поведінки дитини: поява занепокоєння чи млявості, відмова від їжі та пиття, поява щільних тяжів під шкірою вище та нижче пупка.

## ВАКЦИНАЦІЯ ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ

У даному розділі буде розглянуто питання вакцинації дітей, покази та протипокази до вакцинації відповідно до чинного наказу Міністерства охорони здоров'я України від 16.09.2011 № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів» (у редакції від 01.02.2022 р. № 190).

**Визначення.** *Вакцинація* (щеплення, імунізація) – створення штучного імунітету в людини до певних інфекційних хвороб шляхом введення вакцини чи імуноглобуліну. Це одне з найбільш вагомих та корисних досягнень людства. Її широке застосування дозволяє щорічно зберігати мільйони людських життів і запобігати інвалідизації населення, у сотні разів знижувати інфекційну захворюваність, впливати на рівні вродженої патології та тієї соматичної захворюваності, яка є наслідком перенесених інфекційних захворювань.

Кожна дитина має право на здорове життя, і вакцинація сприяє реалізації цього права. Безперечно, вона є одним із найбільш ефективних способів профілактики багатьох інфекційних захворювань.

Вакцинація дітей в Україні регламентована правовою настановою – Календарем профілактичних щеплень. Календар профілактичних щеплень – нормативно-правовий акт центрального органу виконавчої влади, що забезпечує формування державної політики у сфері охорони здоров'я, яким встановлюються перелік обов'язкових профілактичних щеплень та оптимальні строки їх проведення. Календар включає обов'язкові профілактичні щеплення з метою запобігання захворюванням на дифтерію, кашлюк, кір, поліомієліт, правець,

туберкульоз та інші обов'язкові щеплення для певних груп населення: щеплення дітей з порушенням Календаря; щеплення ВІЛ-інфікованих осіб; за станом здоров'я; щеплення дітей після алло/ауто-ТСГК (трансплантація стовбурових гемопоетичних клітин); щеплення на ендемічних і ензоотичних територіях та за епідемічними показаннями.

Імунізація реалізується через введення медичних імунобіологічних препаратів – вакцин, анатоксинів, імуноглобулінів, сироваток, бактеріофагів, інших лікарських засобів, що застосовуються в медичній практиці з метою специфічної профілактики інфекційних хвороб.

Курс щеплення – це імунологічно розраховані та фізіологічно перевірені кількість, схема та спосіб введення імунобіологічних препаратів, який включає в себе первинний вакцинальний комплекс та ревакцинацію.

1. Первинний вакцинальний комплекс – курс профілактичних щеплень, необхідний для створення базового імунітету проти певних інфекційних хвороб.

2. Ревакцинація – повторне введення вакцини чи анатоксину з метою підтримання штучного імунітету в людини до певних інфекційних хвороб. Щеплення можна проводити моновакцинами або за наявності зареєстрованих комбінованих вакцин, до складу яких входять антигени, для профілактики інфекцій, вакцинація можлива комбінованими вакцинами. Нижче наведений графік проведення вакцинації за віком (табл. 15).

Щепленню для профілактики туберкульозу підлягають усі новонароджені діти, що не мають до цього протипоказань. Вакцинація проводиться на 3–5 добу життя дитини (не раніше 48-ї год після народження) вакциною для профілактики туберкульозу (далі – БЦЖ). Недоношених дітей щеплюють після досягнення дитиною маси тіла більше 2500 г.

Таблиця 15

Графік щеплення за віком

Вік	Щеплення проти				
	Гепатиту В	Туберкульозу	Дифтерії, кашлюка, правця	Поліомієліту	Гемофільної інфекції
1 день					
3–5 днів		Туберкульозу			
2 місяці	Гепатиту В		Дифтерії, кашлюка, правця	Поліомієліту	Гемофільної інфекції
4 місяці			Дифтерії, кашлюка, правця	Поліомієліту	Гемофільної інфекції
6 місяців	Гепатиту В		Дифтерії, кашлюка, правця	Поліомієліту	
12 місяців					Гемофільної інфекції
18 місяців			Дифтерії, кашлюка, правця	Поліомієліту	Кору, краснухи, паротиту
6 років			Дифтерії, правця	Поліомієліту	Кору, краснухи, паротиту
14 років				Поліомієліту	
16 років			Дифтерії, правця		
26 років			Дифтерії, правця (надалі – кожні 10 років)		

Щеплення для профілактики туберкульозу не проводять в один день з іншими щепленнями. Діти, які не були щеплені в пологовому стаціонарі, підлягають обов'язковій вакцинації в закладах охорони здоров'я.

Дітям, яким не виповнилося два місяці, щеплення проти туберкульозу проводять без попередньої проби Манту. Після двомісячного віку перед виконанням щеплення дитині слід провести пробу Манту. Щеплення проводиться при негативному результаті проби.

Діти, щеплені БЦЖ, у яких не сформувався рубчик, проте є достовірне підтвердження проведення щеплення, не підлягають повторній вакцинації.

*Вакцинація проти гепатиту В.* Їй підлягають усі новонароджені. Для вакцинації дітей використовується вакцина за схемою: 0 (перша доба) – 2–6 місяців життя дитини.

- Якщо мати новонародженого HBsAg «-» (негативна), що документально підтверджено, вакцинацію дитини можна розпочати протягом перших місяців життя або одночасно зі щепленням проти кашлюка, дифтерії, правця, поліомієліту. У разі поєднання імунізації зі щепленням проти кашлюка, дифтерії, правця, поліомієліту рекомендуються схеми: 2–4–6–18 місяців життя або 2–4–9 місяців життя.

- Новонародженим з масою тіла менше 2000 г, що народилися від HBsAg «-» (негативних) матерів, вакцинація проводиться, коли дитина набере масу тіла 2000 г або досягне віку 1 місяць.

- Якщо новонароджена дитина в тяжкому стані, її імунізацію слід проводити після покращення стану перед випискою дитини з лікарні.

- Якщо мати новонародженого HBsAg «+» (позитивна), дитині роблять щеплення за схемою: 0 (перша доба) – 2–6 місяців життя дитини. Перша доза вакцини вводиться в перші 12 годин життя дитини незалежно від маси тіла. Разом із вакцинацією, але не пізніше першого тижня життя,

в іншу ділянку тіла рекомендовано вводити специфічний імуноглобулін проти гепатиту В з розрахунку 40 МО/кг маси тіла та не менше 100 МО. Якщо маса новонародженої дитини менше 2000 г, вакцинація проводиться обов'язково, але введена доза вакцини не зараховується як доза первинної імунізації; після досягнення дитиною віку 1 місяця вакцинація має бути проведена серією з трьох введень вакцин 0–1–6 (0 – дата першого введення вакцини, мінімальний інтервал між першим та другим щепленнями – 1 місяць, між другим і третім щепленнями – 5 місяців).

- Якщо в матері новонародженої дитини невизначений HBsAg статус, щеплення дитини проводиться обов'язково в перші 12 годин життя з одночасним дослідженням статусу матері за HBsAg. У разі отримання позитивного результату в матері профілактика гепатиту В проводиться, як у випадку щеплення дитини, народженої від HBsAg «+» (позитивної) матері.

- Не слід повторно розпочинати серію вакцинації, якщо було пропущено дозу вакцини, незалежно від того, скільки часу минуло. Необхідно ввести дози вакцини, яких не вистачає, за графіком з дотриманням мінімальних інтервалів.

*Щеплення проти дифтерії, правця та кашлюка* проводяться за віком: у 2 місяці (перше щеплення), у 4 місяці (друге щеплення), у 6 місяців (третє щеплення) та у 18 місяців (четверте щеплення).

Для вакцинації дітей проти кашлюка на першому році життя можуть використовуватися вакцини як з ацелюлярним (далі – АаКДП), так і з цілюклетинним (далі – АКДП) кашлюковим компонентом.

Перенесений кашлюк в анамнезі не є протипоказанням до вакцинації проти цієї хвороби.

Щеплення проти кашлюка проводиться дітям до 6 років 11 місяців 29 днів.



Ревакцинацію проти дифтерії та правця в 6 років проводять анатоксином дифтерійно-правцевим (далі – АДП). Екстрена профілактика правця не впливає на проведення планової імунізації.

*Вакцинація дітей для профілактики поліомієліту* проводиться за віком 2 місяці, 4 місяці, 6 місяців, 18 місяців, 6 років та 14 років. Інактивована вакцина для профілактики поліомієліту (далі – ІПВ) застосовується для перших двох щеплень, а в разі протипоказань до введення оральної поліомієлітної вакцини (далі – ОПВ) – для всіх наступних щеплень за Календарем.

Вакцина ОПВ застосовується для третього-шостого щеплень (щеплення за віком – 6 місяців, 18 місяців, 6 років та 14 років).

Вакцина ІПВ може бути застосована для третього-шостого щеплень як окремо, так і в складі комбінованих вакцин.

- Дітям, які перебувають у сімейному оточенні, дитячих закладах закритого типу з ВІЛ-інфікованими або з особами, яким протипоказано введення ОПВ, щеплення проводиться виключно ІПВ-вакциною.

*Вакцинація дітей для профілактики інфекції, спричиненої паличкою Haemophilus influenzae типу b (Hib-інфекція)*, може проводитись моновакцинами та комбінованими вакцинами, що містять Hib-компонент. Щеплення для профілактики Hib-інфекції слід проводити за схемою 2–4–12 місяців. Вакцинація проводиться дітям до 4 років 11 місяців 29 днів.

*Вакцинація дітей для профілактики кору, епідемічного паротиту та краснухи* проводиться у віці 12 місяців. Друге щеплення – у віці 6 років. Перенесене захворювання на кір, епідемічний паротит чи краснуху не є протипоказанням до щеплення.

### **Вакцинація дітей з порушенням Календаря щеплень**

Часто у практиці виникають ситуації, коли лікарю потрібно щепити пацієнта з порушенням Календаря вакцинації. У такому випадку головною метою є проведення дитині щеплення (формування первинного вакцинального комплексу) та ревакцинації, яка їй показана за віком з дотриманням мінімальних інтервалів.

Мінімальний інтервал – це інтервал, який допускається для введення вакцини / анатоксину проти однієї й тієї самої інфекції особам з порушенням Календаря. Введення чергової дози вакцини / анатоксину з меншим, ніж мінімальний, інтервалом не зараховується. При виборі схеми вакцинації необхідно керуватися інструкцією виробника про застосування вакцини / анатоксину (табл. 16).

*Вакцини АКДП з цільноклітинним та ацелюлярним кашлюковим компонентом та АДП* використовуються для щеплення дітей до 6 років 11 місяців 29 днів. Щеплення дітей до року (від 3 місяців і до 1 року) розпочинається у визначений день з подальшим дотриманням мінімальних інтервалів між першою і другою, другою і третьою дозами щонайменше 4 тижні з урахуванням вакцинації за віком. Наступні дози щеплень проводяться за Календарем щеплень.

Для дітей у віці від 1 до 6 років 11 місяців 29 днів при порушенні Календаря вакцинація проти дифтерії проводиться з дотриманням мінімальних інтервалів між першою та другою дозами в 4 тижні, між другою та третьою дозами – 6 місяців. Подальша ревакцинація здійснюється за Календарем щеплень, якщо інтервал між першою ревакцинацією та ревакцинацією за віком становить більше 1 року. У випадку, якщо введення третьої дози вакцини припадає на вік після шести років, дана доза зараховується як ревакцинація за віком у 6 років. У випадку введення третьої дози раніше 6 років, необхідно провести ревакцинацію за віком у 6 років.

Мінімальні інтервали між дозами щеплень

Вакцини, анатоксини	Мінімальний інтервал між дозами		
	1-2-а дози	2-3-я дози	3-4-а дози
До 1 року	4 тижні	4 тижні	за Календарем
АКДП, АДП Старше 1 року	4 тижні	6 місяців	за Календарем, якщо інтервал між першою ревакцинацією та ревакцинацією за віком становить більше 1 року
Проти поліомієліту	1 місяць	1 місяць	6 місяців
Проти гепатиту В	1 місяць	1 місяць	
Проти кору, паротиту, краснухи	1 місяць		
НіВ-вакцина	1 місяць, 2-а доза не вводиться, якщо 1-шу дозу введено у віці від 12 місяців до 4 років 11 місяців 29 днів	6 місяців, 3-я доза не вводиться, якщо 2-гу дозу введено у віці від 12 місяців до 4 років 11 місяців 29 днів	за Календарем, але не раніше, ніж 1 рік

Щеплення дітей до 7 років з порушенням цього Календаря призначаються лікарем із такого розрахунку, щоб дитина встигла одержати триразове щеплення проти кашлюку до 6 років 11 місяців 29 днів. У разі неможливості отримати 3 дози вакцини проти кашлюку дитиною до 6 років 11 місяців 29 днів вводять стільки доз, скільки дитина встигне отримати до виповнення їй зазначеного віку. Вакцина АДП використовується для щеплення дітей, які мають протипоказання до щеплення вакцин із кашлюковим компонентом.

Якщо остання доза *вакцинального комплексу (перша ревакцинація) проти поліомієліту* збігається з віком проведення ревакцинації в 6 років або 14 років, перша ревакцинація зараховується як ревакцинація за віком у 6 років або в 14 років. Для проведення першого та другого щеплення незалежно від віку використовується інактивована вакцина проти поліомієліту. Інші дози курсу щеплення проводяться ОПВ, якщо немає протипоказів. Особам, старшим 18 років, вакцинація проводиться за епідемічними показаннями.

Якщо дитина не отримала першу дозу вакцини проти *гепатиту В* у пологовому стаціонарі або родопомічному закладі, вакцинація проводиться в амбулаторних закладах охорони здоров'я в будь-якому віці (лише для дітей, народжених, починаючи з 2002 року). Якщо вакцинація розпочинається пізніше 2-х місяців життя дитини з використанням комбінованих вакцин, до складу яких входить вакцина проти гепатиту В, щеплення плануються з урахуванням мінімального інтервалу між дозами. Вакцинація проти гепатиту В вважається завершеною при отриманні особою щонайменше трьох щеплень. Діти, які не були раніше щеплені проти гепатиту В, повинні отримати повний вакцинальний комплекс до 12-річного віку.

*Дітям, які не були вакциновані проти кору, паротиту чи краснухи* за віком у 12 місяців та в 6 років, щеплення

починають робити в будь-якому віці до 17 років 11 місяців 29 днів. Дитина має отримати дві дози з дотриманням між ними мінімального інтервалу введення.

*Вакцинація проти Hib-інфекції* проводиться дітям до 4 років 11 місяців 29 днів. У старшому віці вакцинація проти Hib-інфекції проводиться лише особам з групи ризику.

*Не слід розпочинати серію вакцинації спочатку, якщо була пропущена доза, незалежно від того, скільки часу минуло. Необхідно ввести дози, яких не вистачає, за графіком з дотриманням мінімальних інтервалів.*

### **Протипокази до введення вакцин**

Протипокази до вакцинації встановлюються лікарем, який вирішує питання щодо проведення вакцинації відповідно до рекомендацій. За потреби для отримання додаткової інформації щодо верифікації діагнозу, перебігу захворювання, необхідності додаткових обстежень лікар скеровує пацієнта до профільного спеціаліста, за висновком якого остаточно приймає рішення щодо проведення вакцинації.

Існують декілька видів протипоказів:

1. Абсолютні протипокази – стан, за якого існує чітко визначена ймовірність виникнення серйозної побічної реакції на введену вакцину для реципієнта вакцини, а ризику від проведення вакцинації значно перевищують переваги від проведення щеплення. Абсолютні протипокази можуть бути постійними й тимчасовими.

2. Застереження (вакцинація з пересторогою) – ситуація, за якої остаточно рішення щодо щеплення приймається лікарем з урахуванням переваг над ризиками від проведення чи не проведення щеплення залежно від ситуації, що склалася.

3. Постійні протипокази – протипокази до щеплень, що мають постійний позитивний характер та ймовірно не будуть зняті впродовж життя.

4. Тимчасові протипокази – протипокази, які безпосередньо наявні в момент вирішення питання щодо проведення щеплення, мають тимчасовий характер та зникають з часом.

Протипокази до введення вакцини:

1) наявність в анамнезі анафілактичної реакції на попередню дозу вакцини. Постійне протипоказання до подальших щеплень стосується лише вакцини, на яку виникла тяжка алергічна реакція (анафілаксія). Вирішення питання щодо введення інших вакцин залежить від складових компонентів цих вакцин;

2) тяжка імуносупресія/імунодефіцит – протипоказано введення живих вакцин.

*Вакцинація осіб з високим рівнем імуносупресії*

- Пацієнтам з високим рівнем імуносупресії (які отримують хіміотерапію; період 2 місяці після трансплантації органа; CD4 T-лімф. <15 %; щоденна терапевтична доза кортикостероїдів  $\geq 20$  мг (або  $>2$  мг/кг/добу для пацієнтів <10 кг) за преднізолоном  $\geq 14$  дб; терапія певними імуномодуляторами, такими як анти-TNF- $\alpha$ ).

- Планові щеплення інактивованими вакцинами та анатоксинами проводяться після закінчення терапії, щеплення живими вакцинами – не раніше ніж через 4 тижні після припинення терапії.

- Вакцинація проти кору, епідемічного паротиту, краснухи, вітряної віспи має бути проведена за 4 тижні до отримання імуносупресивної терапії. Введення живих вакцин протипоказане під час отримання імуносупресивної терапії.

*Вакцинація осіб з низьким рівнем імуносупресії*

Якщо тривалість терапії кортикостероїдами становить менше ніж 14 дб незалежно від дози або більше ніж 14 дб при дозі за преднізолоном менше 2 мг/кг/добу, або використовується як замісна терапія, або використовується

місцево, така терапія не визнається імуносупресивною та не є протипоказанням до проведення планового щеплення.

- Пацієнтам з низьким рівнем імуносупресії (безсимптомний перебіг ВІЛ-інфекції з рівнем CD4 Т-лімф. 15–24 %; щоденний прийом кортикостероїдів в низьких дозах тривалістю  $\geq 14$  діб або отримують за альтернуючою схемою; отримують метотрексат  $\leq 0,4$  мг/кг/тиждень, азатиоприн  $\leq 3$  мг/кг/добу або 6-меркаптопурин  $\leq 1,5$  мг/кг/добу щеплення інактивованими та живими вакцинами проводиться відповідно до Календаря щеплень;

3) гострі захворювання з підвищенням температури вище  $38,0^\circ\text{C}$  – протипоказання для рутинної вакцинації. Особи з гострими захворюваннями з лихоманкою вище  $38,0^\circ\text{C}$  можуть бути вакциновані, як тільки одужають та не матимуть ознак гострої хвороби;

4) злоякісні пухлини (лімфоми, лейкози та інші види злоякісних пухлин);

5) протипокази до ОПВ: алергічні реакції на стрептоміцин, неоміцин, поліміксин В.

### **Правила поєднання імунобіологічних препаратів**

При проведенні щеплень із застосуванням окремих вакцин або анатоксинів для профілактики різних інфекційних хвороб необхідно дотримуватися певних особливостей їх введення (табл. 17).

За потреби лікар має право ввести всі вакцини/анатоксини, що показані (окрім БЦЖ), за одне відвідування особою закладу охорони здоров'я. Ін'єкції можна робити в різні ділянки тіла за умови, що це не суперечить інструкції про застосування конкретної вакцини/анатоксину. В іншому випадку лікар планує такі щеплення з урахуванням мінімальних інтервалів між введенням вакцин/анатоксинів.

### **Правила поєднання імунобіологічних препаратів**

<b>Поєднання препаратів для щеплення</b>	<b>Можливе поєднання</b>
$\geq 2$ інактивованих вакцин та/або анатоксинів	Вакцини та/або анатоксини можуть бути введені одночасно в різні ділянки тіла або з будь-яким інтервалом між введенням доз відповідно до інструкції про застосування
Живі вакцини + інактивовані вакцини або анатоксини	
$\geq 2$ живих вакцин для парентерального введення (крім БЦЖ)	Вакцини можуть бути введені одночасно в різні ділянки тіла або з інтервалом не менше 1 місяця
Комбінація вакцини БЦЖ з іншими вакцинами	Щеплення вакциною БЦЖ не роблять в один день з іншими вакцинами. Інші профілактичні щеплення можуть бути зроблені з інтервалом не менше 1 місяця до або після щеплення вакциною БЦЖ (крім вакцинації проти гепатиту В)

### **Правила проведення вакцинації**

Перед вакцинацією лікар зобов'язаний:

- провести термометрію;
- зібрати анамнез;
- провести клінічний огляд дитини;
- зробити заключення щодо стану дитини та можливості вакцинації;
  - заповнити бланк інформованої згоди на проведення профілактичного щеплення;
  - спостереження за дитиною після проведеного щеплення протягом 30 хв.

Інформована згода заповнюється одним із батьків чи опікунів, вона також є і відмовою від вакцинації. Якщо батьки не хочуть заповнювати інформовану згоду у зв'язку з відмовою від щеплення, то лікар повинен зафіксувати цей факт у медичній документації в присутності свідків. Також при щепленні дитини батьки чи опікуни заповнюють згоду на обробку персональних даних.

Середній медичний персонал (або лікар, якщо він проводить щеплення) перед щепленням зобов'язаний:

- вимити руки та вдягнути рукавички;
- звірити назву препарату на флаконі та упаковці;
- перевірити дату вироблення препарату;
- перевірити стан препарату та холододійний індикатор на придатність препарату для вакцинації;
- обробити місце ін'єкції та провести щеплення;
- зафіксувати факт проведення вакцинації в медичній документації.

У таблиці 18 наведені щеплення, рекомендовані в Україні.

Таблиця 18

**Рекомендовані щеплення в Україні**

Щеплення для профілактики	Групи, що підлягають щепленню
1	2
Вітряної віспи	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Здорові діти, які досягли 12-місячного віку і не хворіли на вітряну віспу; діти при вступі до дитячого дошкільного закладу та школи, які раніше не хворіли на вітряну віспу.</li> <li>• Вакцинацію від вітряної віспи можна проводити дітям з 9 місяців. У курс вакцинації входять 2 дози з оптимальним інтервалом у 6 тижнів.</li> </ul>
Гепатиту А	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Здорові діти, які досягли 12-місячного віку.</li> <li>• Діти отримують 2-дозову серію, як правило, у віці від 12 до 23 місяців та від 6 до 18 місяців після 1-ї дози.</li> </ul>

1	2
Грипу	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Діти із 6-місячного віку.</li> <li>• Дітям до 9 років, які не отримували щеплення від грипу раніше, – 2 дози з інтервалом у 4 тижні. Усім іншим пацієнтам – 1 дозу кожного року.</li> </ul>
Пневмококової інфекції	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Діти для профілактики пневмококової інфекції.</li> <li>• Використовується для дітей до 5-річного віку, починаючи з 6-тижневого віку.</li> <li>• Схеми вакцинації від пневмококової інфекції залежать від віку, в якому розпочата імунопрофілактика:             <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Якщо перше щеплення зроблено у віці 6 тижнів-6 місяців: 3 дози первинної вакцинації (у 2, 4 і 6 місяців), потім ревакцинація на другому році життя.</li> <li>2. Якщо перша вакцинація проведена у віці 7-11 місяців: 2 дози первинної вакцинації з інтервалом не менше місяця і ревакцинація на другому році життя; діти, вперше щеплені в 12-23 місяці життя, отримують 2 дози первинної вакцинації з інтервалом 2 місяці.</li> <li>3. Дітям старше 2 років і дорослим необхідна одна доза вакцини.</li> </ol> </li> </ul>
Менінгококової інфекції	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Діти та дорослі для профілактики менінгококової інфекції.</li> <li>• В Україні зареєстровано вакцини для профілактики менінгококової інфекції, викликані менінгококами штамів А, С, W і Y.</li> <li>• Вакцинація показана для проведення імунізації дітей, починаючи з 6 тижнів життя. Якщо перше щеплення вакциною дитина отримує у віці 6 тижнів-6 місяців, то їй необхідна друга доза з інтервалом у 2 місяці. Якщо вакцинація розпочата в 6-12 місяців також, то друга доза вводиться на другому році життя (не раніше, ніж через 2 місяці після першої). Дітям старше 1 року і дорослим рекомендоване одноразове введення вакцини.</li> </ul>
Рота-вірусної інфекції	Щеплення проводиться живою атенуйованою вакциною для профілактики ротавірусу, показана для активної імунізації проти гастроентериту, спричиненого ротавірусною інфекцією. Вона застосовується з 6-тижневого віку, бажано до 16 тижнів, та вакцинація повинна бути завершена до 24 тижня.

## СИМПТОМИ, АСОЦІЙОВАНІ З ПАТОЛОГІЄЮ ОРГАНІВ ТРАВЛЕННЯ

У даному розділі будуть розглянуті основні функціональні захворювання ШКТ в дітей раннього віку. Перші 1000 днів – від моменту зачаття до 2 років життя дитини – є найбільш важливими для формування рівня її здоров'я та ризику виникнення неінфекційної патології, пов'язаної, в першу чергу, з харчуванням дитини. Серед частини лікарів і пацієнтів поширена думка, що функціональні розлади в дітей перших років життя є несерйозною проблемою, вони минають самостійно й не потребують лікування. Проте доведено, що вони досить часто мають ускладнення, негативно позначаються на здоров'ї дитини в подальшому житті, трансформуючись у функціональну або органічну патологію ШКТ, погіршують якість життя дитини та сім'ї. Це визначає необхідність їх своєчасної діагностики й лікування.

Функціональні гастроінтестинальні розлади (ФГІР) – це порушення функції органів травлення, пов'язані зі змінною їхньої регуляції, що супроводжуються різноманітною комбінацією (залежно від віку) персистуючих або рецидивуючих гастроінтестинальних симптомів без структурних або біохімічних порушень.

Відповідно до міжнародної Римської класифікації та протоколів МОЗ України, до ФГІР у дітей раннього віку належать синдром регургітації (Infant Regurgitation або малюкова регургітація), синдром румінації (Infant Rumination Syndrome), синдром циклічної блювоти (Cyclic Vomiting Syndrome), кишкові кольки (або малюкові кольки – Infant Colic), функціональна діарея (Functional Diarrhea), дишезія (дитяча дишезія – Infant Dyschezia), функціональний закреп (Functional Constipation).

З точки зору практикуючого педіатра серед дітей перших років життя найбільш поширеними формами ФГІР є малюкова регургітація, кишкові кольки, порушення частоти й характеру випорожнень (діарея, закреп).

### Малюкова регургітація або синдром зригування

**Визначення.** *Малюкова регургітація* (зригування, Infant Rumination Syndrome) – пасивний викид вмісту шлунку до ротової порожнини й назовні, на відміну від блювання (стрімкого викиду вмісту ШКТ, найчастіше – шлунку, у результаті активного скорочення м'язів шлунку, стравоходу, діафрагми й передньої черевної стінки).

Згідно з Римським консенсусом IV, діагностичним критерієм малюкової регургітації є зригування (витікання їжі з рота або через ніс) два або більше рази на день протягом 3 і більше тижнів.

Що стосується рекомендацій ESPGHAN, діагноз малюкової регургітації в дітей від 3 тижнів до 12 місяців встановлюється на підставі наявності таких критеріїв:

1) зригування (витікання їжі з рота або через ніс) два або більше разів на день протягом 3-х і більше тижнів;

2) відсутність блювання, домішок крові у блювотних масах, аспірації, апное, порушень загального стану, ускладнень під час годування та при ковтанні або неправильного положення дитини під час і/або після годування.

Функціональні зригування не призводять до порушення функцій органів і систем. Відсутні й інші ознаки порушень здоров'я дитини. Найчастіше зригування виникають у «активних сосунів», які при швидкому ссанні ковтають повітря. Також часто спостерігаються зригування при порушенні техніки та режиму вигодовування, при невідповідності об'єму або характеру їжі – віку та функціональним можливостям малюка.

Зазвичай зригування з'являються у другій половині 1-го місяця життя, на 2-му місяці їх інтенсивність

і частота зростає та утримується на максимальному рівні до 5–6-місячного віку. Після 6–7-місячного віку поширеність та інтенсивність зригувань поступово зменшується, але частково вони можуть зберігатися 10 % дітей у віці 12–13 місяців. Дитина зригує два і більше разів на день протягом 3-х і більше тижнів. При цьому немає позивів на блювання, домішок крові у блювотних масах, ознак аспірації, апное, затримки росту, проблем із харчуванням/ковтанням тощо. Більшість дослідників вважають, що функціональна регургітація є станом, що властивий певному етапу розвитку дитини, а не хворобою.

*Етіопатогенез.* Як свідчать епідеміологічні дослідження, малюкова регургітація є найбільш поширеним видом функціональних порушень серед новонароджених та дітей першого року життя, а за даними різних авторів спостерігається у 20–50 % немовлят. Висока частота регургітацій у дітей раннього віку пов'язана з анатомо-фізіологічними особливостями травного тракту, загальною морфо-функціональною незрілістю його нервово-м'язового апарату, що призводить до недостатньої функціональної активності сфінктерів стравоходу та дискоординації послідовності їх взаємодії.

Факторами, які сприяють виникненню й посиленню зригувань у дітей перших місяців життя, є такі, що викликають підвищення тиску в шлунку та черевній порожнині (аерофагія, переїдання, метеоризм, порушення евакуації калових мас із кишківника, кишкові кольки). Загальноприйнятими механізмами розвитку синдрому зригувань, як функціонального захворювання, є підвищення тиску в шлунку та черевній порожнині (аерофагія, переїдання, метеоризм, порушення моторики верхніх і нижніх відділів ШКТ, напруження дитини при кишкових кольках).

Зригування можуть призвести до розвитку таких ускладнень, як езофагіт, анемія, аспіраційна пневмонія,

затримка фізичного розвитку, і навіть спричинити раптову смерть дитини.

Згідно з рекомендаціями групи експертів ESPGHAN, інтенсивність зригування прийнято оцінювати за п'ятибальною шкалою, яка відображає сукупну характеристику частоти та об'єму цього стану, що допомагає оцінити клінічну картину й необхідний об'єм допомоги:

0 балів – відсутність зригувань;

1 бал – менше 5 зригувань на добу з незначним об'ємом не більше 2–3 мл;

2 бали – більше 5 зригувань на добу з разовим об'ємом більше 3 мл;

3 бали – постійні зригування невеликого об'єму протягом 30 хв і більше після кожного годування;

4 бали – зригування від половини до повного об'єму суміші, яку з'їла дитина, у половині годувань;

5 балів – зригування від половини до повного об'єму суміші, яку з'їла дитина, після кожного годування.

«Червоні прапорці» при зригуванні: прогресуюче зростання зригувань, блювання жовчю, гастроінтестинальна кровотеча (гематемезис, кров у випорожненнях), повторні блювання фонтаном, початок блювань у віці старше 6 місяців, напруження або здуття живота й метеоризм, прогресуюче погіршення стану дитини, втрата маси тіла, гепатоспленомегалія, затримка фізичного розвитку, запальні зміни з боку деяких показників крові, гіпертермія, випинання/пульсація тім'ячка, судоми.

*Диференціальна діагностика.* Зригування і блювання необхідно диференціювати з пілороспазмом, пілоростенозом, халазією, ахалазією стравоходу, природженим стенозом стравоходу, атрезією стравоходу, його дивертикулом, стенозом дванадцятипалої кишки, адреногенітальним синдромом, гіпоальдостеронізмом, несприйманням компонентів їжі, ферментопатіями, мальабсорбцією,

лактазо-глюкозо-галактоземією, ізомальтозною недостатністю, целиакією.

*Лікування.* Згідно з рекомендаціями ESPGHAN, лікування малюкової регургітації має бути послідовним:

- психологічна підтримка батьків;
- нормалізація режиму й техніки годувань;
- дієтотерапія.

Необхідно проводити роз'яснювальну роботу з батьками, надавати їм психологічну підтримку, пояснювати, що фізіологічне зригування є віковою особливістю маленьких дітей і не становить небезпеки для їх розвитку.

На другому місці – пояснення необхідності дотримання годуючою матір'ю дієти, виключення продуктів, що призводять до газоутворення, недопущення перегодовування дитини. Для виключення аерофагії необхідно навчити матір правильно прикладати дитину до грудей. Необхідно пам'ятати, що синдром зригування в дитини в жодному випадку не повинен призводити до відмови від природного грудного вигодовування на користь штучного. Але якщо дитина вже знаходиться на штучному вигодовуванні, треба вирішити питання з адекватним вибором молочних сумішей. ESPGHAN при функціональних зригуваннях рекомендує спеціалізовані продукти харчування – антирефлюксні молочні суміші з підвищеною в'язкістю за рахунок введення до складу продукту спеціальних загусників, що знижує обсяг і частоту зригування. В якості загусників використовують два види полісахаридів: такі, що не перетравлюються (камедь, яка є основою клейковини ріжкового дерева), або такі, що перетравлюються (модифікований рисовий крохмаль). Що стосується сумішей, які містять камедь та інулін, то вони призначаються при інтенсивних зригуваннях (3–5 балів) і зазвичай не рекомендовані для застосування в повному обсязі протягом одного годування (використовуються в обсязі

не більше 1/3–1/2). Такі суміші відносяться до повільно ферментованих. Суміші, які містять, як загусник, желатинізований рисовий або кукурудзяний крохмаль, призначаються при зригуваннях інтенсивністю 1–3 бали й рекомендуються до тривалого застосування та повної заміни суміші, яку дитина отримувала раніше, з метою досягнення стійкого ефекту. Такі суміші відносять до швидко ферментованих.

Відповідно до сучасних протоколів у даний час, незважаючи на можливі переваги позиційної терапії при лікуванні рефлюксу, для новонароджених і дітей раннього віку не рекомендується застосовувати позиційну терапію і не рекомендується жодної позиції, крім положення на спині, через ризик виникнення синдрому раптової смерті дитини.

Що стосується медикаментозної терапії, то, згідно з останніми рекомендаціями, не слід поспішати з призначенням низки звичних для гастроентерологічної практики препаратів. Передусім документ «Римські критерії IV перегляду» пропонує, щоб дослідження з інгібіторами протонної помпи (ІПП) не використовувалося як діагностичний тест на гастроєзофагеальну хворобу в немовлят. Також при зригуваннях на сучасному етапі не рекомендується призначення прокінетиків, H<sub>2</sub>-блокаторів, антацидів або ІПП у дітей першого року життя, які не мають інших захворювань, окрім неускладненого гастроєзофагеального рефлюксу.

*Профілактика.* Раціональне вигодовування та організація сприятливих умов для нормального розвитку дитини.

### **Малюкові кольки**

**Визначення.** *Малюкові кольки* (Infant Colic) розглядаються як поведінковий синдром у дітей віком від 1 до 5 місяців із тривалими періодами плачу без очевидної причини, часто у другій половині дня, з неможливістю



заспокоїти малюка. Як свідчить статистика, кольки виникають у 10–30 % немовлят в усьому світі та можуть призводити до виснаження батьків і післяпологової депресії.

Визначення стану кольок у немовлят періодично переглядалося і протягом останнього часу зазнало значних змін. Перше класичне визначення цього терміна запропонував у 1954 році вчений М. А. Wessel. Воно добре відоме клініцистам, як правило трійки Васселя: наявність у дитини плачу або надмірної метушливості протягом 3 годин на день не менше 3-х днів на тиждень щонайменше протягом 3 тижнів поспіль. Але у 2016 році в рамках Американського тижня гастроентерології це положення було переглянуто. У Римських критеріях IV дано нове визначення кольки в немовлят:

- вік дитини до 5 місяців;
- повторні та тривалі періоди плачу без очевидної причини; дитину неможливо заспокоїти;
- немає симптомів затримки розвитку, лихоманки та ознак захворювання.

На практиці буває важко чітко визначити плач чи метушню дитини, тому в Римських критеріях IV зазначено, що в ході діагностики кольки також необхідно звертати увагу на зміну поведінки дитини з характерною вокалізацією, яка не є плачем, проте свідчить про неспокій.

Неврологи трохи інакше трактують критерії кольок; вони описують їх як «період фіолетового плачу» (PURPLE crying period). Цей термін майже 25 років тому запропонував нейрофізіолог Роналд Барр. Акронім PURPLE використовується для опису специфічних характеристик плачу немовляти, щоб батьки та опікуни розуміли, що їх хвилювання через тривалий плач є марними, та не засмучувалися, оскільки такий плач скоро закінчиться.

*Етіопатогенез* функціональної кольки визначається сукупністю різних причин і механізмів. Сьогодні немає

чітких доказів на користь того чи іншого механізму виникнення кольок у немовлят. Серед факторів, що сприяють виникненню кольок у ранньому віці, є анатомо-фізіологічні особливості ШКТ малюків (сповільнена моторика шлунка, млява перистальтика, відносно довгий кишківник, краще розвинута циркулярна мускулатура), підвищення рівня мотиліну, дефіцит холецистокініну, незрілість нервової регуляції моторики кишківника.

Доволі популярним поясненням виникнення кольок є функціональна незрілість травної та нервової систем у немовлят, невідповідність харчування можливостям травної системи. Причиною кольок може бути як підвищене газоутворення, так і особливості якісного складу кишкового газу, також отримані численні дані, що спазми в животі та кольки можуть бути результатом гіперперистальтики. Тривалість та інтенсивність епізодів малюкових кольок у дітей різняться, що визначається індивідуальними особливостями співвідношення ноцицептивної та антиноцицептивної систем нервової системи й вісцеральної чутливості кишківника. Кишкові гормони, такі як мотилін, також можуть відігравати роль у виникненні кольок. Вважається, що мотилін викликає гіперперистальтику, що призводить до болю в животі та виникнення кольок.

Причинами розвитку кишкових кольок називають також транзиторну лактазну недостатність. У частини дітей відзначається пізній старт синтезу ферменту лактази, а інколи можлива повна відсутність цього ферменту. Якщо лактоза своєчасно не розщепилася лактазою, вона накопичується у просвіті товстого кишківника, де під впливом бактерій кишківника відбувається своєрідне «бродіння» з утворенням органічних кислот і газів, розтягненням стінок кишківника. Це може супроводжуватися рідкими пінистими випороженнями з кислим запахом, відходженням газів.

Важливою причиною кишкових кольок може бути як підвищене газоутворення, так і особливості якісного складу кишкового газу, що, у свою чергу, визначається складом кишкової мікрофлори.

Дані літератури свідчать про низьку якісну різноманітність кишкової мікрофлори в дітей з коликами порівняно з мікрофлорою дітей, які не мають кольок протягом перших двох тижнів життя. За даними деяких авторів однією з гіпотез виникнення кольок може бути понижена продукція жовчних кислот у перші місяці життя дитини. Як відомо, для дітей характерна незрілість циркуляції жовчних кислот, що призводить до їх відносного дефіциту в кишківнику і, у свою чергу, викликає мальабсорбцію жирів та інших нутрієнтів, що впливає на зміну складу кишкового мікробіома.

Фізіологічний дисбаланс розвитку ЦНС пояснює час маніфестації дитячих кольок. У віці 2 місяці відбувається реорганізація систем головного мозку, внаслідок чого відбувається заміщення рефлекторних механізмів, що контролюють поведінкові реакції, системою контролю, яка здійснюється корою головного мозку. Багато авторів вважають, що невітшний плач, який присутній при дитячих кольках, є наслідком транзиторної недостатності поведінкової реакції в перші 2 місяці життя дитини.

Є дані про роль психосоціальних чинників у розвитку кольок. Родинний стрес, депресія в батьків дитини, тривога матері грають величезну роль у формуванні дитячих кольок. Було показано, що в дітей від матерів з високим відчуттям тривоги в 2 рази вище ризик формування симптомів даної патології порівняно з дітьми від матерів без даної особливості.

Сприяючими факторами в розвитку малюкових кольок з боку матері відносять: обтяжений акушерсько-гінекологічний анамнез, гіподинамія під час вагітності (як наслідок,

розвиток гіпоксії плоду з наступною незрілістю систем дитини), прийом деяких лікарських препаратів, шкідливі звички (куріння, вживання алкоголю, наркотиків), стреси. Куріння в період вагітності та після пологів збільшує ризик розвитку кольок у дитини у 2 рази. Можливість виникнення кольок вище в дітей, які народились від матері з підвищеним рівнем тривожності.

У зв'язку з такими різноманітними причинами виникнення кольок у дітей першого року життя експерти, які брали участь у формулюванні Римського консенсусу IV, сформулювали нову біопсихосоціальну модель, що лежить в основі розвитку симптоматики та включає кілька детермінант:

- порушення моторики;
- вісцеральна гіперчутливість;
- зміна мукозального імунітету та запального потенціалу.

*Клініка.* Клінічна картина характерна. Малюкові кольки супроводжуються больовим абдомінальним синдромом, що носить спастичний характер і супроводжується тривалим плачем або голосним та пронизливим криком, неспокоєм. Напади, як правило, починаються та закінчуються раптово, виникають під час або одразу після годування, частіше у вечірні години. При повторних нападах їх інтенсивність і тривалість можуть збільшуватися. Однак, у ряді випадків перед кольками виникають характерні рухи та міміка дитини – іноді здається, що ми буквально бачимо, як «харчова грудочка просувається по кишці», немовля зморщується, кривить ротик, крекче та потім раптом заходить від пронизливого крику болю.

Кольки часто супроводжуються почервонінням обличчя, нахмуреністю, напруженням живота, стисканням кулаків і підтягуванням ніг, що допомагає відрізнити їх від інших, більш серйозних станів. Важливими додатковими

клінічними ознаками кольок є тривалість, незрозумілий характер плачу, неспокою або дратівливості, дитина важко піддається заспокоєнню. Необхідно звертати увагу на зміну поведінки дитини з характерною вокалізацією, яка не є плачем, проте також свідчить про неспокій. Діагноз малюкових кольок є клінічним, і для його підтвердження лікар повинен роз'яснювати батькам про необхідність вести щоденник поведінки дитини, щоб визначити загальну тривалість плачу й метушливості. Варто відзначити, що, незважаючи на те, що напади кольок повторюються часто і виглядають досить страшно для батьків, реально загальний стан дитини не порушений, і в період між нападами вона спокійна, має гарний апетит, адекватно додає в масі тіла, фізичний розвиток відповідає віку.

Проведені дослідження показали, що кишкові кольки мають тривалі негативні наслідки. Передусім це стосується порушення тривалості сну дитини та негативного впливу на стан нервової системи. Наприклад, у віці 3 років серед дітей, які мали малюкові кольки, порушення сну спостерігається в 3 рази частіше, ніж у групі контролю, а негативні варіанти поведінки, агресія, порушення харчової поведінки – у 6 разів частіше, ніж у групі контролю. Дослідження психологів показали, що в цих дітей у старшому віці набагато частіше порівняно з групою контролю спостерігаються негативні емоції за шкалою темпераменту, гіперактивність, порушення поведінки, психосоматичні проблеми. Для цієї категорії дітей характерним є поганий настрій під час їжі, скарги на біль у животі. Порушення сну в немовлят проектується в дорослому віці підвищеною тривожністю, агресією, порушенням функцій уваги та зосередження.

Коли лікар підозрює в дитини малюкові кольки, то треба пам'ятати, що діагноз будь-якого ФГІР є діагнозом виключення, тобто його встановлюють після ретельного

збору анамнезу та фізикального обстеження, щоб унеможливити менш поширені органічні причини.

«Червоні прапорці». У випадках вираженої або наростаючої симптоматики, напруження м'язів черевного пресу, появи хоча б одного з так званих «симптомів тривоги» на тлі кольок (лихоманка, блювання кров'ю, кров у калі, лейкоцитоз, підвищена ШОЕ, зниження маси тіла та ін.), необхідно провести ретельне обстеження дитини, перш за все, для виключення хірургічної патології та органічного захворювання. Тобто виключити так звані «симптоми тривоги», які вимагають поглибленого обстеження дитини для диференційної діагностики з органічною патологією ШКТ або вторинним характером кишкових кольок: часті зригування, блювання, здуття живота, метеоризм, патологічні домішки в калі (кров, слиз), кашель, алергічна висипка на шкірі, клінічні прояви харчової алергії у членів родини, прогресуюче погіршення стану дитини, недостатня ефективність дієтичної корекції та медикаментозного лікування.

*Диференціальну діагностику* необхідно проводити за наявності інших патологічних станів, подібних за симптоматикою й клінічними проявами: хірургічна патологія (гострий живіт, пахова та пупкові киля), аномалії розвитку ШКТ (мальротация, неповний стеноз ділянки кишки, подвоєння кишечнику та ін.), інфекційні соматичні захворювання (ентероколіти, гострі респіраторно-вірусні захворювання, пієлонефрит), органічна патологія ЦНС гіпоксично-ішемічного характеру, ферментопатія (лактазна недостатність, дисбактеріоз, муковісцидоз, целиакія), харчова алергія, сечова інфекція.

*Лікування.* У клінічній практиці для купірування та попередження кишкових кольок використовують різноманітні терапевтичні підходи: немедикаментозні та поєднання останніх з медикаментозними засобами. Терапія кольок

передбачає декілька послідовних етапів. Перш за все необхідно створити заспокійливу атмосферу в сім'ї, заспокоїти батьків, пояснивши їм, що в їхньої дитини немає ніякого серйозного захворювання, що кишкові кольки зустрічаються у більшості немовлят, не представляють загрози для життя і найближчим часом повинні зникнути при правильному догляді та лікуванні. Позитивний ефект може дати зміна родинних звичок, створення режиму: годування-активність-сон; підтримка позитивних взаємин: дитина-мати/сім'я.

*Тиша.* На даний час серед батьків стає популярним «білий шум». Це рівномірний фоновий звук, який містить частоти всього звукового діапазону: від 20 до 20 000 Гц. З'явилися наукові роботи, пов'язані з позитивним впливом «білого шуму» на тривалість плачу і сну в немовлят.

Якщо дитина перебуває на грудному вигодовуванні, основними заходами є підтримка грудного вигодовування, нормалізація психоемоційного стану матері (виключення факторів, які можуть викликати в годувальниці гнів, неспокій, тривожність), правильна організація грудного вигодовування, раціональне харчування матері. На даний час немає єдиних рекомендацій щодо харчування матері, яка годує дитину грудним молоком. Згідно з рекомендаціями Римських критеріїв IV, визнана ефективною елімінація продуктів на основі коров'ячого молока з раціону матерів, які годують грудним молоком лише за наявності алергії до цього білка. У всіх останніх випадках причинно-наслідковий зв'язок між дієтою матері та кольками не доведений. Кохрановський огляд 2018 року показав, що на даний час недостатньо доказів ефективності дієтичних модифікацій для лікування дитячих кольок. Виходячи з вищевикладеного, на думку більшості дослідників, елімінаційні дієти для матерів, які годують груддю, при дитячих кольках не рекомендуються.

Якщо дитина з кольками перебуває на змішаному або штучному вигодовуванні, потрібний правильний та індивідуальний підбір адаптованих спеціальних молочних сумішей, особистий склад яких дає змогу впливати саме на причини порушень травлення.

Важливе значення має позиційна терапія. Так, мати повинна годувати дитину сидячи, тримаючи її під кутом 45–60°. Після годування необхідно тримати дитину вертикально протягом 10–15 хв для відходження повітря, заковтнутого під час їжі.

*Медикаментозна терапія.* Використання препаратів лактази можна рекомендувати при доведеній лактазній недостатності протягом 2 тижнів. За відсутності ефекту дана терапія відміняється.

Ефективним у терапії кишкових кольок у немовлят є симетикон (суміш поверхнево-активного полісилоксану та діоксиду кремнію), який входить до складу різних лікарських препаратів. Препарати на основі симетикону мають вітрогінну дію, знижують поверхневий натяг бульбашок газу в хімусі і в слизу в просвіті кишечника, призводячи до їх розриву або злиття, зменшуючи газоутворення і метеоризм. Гази, що вивільняються при цьому, можуть поглинатися стінками кишечника або виводитися з організму завдяки перистальтиці. При пероральному застосуванні симетикон знижує метеоризм, спричинений різними факторами (заковтуванням повітря, бродінням); послаблює бурчання в шлунку, здуття та біль у животі, сприяє виведенню газу, а також не абсорбується з ШКТ, не перетинає плацентарний бар'єр та не потрапляє в грудне молоко. Необхідно мати на увазі, що дія симетикону буде суттєвою, якщо в генезі кольок провідну роль відіграє метеоризм.

Інші препарати для лікування малюкових кольок зараз не мають доказової бази і не використовуються при даній патології.

*Профілактика* малюкових кольок – раціональне вигодовування та організація сприятливих умов для нормального розвитку дитини.

### **Функціональний закреп**

**Визначення.** *Функціональний закреп* (Functional Constipation, ФЗ) – порушення функції кишечника, що проявляється збільшенням інтервалів між дефекаціями (порівняно з індивідуальною фізіологічною нормою) або систематичним недостатнім спорожнюванням кишечника та/або зміною форми і характеру випорожнень.

ФЗ є однією з найбільш частих патологій ШКТ у дітей. Звертання до педіатра з приводу ФЗ становлять 3 % від усіх візитів та близько 30 % – до дитячого гастроентеролога.

За даними Американської академії педіатрії, у 92 % дітей із закрепами органічна патологія відсутня. Аналогічні дані приводять і європейські дослідники: у дітей закрепи носять функціональний характер у 95 % випадків.

В оптимальному варіанті кількість дефекацій у новонародженого, який перебуває на природному вигодовуванні, дорівнює частоті годувань. У дітей до 2–3 місяців допускається кількість дефекацій не менше ніж 2 рази на добу. Кашкоподібна консистенція випорожнень до 6 місяців вважається нормою, а від 6 місяців до 2 років випорожнення можуть бути напівоформленими або кашкоподібними. Поява оформлених випорожнень у дітей перших двох років життя має розцінюватися як схильність до закрепів і вимагає уважного спостереження. У дітей на штучному вигодовуванні закрепами можна вважати відсутність випорожнень протягом доби, дефекацію, яка супроводжується значним натужуванням дитини, неспокоєм, плачем. Випорожнення при цьому можуть бути оформлені, тверді, маленькими порціями.

Відповідно до Римського консенсусу IV, *критеріями діагностики* функціонального закрепу в дітей раннього віку є наявність протягом 1-го місяця не менше 2 із наступних ознак:

- два або менше спорожнювання кишечника на тиждень (від одного разу в два-три дні до одного разу на тиждень та рідше);
- епізоди затримки дефекації, у деяких пацієнтів постійні випорожнення відсутні;
- хворобливе спорожнювання кишечника;
- щільні, фрагментовані випорожнення у вигляді сухих кульок або грудок («овечий кал»);
- присутність великої кількості фекальних мас у прямій кишці;
- утворення «калових каменів», які можуть утруднювати дефекацію.

Додаткові критерії:

- дратівливість;
- зниження апетиту та/або раннє насичення.

Для дітей, які мають гігієнічні навички на момент постановки діагнозу, можуть бути використані додаткові критерії:

- принаймні один епізод нетримання калу після придбання гігієнічних навичок;
- великий діаметр калових мас, що викликає засмічення унітазу за даними анамнезу.

Найбільш частими причинами формування ФЗ у дітей раннього віку вважають:

- перехід на штучне вигодовування;
- формування харчової алергії (перш за все до білків коров'ячого молока);
- імперативне виховання туалетних навичок (у дітей 1–2 років);
- болісність дефекації з розвитком «страху горщика»;
- початок відвідування дитячих закладів;
- відсутність комфортних умов для здійснення акту дефекації.

*Етіопатогенез.* У розвитку ФЗ грає дисбаланс гальмуючих та стимулюючих нейрогуморальних впливів на моторну функцію кишечника, порушення відношення між пропульсивною та ретроградною моторикою при відсутності морфологічних змін кишки. Може відмічатися зменшення пропульсивної активності та уповільнення транзиту по всій товстій кишці (гіпо- або гіперколагенні закрепи) або порушення просування вмісту по ректосигмоїдному відділу з порушенням функції вигнання (проктогенні закрепи). У дітей раннього віку ФЗ за механізмом частіше є проктогенними, що обумовлено незрілістю нейроендокринної регуляції різних етапів акту дефекації. У дітей раннього віку існують і певні вікові анатомічні особливості кишечника, що призводять до розвитку ФЗ. До них, зокрема, відноситься наявність довгої брижі у дітей до 5 років, слабкий розвиток м'язового шару кишки і слабка фіксація слизової оболонки, а також більш вертикальне, ніж у дорослих, розташування прямої кишки.

*Клініка.* Симптоми ФЗ у дітей досить різноманітні та у значній мірі залежать від характеру патологічних станів, що стали їхньою причиною. В одних випадках хворих турбує тільки закреп, в інших – вони пред'являють велику кількість різноманітних скарг. Частота дефекацій також може бути різною: від одного разу у два-три дні до одного разу на тиждень і рідше. У деяких хворих самостійні випорожнення відсутні. У частини дітей випорожнення щоденні, але акт дефекації утруднений, або є кілька дефекацій на день малими порціями калу, без почуття задоволення після випорожнення кишечника. Кал при цьому підвищеної твердості та сухості, фрагментований, у вигляді сухих темних кульок або грудок, нагадує овечий; іноді він може бути бобоподібним. Тривала затримка випорожнень при ФЗ призводить до хронічної калової інтоксикації, що негативно впливає на гомеостаз дитячого організму.

У формуванні різних ускладнень мають значення нервово-рефлекторні взаємозв'язки. Відзначається посилення вегетативних дисфункцій, розвиток іпохондричних, депресивних станів, дисбіоз кишечника, гіповітаміноз, зниження імунітету, алергічні та інші захворювання.

При тривалій затримці випорожнень може спостерігатися травматизація слизової оболонки прямої кишки при дефекації (тріщини анального каналу), а також розвиток реактивного запалення (проктит, проктосигмоїдит).

*Діагноз* функціонального закрепу зазвичай є клінічним і встановлюється на основі ретельно зібраного анамнезу та даних об'єктивного обстеження. Окрім оцінки маси тіла і росту дитини, обов'язковий огляд повинен включати обстеження живота, оцінку перианальної та попереково-крижової зон, неврологічне обстеження.

*Диференціальну діагностику* проводять з органічними закрепами. Крім того, метою диференційної діагностики є верифікація причини функціональних закрепів згідно з етіологічною класифікацією. Обсяг проведеної диференціальної діагностики залежить від віку дитини. Так, для дітей 1-го року життя спектр діагностичної патології (у порядку зменшення значущості) включає: хвороба Гіршпрунга, вади, вади розвитку, неврологічні захворювання, енцефалопатія, патологія спинного мозку, муковісцидоз, порушення обміну речовин, побічні ефекти лікарських речовин.

*Основні принципи лікування.* Основні принципи терапії ФЗ у дітей – комплексний та індивідуальний підхід залежно від генези закрепів, видів порушення моторики товстої кишки та акту дефекації, наявності ускладнень і супутніх захворювань. Основою терапевтичних заходів при ФЗ, як і при інших функціональних порушеннях ШКТ у дітей, є немедикаментозне лікування: психотерапевтична робота з батьками, усунення провокуючих факторів, зміна способу життя дитини, дієтична корекція. Необхідно проводити

пояснювальні бесіди з батьками про те, що важливо контролювати регулярність дефекацій у дитини та виключити умови щодо психогенної затримки випорожнень. Батькам доцільно домовитись у дитячому закладі, якщо дитина на другому році життя його відвідує, щодо аналогічного контролю з боку вихователя, забезпечити наявність зручного туалету, виключити групове висаджування на горщик, відвертаючи моменти у час дефекації. Дитині слід м'яко нагадувати про необхідність відвідати туалет, не терпіти при виникненні позивів, не можна підганяти та сварити дитину під час дефекації. Важливо заохочувати дитину, хвалити за успішну дефекацію незалежно від міста її проведення, особливо у випадках психологічних закрів, які пов'язані з імперативним вихованням туалетних навичок.

Важливе значення в лікуванні ФЗ надається дієтичним заходам. Якщо дитина знаходиться на грудному вигодовуванні, необхідно корегувати дієту та об'єм рідини, що вживає мати, та стежити за регулярністю її випорожнень. Рекомендується продовжувати по можливості грудне вигодовування дитини до 2–2,5 років життя, фізіологічно повноцінна дієта з підвищеним вмістом продуктів, що підсилюють моторну функцію кишечника, хімічно, механічно та термічно подразлива їжа з достатньою кількістю рідини та клітковини. Із раціону слід виключити продукти, що мають в'язучу дію та гальмують кишечник: сухарі, страви із рису, груші, айва, гранат, кава, міцний чай, шоколад, киселі, компоти з груш, айви, чорниці, слизові відвари, протерті супи, каші (рисова, манна). Не рекомендуються овочі, багаті на ефірні масла (ріпа, редька, редиска, цибуля, часник, гриби), а також треба уникати їжі всухом'ятку.

Якщо дитина знаходиться на штучному вигодовуванні, то рекомендації ESPGHAN, опубліковані в лютому 2014 року й подані в систематичному огляді, присвяченому вивченню ефективності й безпеки додаткового включення до складу

молочних сумішей пробіотиків і пребіотиків, наголошують, що молочні суміші, збагачені пребіотиками, знижують рН калових мас, збільшують частоту випорожнення кишечника, пом'якшують калові маси, збільшують кількість біфідобактерій і лактобацил у складі кишкової мікрофлори. Експерти комітету ESPGHAN відзначають, що введення пребіотичних сумішей повинне починатися з народження.

Поряд із корекцією харчування та оптимізацією водного режиму в дитини після року (як основний напій повинна використовуватися вода, а не сік, компот або молоко) окреме місце в рекомендаціях займають питання, пов'язані із застосуванням послаблюючих засобів. На сьогоднішній день, згідно з Римськими критеріями IV, більшість експертів рекомендує щоденний прийом осмотичних послаблюючих препаратів, таких як поліетіленгліколь, лактулоза, які повільно пом'якшують калові маси і забезпечують безболісну дефекацію. Інша медикаментозна терапія в дітей перших двох років життя на даний час обмежена у зв'язку з ризиками розвитку побічних ефектів та відсутністю переваги перед плацебо.

*Профілактика* ФЗ полягає у виконанні загальногігієнічних норм, виключення пригнічення позивів на дефекацію, дотримання дієти з достатньою кількістю клітковини та рідини, а також режиму дня та харчування, достатньої фізичної активності.

### **Функціональна діарея**

**Визначення.** *Функціональна діарея* (Functional Diarrhea, ФД) – це безболісна дефекація, за якої більша частина випорожнень є неоформленими, три і більше разів на добу протягом 4-х і більше тижнів, із дебютом у періоді новонародженості. При цьому необхідно враховувати, що симптоми зазвичай з'являються між 6-м і 36-м місяцями життя, дефекація відбувається під час неспання, та немає затримки

в розвитку і рості дитини, якщо енергетичні потреби адекватно задовольняються.

Діарея, за визначенням ВООЗ, – це часті (3 і більше разів) рідкі випорожнення (рідкі настільки, що приймають форму посуду, в який вони потрапляють), які спостерігаються протягом 24 годин і більше, що супроводжується надлишковою втратою води та електролітів. У дітей раннього віку діареєю вважають об'єм випорожнень, що перевищує 15 г/кг/добу, у віці 3-х років – більше 200 г/добу.

За даними різних авторів, діарея в дітей перших років життя у 80–90 % випадків носить функціональний характер. ФД, як правило, не призводить до розвитку дегідратації.

*Етіопатогенез.* Механізми виникнення ФД недостатньо вивчені. Виникненню діареї в дітей сприяють морфологічні особливості дитячого організму:

- недосконалість фізіологічних механізмів, що перешкоджають втраті води;
- знижена бактерицидна здатність шлункового вмісту;
- відносно велика потреба у воді дитини, враховуючи посилений катаболізм і підвищене виведення сечі;
- низька продукція IgA.

Особливу роль у розвитку діареї грають порушення в системі гастроінтестинальних гормонів і травних ферментів, активізації імунних і аутоімунних реакцій, розвиток запальних процесів. Ті або інші механізми патогенезу діареї є відповіддю на дію різних етіологічних чинників.

Відповідно до Римського консенсусу IV, *критеріями діагностики* ФД в дітей раннього віку є:

- безболісна дефекація шість або більше разів на добу з неоформленими випорожненнями;
- відсутність затримки розвитку за умов адекватного забезпечення енергетичних потреб у дітей;
- вік понад 6 місяців;
- тривалість діареї не менше 4 тижнів.

«Червоні прапорці» при діарейному синдромі: прогресуюче зростання частоти випорожнень, блювання, кров у випорожненнях, напруження або здуття живота, прогресуюче погіршення стану дитини, втрата маси тіла, затримка фізичного розвитку, запальні зміни в загальному аналізі крові, фебрильна температура, ознаки зневоднення, різке збудження або загальмованість дитини, судоми.

*Диференційна діагностика.* При ФД має бути виключений гострий інфекційний гастроентерит. При бактеріальній діареї часто спостерігається наявність крові у випорожненнях, біль у животі, інтоксикація. Для вірусних діарей характерними є блювання і наявність респіраторної симптоматики, водянистих випорожнень.

*Лікування.* Важливим елементом лікування ФД є дієтоterapia. Якщо дитина знаходиться на грудному вигодовуванні, доцільно його продовжити, але зменшити об'єм 1–2 годувань на 30–40 %, відповідно зменшуючи тривалість прикладання дитини до грудей. Враховуючи, що у значної кількості дітей раннього віку на тлі діареї реєструються клініко-лабораторні ознаки вторинної лактазної недостатності, вже з перших днів захворювання доцільним є призначення ферменту лактази на 5–10 днів із застосуванням під час кожного годування.

Доволі частою причиною ФД у дітей раннього віку є гастроінтестинальний варіант алергії на білок коров'ячого молока (АБКМ). При підтвердженні діагнозу матерям дітей, які годують грудьми, слід призначити елімінаційну дієту з виключенням продуктів, що містять коров'яче молоко, терміном на 1 місяць і призначити препарати кальцію в дозі 1 г на добу. При наявності позитивного ефекту елімінаційну дієту слід продовжити, при відсутності – відновити звичайне харчування матері. Дітям на штучному вигодовуванні з клінічними



проявами АБКМ слід використовувати суміші з глибоким гідролізом білка або амінокислотні суміші. Також у дітей на штучному вигодовуванні рекомендоване застосування сучасних кисломолочних сумішей, рН яких наближений до рН грудного молока.

Для медикаментозного лікування ФД в дітей раннього віку рекомендується використання пробіотичних препаратів та сорбентів.

*Профілактика.* Раціональне вигодовування та організація сприятливих умов для нормального розвитку дитини.

## СИМПТОМИ, АСОЦІЙОВАНІ З ПОРУШЕННЯМ ДИХАННЯ В ДІТЕЙ

У даному розділі буде представлена інформація щодо симптомів, які асоціюються з порушенням дихання у дітей, а також розглянуті основні нозоформи, представлена їх диференційна діагностика та лікувальна тактика.

**Порушення дихання** – це будь-яке істотне відхилення характеристик дихання (частота, глибина, ритм дихальних рухів) від вікової норми, що може проявляти себе суб'єктивними відчуттями та об'єктивними симптомами.

Оцінка стану дихання починається з визначення його ритму та частоти (табл. 19). Ритм дихання у здорової дитини нерегулярний, дихання варіює як за частотою, так і за глибиною. Періодично здорова дитина робить глибокий вдих, що є варіантом норми. Підраховувати частоту дихання (ЧД) краще під час сну (у стані неспання ЧД вища).

Таблиця 19

### Орієнтовні норми ЧД за 1 хвилину в дітей різного віку

Вік	Частота дихання /хв
Новонароджені	40–60
1–6 місяців	35–48
7–12 місяців	35–40
1–2 роки	28–35
2–6 років	25–30
7–12 років	18–23
>12 років	16–20

**Класифікація.** Порушення дихання включає велику кількість клінічних симптомів.

Виділяють дві групи порушення дихання: ремітуюче (рівномірне, хвилеподібне) та інтермітуюче (нерівномірне).

*До ремітуючих форм відносять:*

- тахіпное (підвищення ЧД із зменшенням дихального об'єму);
- брадипное (зниження частоти дихальних рухів);
- гіперпноє (збільшення амплітуди дихання за нормальної частоти);
- гіпопноє (зменшення амплітуди дихання за нормальної частоти);
- поліпноє (збільшення частоти та глибини дихання зі збільшенням хвилинного об'єму);
- олігопноє (зменшення частоти та глибини дихання із зменшенням хвилинного об'єму).

*До інтермітуючих форм відносять:*

- апное (порушення ритму дихання зі зміною інтервалу між вдихом і видихом, у якому дихання припиняється кілька секунд);
- диспноє (утруднене, напружене дихання із задишкою, іноді з ціанозом);
- патологічні типи дихання (Біота, Чейна – Стокса, Куссмауля, дисоційоване дихання).

Порушення дихання може бути наслідком різних легеневих, серцевих та інших захворювань. Найчастіше в цьому процесі бере участь кілька механізмів.

#### **План обстеження дитини з порушенням дихання**

- Аналіз скарг та анамнезу захворювання: тривалість порушення дихання (коли виникло вперше), коли з'являється, чи є зв'язок зі втратою свідомості.
- Аналіз причин захворювання: у перинатальному періоді розвитку (наявність внутрішньоутробної гіпоксії, пологової травми, респіраторного дистрес-синдрому); у постнатальному періоді розвитку (перенесені травми голови, гострі інфекційні та соматичні захворювання).

- Об'єктивний огляд: оцінка свідомості, частоти та глибини дихання, кольору шкірних покривів, тону м'язів; наявність катаральних явищ, хрипів та ознак дисфункції серцево-судинної системи, визначення розладів периферичного кровообігу та сечовиділення.

- Аналіз неврологічного статусу: характеристика умовних та безумовних рефлексів, наявність патологічних очних симптомів, оцінка зіничних рефлексів.

- Лабораторні дослідження: загальний аналіз крові та сечі, біохімічні дослідження крові, кислотно-основний та електролітний баланс (за показаннями).

- Інструментальні дослідження: рентгенограма органів грудної клітки, ларингоскопія, КТ (комп'ютерна томографія) та МРТ (магнітно-резонансна томографія) голови, органів огруддя (за показаннями).

Різні розлади дихання дозволяють орієнтовно оцінити тяжкість стану пацієнта, визначити прогноз захворювання та локалізацію ушкодженої зони.

#### **АПНОЕ**

**Визначення.** *Апное* – стан, що супроводжується відсутністю дихальних рухів понад 20 секунд, у результаті якого розвивається млявість, брадикардія, ціаноз чи блідість шкірних покривів, м'язова гіпотонія. Цей стан нерідко потребує проведення екстрених реанімаційних заходів.

**Епідеміологія.** Апное не є самостійним захворюванням, може бути симптомом різної дитячої патології. Найчастіше апное реєструється у недоношених новонароджених як під час сну, так і при неспанні, у доношених – переважно під час сну. Між гестаційним віком дитини та частотою апное є непряма залежність: чим менше гестаційний вік дитини, тим частіше фіксується апное (спостерігається у всіх дітей з терміном гестації до 28 тижнів). У 5–20 % випадків апное є причиною синдрому раптової смерті дитини.

**Класифікація.** Залежно від причини походження та механізму розвитку апное буває: **центральним, обструктивним та змішаним.**

1. Причинами **центрального апное** є: гіпоксія, недоношеність, бронхолегенева дисплазія, порушення серцевого ритму, пологова травма (внутрішньочерепна та спинальна), анемія, дисфункція нервової системи, гіповентиляція центрального походження, порушення метаболізму (гіпоглікемія, гіпербілірубінемія), електролітні розлади (гіпофосфатемія), інфекційні процеси (бактеріальні або вірусні, сепсис), медикаменти, призначені матері (у періоді лактації) або дитині. Центральне апное може також бути ідіопатичним і зустрічатися в дітей із синдромом раптової смерті дитини в сімейному анамнезі.

2. Причинами **обструктивного апное** є: мікрогнатія, ретрогнатія, макроглотія (гіпотиреоз, синдроми Дауна та П'єра Робена), ларингоспазм, гастроєзофагеальний рефлюкс, аспірація стороннього тіла або їжі, аномалії розвитку верхніх дихальних шляхів (нижньої щелепи, губи), дискоординація заднього гортанного м'яза (бульбарний синдром), ахондроплазія, набряково-запальні процеси м'яких тканин шиї, вірусні та бактеріальні інфекції дихальних шляхів, пухлина або кіста глотки, ожиріння, високий опір у ділянці носа (хоанальний стеноз, зміщення носової перетинки), орофаринкс або гіпофаринкс.

3. Причинами **змішаного апное** є: комбінація причин центрального та обструктивного апное.

**Клінічні прояви.** Усі типи апное маніфестують подібними клінічними симптомами: зупинкою дихання більше 20 секунд, млявістю, різким зниженням м'язового тону, виразною блідістю шкірних покривів або ціанозом, брадикардією, іноді відсутністю свідомості.

**Центральне апное** реєструють за відсутності скорочень м'язів грудної клітки, живота, внаслідок порушення

надходження імпульсів з ЦНС. У здорових малюків раннього віку апное може бути варіантом норми (транзиторне апное). На відміну від патологічного, для такого апное характерно: тривалість менше 20 секунд, розвивається тільки уві сні, не супроводжується вираженою брадикардією та зниженням насичення крові киснем.

Респіраторні порушення під час сну у дітей грудного віку та старших вікових груп є переважно обструктивними.

**Обструктивне апное** діагностують за відсутності надходження повітря через ніс або рот у результаті обструкції дихальних шляхів на тлі присутності рухів м'язів огруддя й живота. У недоношених дітей ризик розвитку обструктивного апное вищий у 3–5 разів. Основним клінічним симптомом обструктивних сонних апное є нічне хропіння, яке спостерігається переважно у фазу швидкого сну. Спектр тяжкості обструкції дихальних шляхів у дітей варіює в діапазоні від первинного хропіння до синдрому обструкції. У дітей з обструктивним апное часто під час сну виникає шумне дихання в поєднанні з респіраторними паузами та епізодами хропіння. У дітей відзначають занепокоєння під час сну, утруднене дихання, рясне потовиділення, нічні страхи та енурез. Вдень дитина дратівлива, примхлива й сонлива. Пізня діагностика призводить до ускладнень, включно із затримкою розвитку та подальших поведінкових реакцій (гіперактивність, збудливість та мінливий настрій), а також до серцево-судинних розладів у вигляді «легеневого серця». Обструктивне апное диференціюють із хибним апное, що спостерігається при сильному подразненні шкіри (наприклад, при зануренні в холодну воду).

При **змішаному апное** спостерігається поєднання двох видів апное. Спочатку фіксують центральне апное, потім розвивається обструкція дихальних шляхів (обструктивне апное).

## **Тактика педіатра (сімейного лікаря) за наявності апное в дітей**

1. При оцінці стану дитини з апное (період після нападу) необхідно з'ясувати у батьків:

- Чи дійсно у дитини було апное?
- Час появи нападу – під час сну чи неспання?
- Наявність зв'язку між нападом та попереднім годуванням.
- Чи була слинотеча або блювота через рот чи ніс під час нападу апное?
- Чи відзначалися в дитини під час апное млявість та зміни кольору шкірних покривів (блідість або ціаноз)?
- Тривалість нападу апное в дитини.
- Стан апное закінчився спонтанно чи ситуація вимагала втручання?

2. При вивченні анамнезу з'ясовують особливості перебігу вагітності та пологів, гестаційний вік дитини, стан при народженні, наявність гіпоксії або асфіксії при народженні (яка оцінка за шкалою Апгар), перебіг періоду адаптації, перенесені захворювання в неонатальному періоді.

3. Фізичне обстеження. Слід звернути особливу увагу на загальний стан дитини, наявність стигм дизембріогенезу, наявність ознак ураження дихальних шляхів, серцево-судинної та нервової систем.

4. У разі, якщо в дитини вже зафіксовано епізод зупинки дихання, її необхідно госпіталізувати та ретельно обстежити в умовах стаціонару.

5. Залежно від передбачуваної причини апное, необхідно провести лабораторні та інструментальні дослідження: загальний аналіз крові, глюкозу крові, електроліти крові, електроенцефалограму в період неспання та під час сну, електроокулограму, електроміограму, нейросонограму, електрокардіографію, ехокардіографію, рентгенографію органів грудної клітки,

за показанням – бронхоскопію, рентгенологічне дослідження травної системи з барієм, рН-метрію стравоходу, фіброгастродуоденоскопію.

**Лікування** апное складається з 2-х етапів: у період нападу (на догоспітальному етапі) та у стаціонарі.

**Догоспітальний етап.** Зважаючи на особливість розвитку нападу (переважно розвивається під час сну), першу допомогу мають надавати батьки дитини. Для цього лікар-педіатр (сімейний лікар) повинен навчити батьків правилам надання допомоги при апное та послідовності її проведення.

*Правила надання допомоги при апное в дітей удома  
(поради батькам)*

- Визначте, чи дихає дитина.
- Оцініть колір шкіри (за відсутності дихання шкірні покриви синіють).
- Якщо дитина не дихає, струсіть її, переверніть обличчям донизу, розтирайте мочки вух, проведіть масаж кистей та стоп.
- Якщо немає ефекту, дихання не відновилося – огляньте рот дитини, переконайтеся, що в горлі немає сторонніх предметів.
- Негайно проведіть штучне дихання та масаж серця.
- Негайно викличте «Швидку допомогу», не допускається жодного зволікання.

**Профілактика апное.** Наслідки порушень дихання уві сні можуть бути руйнівними та не повинні недооцінюватися. На сьогоднішній день немає способів попередження захворювання. Однак, при дотриманні певних запобіжних заходів можна уникнути розвитку апное.

**Запобіжні заходи** для профілактики апное: дитина має спати на спині, використовувати жорсткий матрац, відмовитися від подушки, провітрювати на ніч кімнату, не перегрівати дитину, своєчасно лікувати вірусні та бактеріальні інфекції, спати в одній кімнаті з матір'ю.

На жаль, навіть виконання всіх рекомендацій не може повністю захистити дитину від епізодів нічного апное. Тому, якщо дитина перебуває в групі ризику розвитку апное, їй слід провести полісомнографію (за допомогою спеціальних датчиків дихання, які встановлюють у ліжечку немовляти – при зупинці дихальних рухів прилад подає сигнал тривоги батькам).

## ТАХІПНОЕ

**Визначення.** *Тахіпное* – збільшення ЧД більше за вікову норму без порушення його ритму. Воно супроводжується зменшенням хвилинного об'єму дихання. Тахіпное являє собою суб'єктивний вид інспіраторної задишки, яка не супроводжується об'єктивними ознаками (вимушене положення тіла, ціаноз, участь в акті дихання допоміжних м'язів). Ізольоване тахіпное є безпечним симптомом для життя дитини, однак у сукупності з іншими клінічними ознаками може свідчити про серйозні патологічні процеси (захворювання легень та серцево-судинної системи).

Тахіпное вважається ЧД у дітей віком від 1 тижня до 2 місяців >60 за хв, від 2 до 11 місяців >50 за хв, від 1 до 5 років >40 за 1 хв.

**Класифікація.** Певної класифікації тахіпное не існує, проте в клінічній практиці розрізняють: ізольоване поверхневе тахіпное (найчастіший варіант) і поєднане з глибоким диханням (гіперпное). За механізмом розвитку може мати легеневе та позалегенеve походження.

**Патогенез.** В основі розвитку тахіпное лежить перебудова роботи дихального центру під дією гуморальних факторів (зниження насичення крові киснем та підвищення концентрації вуглекислоти) та/або імпульсів, що надходять з рефлексогенних зон опорно-рухового апарату та внутрішніх органів. При ізольованому поверхневому тахіпное значно знижується вентиляція альвеол,

що призводить до зменшення ефективного дихального об'єму, гіперкапнії та гіпоксемії.

## Причини тахіпное

Ізольоване поверхневе тахіпное здебільшого обумовлено позалегеновими чинниками і може бути викликано:

1. Лихоманкою інфекційного та неінфекційного генезу, що протікає на тлі явищ інтоксикації.
2. Підвищенням температури навколишнього середовища.
3. Захворюваннями органів кровотворення (важка анемія різного генезу).
4. Неврологічними захворюваннями з підвищенням внутрішньочерепного тиску (ліквородинамічні порушення при гіпоксично-ішемічній енцефалопатії, гідроцефалія), патологією ЦНС органічного та запального генезу (пухлини мозку, менінгіт, енцефаліт).
5. Фізичним та нервовим збудженням.
6. Метаболічними розладами (метаболічний ацидоз).
7. Високим стоянням діафрагми внаслідок метеоризму, синдрому мальабсорбції (целиакія), асцити, виразним гепатолієнальним синдромом, синдромом збільшеного живота та пухлиною, що пальпується.

## Поєднане тахіпное з гіперпное обумовлено:

- 1) ураженням органів дихання запального та незапального походження (пневмонії, ексудативний плеврит);
- 2) захворюваннями органів кровообігу, що супроводжуються недостатністю кровообігу (вади розвитку серця);
- 3) торпідною фазою шоку.

**Диференційна діагностика.** Для диференціації легневих та позалегенових причин тахіпное важливе значення має оцінка частоти серцевих скорочень (ЧСС). Співвідношення ЧСС та ЧД у нормі в дітей 0–12 місяців становить 1:3–3,5, старше 1 року – 1:4. При ураженні органів дихання спостерігається значне збільшення

ЧД при помірному збільшенні ЧСС. Показник співвідношення ЧСС та ЧД при легеневого генезі тахіпное становить 1:2–3.

У дітей першого року життя тахіпное є першою та найбільш імовірною ознакою гострих запальних захворювань органів дихання вірусного та бактеріального походження: пневмонії, бронхіоліту, туберкульозу.

Найбільш виражене тахіпное характерне для гострого бронхіоліту. ЧД при бронхіоліті досягає 80–100 за 1 хв. З огляду на вірусну природу бронхіоліту тахіпное завжди супроводжується катаральними явищами, температурною реакцією, хвилюванням дитини. Для бронхіоліту характерний тяжкий стан, обумовлений вираженою дихальною недостатністю на тлі мінімальних фізикальних змін у легенях. Кашель – частий, непродуктивний. Візуально – грудна клітка знаходиться в стані вдиху, перкуторно – виразний коробковий звук, результати аускультативної – жорстке дихання, подовжений видих, розсіяні вологі хрипи. Лабораторним підтвердженням гострого бронхіоліту є відсутність ознак запалення (лейкоцитозу, нейтрофільного зсуву, прискореної швидкості осідання еритроцитів) в аналізах крові на тлі значної гіпоксемії та гіперкапнії.

Виразне тахіпное в дітей першого року життя потребує проведення диференціальної діагностики між гострим бронхіолітом та пневмоніями різного генезу. Патогномонічним для важкої пневмонії є поєднання тахіпное з гіперпноє та втягування нижніх відділів стінки грудної клітки, фізикальні зміни в легенях (локальна відсутність аускультативних шумів або наявність крепітації). Притуплення перкуторного звуку в дітей раннього віку можна виявити лише при пневмонії з великим об'ємом ураження (інфільтративна, часткова, лобарна). В інших випадках цей симптом найчастіше відсутній. Бактеріальні

пневмонії характеризуються стійкою гіпертермією, ознаками дихальної недостатності на тлі інтоксикації зі зміною кольору шкірних покривів (блідість із періоральним ціанозом). Необхідно запам'ятати, що в дітей першого року життя в перші дні запалення фізикальні дані в легенях можуть залишатися без змін. Тому основними ознаками пневмонії є тахіпное та прояви інтоксикації (зниження апетиту або мляве смоктання, зригування, м'язова слабкість, сонливість на тлі дратівливості). Абсолютним підтвердженням бактеріальної пневмонії є зміни в гемограмі: лейкоцитоз від помірного до вираженого, нейтрофільний зсув, прискорена ШОЕ.

Для пневмоній, що спричинені небактеріальними збудниками (пневмоцистами, вірусами), характерна відсутність кореляції між важкістю загального стану та інтенсивністю аускультативних проявів. Клініко-лабораторним підтвердженням пневмоцистної пневмонії є відсутність лихоманки та ознак інтоксикації при нормальних показниках гемограми на тлі істотних аускультативних змін. Крім того, стартова терапія антибіотиками широкого спектра не призводить до ліквідації запального процесу в легенях. Характерні зміни на рентгенограмі органів грудної клітки у вигляді «ніжного» дифузного затемнення на кшталт «матового скла», більш інтенсивного у проекції коренів і менш виразного в периферичній частині, які ще називають «крилами метелика», підтверджують пневмоцистну природу хвороби. Пневмоцистна пневмонія зустрічається в дітей із імунодефіцитними станами (при ВІЛ-інфекції).

Нетиповий перебіг пневмонії в дітей раннього віку на тлі терапевтичної неефективності стандартних стратегій антибіотикотерапії вимагає діагностики туберкульозної інфекції. Дуже часто тахіпное є першим і тривалий час залишається єдиним симптомом запального процесу

туберкульозної етіології. Прогресування задишки та ціанозу в поєднанні з тахікардією, що наростає, та затримкою фізичного розвитку свідчить про розвиток туберкульозного процесу. При рентгенологічному дослідженні легень виявляють симетрично розташовані розсіяні дрібні осередки інфільтрації. Без специфічної терапії одужання дитини неможливе.

Серед позалегенових причин розвитку тахіпноє в дітей раннього віку найчастіше зустрічаються гіпертермії, серцева патологія, захворювання ЦНС та крові.

При гіпертермії різного генезу тахіпноє супроводжує основні симптоми захворювання.

Найчастішою причиною тахіпноє в дітей раннього віку є анемії різної природи. В основі патогенезу лежить гемічна гіпоксемія. Особливо часто анемія розвивається в дітей першого півріччя життя: недоношені, народжені від багатоплідної вагітності, діти, що знаходяться на штучному вигодовуванні неадаптованими сумішами або кашами, немовлята, які перенесли тяжку гемолітичну хворобу новонароджених. Причиною анемії можуть бути вроджені аномалії розвитку еритроцитів (мембранопатії, ферментопатії, гемоглобінопатії), тяжкі інфекційні захворювання (сепсис). У диференціальній діагностиці важливу роль відіграють клініко-лабораторні симптоми анемії та основного захворювання.

Тахіпноє легеневого походження може бути при вторинному ураженні легень (гістіоцитоз Х, еозинофільний інфільтрат). Клінічна картина супроводжується вираженим тахіпноєм внаслідок дифузної інфільтрації легень гістіоцитами, наявністю ксантом (характерні висипи на шкірі), гепатоспленомегалією, ознаками нецукрового діабету, остеопорозу, ураженням кісток черепа, екзофтальмом. Рентгенологічна картина захворювання відповідає клініці міліарного туберкульозу. Наявність

типових піноподібних клітин у кістковому мозку підтверджує діагноз.

Тахіпноє при патології нервової системи (функціонального та органічного генезу) та отруєннях нейротропними препаратами є результатом дисфункції дихального центру і часто поєднується з гіперпноє (задишка центрального походження). Центральна задишка спостерігається при набряку мозку, менінгіті, внутрішньочерепних крововиливах, ГЕ (гідроцефалія, ліквородинамічні розлади в стадії суб- або декомпенсації), черепно-мозковій травмі та комах різної природи. Клінічним проявом центральної задишки є хрипке, шумне дихання, яке чути на відстані на тлі специфічних клінічних ознак ураження ЦНС. У диференціальній діагностиці комбінованого тахіпноє та гіперпноє важливе значення мають скарги батьків на гострий розвиток симптомів захворювання (при менінгіті, набряку мозку); анамнестичні дані про перебіг внутрішньоутробного та постнатального періодів (хронічна антенатальна гіпоксія та/або гостра інтранатальна асфіксія); відомості про можливі перенесені травми голови; наявність тяжких соматичних розладів (цукровий діабет); специфічні порушення соматичного та неврологічного статусу (зміна об'єму голови та тім'ячка, судоми, патологічні очні симптоми); дані клініко-лабораторних та інструментальних досліджень (загальний аналіз крові, сечі, спинномозкової рідини, глюкози крові, нейросонограми, КТ або МРТ мозку).

Ізольоване або поєднане тахіпноє є постійним симптомом захворювань серцево-судинної системи: при лівошлуночковій серцевій недостатності (мітральний стеноз, міксосома лівого передсердя, миготлива тахісистоля), вроджених вадах серця, гострій або хронічній інфекції. Найбільш тяжким є комбіноване тахіпноє при тетраді Фалло на стадії декомпенсації. Патогномонічними для

цієї вади розвитку серця є дихально-ціанотичні напади в поєднанні з генералізованим ціанозом. Типовим проявом є вимушене положення дитини під час нападу (ноги притиснуті до живота), монотонний стогін, рясна пітливість та відсутність реакції на подразники. Діагностиці допомагають наявність постійного загального ціанозу, специфічна аускультативна картина (грубий машинний систолічний шум вздовж лівого краю грудини), лабораторні дані (поліцитемія в загальному аналізі крові, виразна гіперкапінія та гіпоксемія, метаболічний ацидоз), інструментальні дослідження (на рентгенограмі грудної клітки серце має вигляд «черевичка», на ЕКГ – правограма, на ЕхоКГ – типові для тетради Фалло вади розвитку: гіпертрофія лівого шлуночка, дефект міжшлуночкової перетинки, декстрапозиція аорти, стеноз легеневої артерії).

Тахіпное може бути раннім та найбільш значущим симптомом вродженого фіброеластозу, набутого інфекційного ендоміокардиту. Поряд із тахіпноем фіброеластоз маніфестує значною кардіомегалією та виразною глухістю тонів. На рентгенографії органів огруддя серце має кулясту форму, кардіоторакальний індекс – понад 84 %, на ЕКГ – низький вольтаж зубців, гіпертрофія міокарду, на ЕхоКГ – значне потовщення міокарду. Затримка фізичного розвитку, блідість шкіри з ціанозом, гепатомегалія є додатковими критеріями діагностики. Заключний діагноз ґрунтується на результатах гістологічного дослідження.

Прискорене дихання на тлі гіпервентиляції може бути проявами побічного ефекту ліків, що впливають на дихальний центр: метилксантинів (еуфілін), спазмолітиків (папаверину гідрохлорид). Поряд із тахіпноем прийом препаратів супроводжується тахікардією, помірним зниженням артеріального тиску, підвищеним сечовиділенням. Диференційній діагностиці причини прискореного дихання допомагають відомості про введення препаратів.

Важливе значення в диференціальній діагностиці причин частого дихання в дітей раннього віку є ріст кількості випадків фізіологічного тахіпное, що розвивається в результаті фізичного та емоційного навантаження (під час гри, сміху, плачу), порушення носового дихання, підвищення температури навколишнього середовища (під час спеки), при зневодненні (дефіцит рідини в спеку), при нестачі кисню в повітрі, що вдихається (у гірській місцевості), при вираженому метеоризмі (при дисфункції кишечника). Фізіологічне тахіпное швидко зникає при ліквідації чинників. У разі розвитку патологічного процесу тахіпное носить стійкий та тривалий характер.

**Лікування.** Тактика ведення хворого залежить від причини тахіпное та спрямована на усунення фактору, що спричинив його появу, а саме: корекція температури навколишнього середовища, збільшення концентрації кисню в повітрі, що вдихається, забезпечення дитини достатнім об'ємом рідини, проведення терапії з нормалізації функції кишечника, відновлення носового дихання. У разі, якщо фізичні чинники відсутні та ЧД у дітей віком від 2 місяців до 11 місяців більше 50 за 1 хв, ймовірною причиною тахіпное є гостре запальне захворювання органів дихання. У цьому випадку необхідно виключити бактеріальну інфекцію. При погіршенні стану (наростання ЧД, поява симптомів інтоксикації, зниження апетиту) дитина підлягає госпіталізації. Діти віком від 1 тижня до 2-х місяців з ЧД більше 60 за 1 хв підлягають негайній госпіталізації з попереднім введенням разової дози антибіотика (цефалоспорин 2 покоління, в/м).

У разі, якщо при першому огляді дитини діагностовано тахіпное з супутніми симптомами інтоксикації, наявністю судом, блювоти, порушенням свідомості, втягненням грудної клітки, інспіраторною або експіраторною задишкою, то дитині слід ввести в/м разову дозу цефотаксиму та невідкладно госпіталізувати до стаціонару.



## БРАДИПНОЕ

**Визначення.** Брадипное – зменшення ЧД відповідно до нормальних вікових показників. Брадипное є рідкісним патологічним типом дихання, що розвивається в результаті зниження збудливості дихального центру або пригнічення його функції.

Для дітей від 0–12 місяців брадипное констатують при частоті дихання <30 за хв, від 1–3 років <25 подихів/хв, від 3–12 років <20 подихів/хв.

**Причини.** Основними причинами брадипное є:

- гіперкапнія та гіпоксемія в результаті гострих процесів у верхніх дихальних шляхах (стеноз дихальних шляхів, що не вдається усунути, термінальна стадія аспірації стороннім тілом), хронічне стиснення трахеї (пухлинні процеси в середостінні, тимомегалія 3 ст.);

- порушення обмінних процесів (змішаний ацидоз при тяжких інфекційних захворюваннях, нирковій та печінковій недостатності, діабетичній комі; метаболічний алкалоз при пілоростенозі);

- тяжкі захворювання головного мозку та його оболонок (гідроцефалія, травми, набряк мозку, інфекційні процеси – менінгоенцефаліт, менінгіт);

- отруєння медикаментами (наркотичні речовини та препарати, що пригнічують дихальний центр, барбітурати), хімічними речовинами (фосфорорганічні сполуки).

**Клініка.** Основним критерієм діагностики брадипное служить прогресуюче зменшення частоти та зміна глибини дихання порівняно з нормативними показниками. Брадипное зрідка буває самостійним симптомом. Найчастіше воно є складовою патологічних типів дихання (Біота, Чейна – Стокса, Куссмауля). Клінічні прояви брадипное в дітей грудного віку завжди з'являються на тлі основного захворювання, свідчать про надзвичайно важкий стан і дуже часто є поганою прогностичною ознакою.

**Лікування.** Тактика ведення хворого залежить від причини брадипное та спрямована на усунення патологічного чинника. Усі пацієнти з брадипное підлягають екстреній госпіталізації до реанімаційного відділення.

Пацієнтам, які мають різко виражене брадипное, олігопноное, а також пацієнтам з гіперкапнією, що зумовлена неадекватною вентиляцією легень та недостатньою прохідністю дихальних шляхів, слід розпочати штучну вентиляцію легень спільно із застосуванням методів інтенсивної терапії та реанімаційних заходів (боротьба з набряком головного мозку, дезінтоксикація при станах отруєння та інші патологічні стани).

За наявності травм мозку необхідно нейрохірургічне втручання (при внутрішньочерепній гематомі).

## ДИСПНОЕ

**Визначення.** Поняття «диспноное» має багато різних визначень. У широкому значенні воно вказує на порушення дихання. Найчастіше утруднене дихання асоціюється з поняттям «задишка».

У цей термін включені всі види вентиляційних відхилень від норми, всі ступені дихальної недостатності та інші розлади дихання. Задишка суб'єктивно характеризується відчуттям нестачі повітря та утрудненого дихання. Об'єктивною характеристикою задишки є збільшення хвилинного об'єму дихання, рідше його зменшення. Задишка є здебільшого симптомом дихальної недостатності.

**Дихальна недостатність** – патологічний стан, при якому система зовнішнього дихання не забезпечує нормальний газовий склад крові.

Дихальна недостатність поєднує всі види порушення газообміну між організмом і зовнішнім середовищем, а також гіпоксію, що обумовлена низьким парціальним вмістом кисню в атмосфері (гіпобаричний тип), порушенням

транспорту газів між легенями та клітинами організму внаслідок серцевої або судинної недостатності (циркуляторний тип), зниженням концентрації в крові гемоглобіну чи зміною його властивостей (гемічний тип), блокадою ферментів тканинного дихання на клітинному рівні (гістотоксичний тип).

**Класифікація.** За механізмом вентиляційних порушень задишка може бути: інспіраторна (ускладнений та посилений вдих), експіраторна (ускладнений та посилений видих), змішана.

**Причини розвитку.** Інспіраторна задишка спостерігається при обструкції верхніх дихальних шляхів різного генезу: вродженому та набутому звуженні гортані та трахеї (стридор), сторонньому тілі, стисканні трахеї пухлинними утвореннями середостіння, при запальних та незапальних захворюваннях легеневої тканини (пневмонії, анестезія), плеври (пневмоторакс різного генезу) та ін.

Найчастішою причиною експіраторної задишки є обструкція середніх та нижніх відділів бронхіального дерева (бронхообструктивний синдром (БОС) інфекційного та алергічного генезу), емфізема легень.

Змішана задишка діагностується при гострих запальних захворюваннях легень та дихальних шляхів (пневмонії, бронхіоліт), захворюваннях серця (вроджені вади серця, фіброеластоз, інфекційні та метаболічні процеси – міокардіодистрофія, міокардит, перикардит), аномалії розвитку судин легень.

### УТРУДНЕНИЙ ВДИХ (СТРИДОР)

**Визначення.** *Стридор* – тип дихання, що характеризується різким, грубим шумом, що супроводжується хрипом, на вдиху.

**Епідеміологія.** Стридор зустрічається переважно в дітей перших трьох років життя. Цьому сприяють особливості будови гортані та трахеї в дітей раннього віку

(невеликі розміри гортані, добре васкуляризована слизова оболонка, пухка сполучна тканина в підслизовому шарі та м'яка хрящова основа у трахеї). Ці анатомо-фізіологічні особливості зумовлюють швидкий розвиток гострого стенозу гортані при гострих запальних респіраторних захворюваннях верхніх та середніх дихальних шляхів.

**Причини розвитку.** Основне місце серед причин розвитку стридорозного (утрудненого) дихання є зміна просвіту (різке звуження) верхніх дихальних шляхів на будь-якому його рівні – носа, гортані, трахеї та великих бронхів за рахунок набряку, obturaції (стороннє тіло) або стискання ззовні (новоутворення в середостінні). За своєю природою стридор може бути вродженим та набутиим.

Причини вродженого стридору: аномалії розвитку зовнішнього кільця гортані та черпалоподібних хрящів (ларингомаліяція), трахеї (трахеомаліяція), кісти та гемангіома гортані, ларингоцеле, ларингеальна мембрана.

Причинами набутого стридору найчастіше є набряк підслизового шару гортані та слизової трахеї інфекційного або алергічного генезу (набряк Квінке), спазм гортані, стороннє тіло в дихальних шляхах. Менше значення мають папілома та дифтерія гортані, епіглотит, пухлини гортані та середостіння (різні варіанти збільшення виличкової залози). Стридорозне дихання в дітей першого року життя реєструється при гіпоплазії нижньої щелепи, макрогlossії, вадах розвитку великих судин шиї та середостіння (вади розвитку грудного відділу аорти), внутрішньочерепних крововиливах та паралічі нервових волокон, що іннервують м'язи гортані.

**Клінічні симптоми.** У дітей раннього віку стридор супроводжується явищами дискомфорту, про що свідчить поведінка дитини: занепокоєння, розгубленість, страх, пошук зручного положення тіла. Об'єктивна оцінка ступеня

диспное заснована на низці симптомів. Найбільш характерними клінічними ознаками стридору є: грубий, хрипкий, гучний вдих, зміна голосу, ціаноз, що посилюється при плачі та занепокоєнні, напруга крил носа та дихальної мускулатури, втягування піддатливих місць грудної клітки (яремної ямки, підключичних ділянок), епігастрія. Напруга крил носа в дітей раннього віку – характерний симптом, який з'являється навіть за невеликого диспное. При стенозі гортані на ранніх етапах хвороби голос стає хрипким, потім настає повна афонія. При ураженні трахеї голос не змінюється.

**Діагностика** стридору не викликає труднощів у лікаря. Наявність ізольованого характерного шумного дихання на вдиху чи поєднання його з грубим/афонічним голосом підтверджує діагноз. Стридор, зумовлений аномаліями будови гортані та трахеї, зубощелепної системи та ротової порожнини, серця та судин, не призводить до розвитку життєво-небезпечних станів. У цьому випадку, за наявності загального задовільного стану, раціональною є тактика вичікування з ретельним вивченням анамнезу, проведенням лабораторних та інструментальних досліджень. Однак, дуже часто стридорозне дихання є проявом гострих процесів і може бути симптомом небезпечних станів, що потребують негайної діагностики та лікувальних заходів (гострий круп, стороннє тіло верхніх та середніх дихальних шляхів).

Базовими симптомами, на які слід звернути увагу при діагностиці причин стридору, є час його появи (з народження або пізніше), сталість та інтенсивність прояву (при навантаженні, у спокої, під час сну, кашлю, занепокоєння, плачу). Важливо встановити, чи є кашель, мокротиння, порушення ковтання, зміна тембру голосу (захриплість, афонія), а також труднощі під час годування дитини.

## **План обстеження дитини з утрудненим вдихом**

**1. Огляд.** При огляді слід звернути увагу на загальний стан дитини, фізичний та психомоторний розвиток, симптоми гострих запальних (катаральних) явищ, звучність вдиху та видиху в спокої та при навантаженні, участь допоміжної мускулатури в акті дихання, наявність ціанозу, неврологічних симптомів, аномалій розвитку щелепи (мікрогнатія), порожнини рота (макрогლოსія), ротоглотки (парез м'язів м'якого піднебіння, ущелина твердого піднебіння, епіглотит), об'ємних утворень шиї (збільшення лімфатичних вузлів, кісти та пухлини шиї).

**2. Лабораторні дослідження:** загальний аналіз крові (при інфекційних процесах – лейкопенія/лейкоцитоз, зсув формули вліво: лімфоцитоз, моноцитоз, алергічний процес – еозинофілія).

**3. Інструментальні дослідження:** пряма ларингоскопія (при підозрі на аномалію розвитку та/або стороннє тіло в гортані, трахеї); МРТ (при підозрі на пухлину середостіння та збільшення лімфатичних вузлів, ваду розвитку великих судин (аневризма грудної частини аорти).

**4. Бактеріологічні дослідження** (при підозрі на дифтерійну природу ураження горла – мазок на BL).

**5. Консультації фахівців:** отоларинголог, стоматолог, невропатолог, ендокринолог (за показаннями).

**Диференційна діагностика.** Обструкція верхніх дихальних шляхів (круп) маніфестує насамперед інспіраторною задишкою, тоді як процеси в дрібних бронхах (астма, обструктивний бронхіт) призводять до утруднення видиху та вдиху.

Для визначення рівня ураження горла важливе значення має тембр стридору. Гучний стридор свідчить про виражене звуження дихальних шляхів. Якщо обструкція локалізується лише на рівні голосових зв'язок (верхній відділ гортані), то стридор має високий звучний тембр.

Стридор середньої висоти є симптомом обструкції нижче голосових складок. Поруч із тембром стридорозного дихання важливе значення має фаза дихання, у якій він з'являється та є найбільш виразним. Ураження в зоні голосових складок супроводжується інспіраторним стридором.

Тяжкість проявів стридору залежить від ступеня звуження просвіту дихальних шляхів. Невелике звуження гортані або трахеї супроводжується появою стридорозного дихання тільки при навантаженні, при значному – у спокої та уві сні. Важливою прогностичною ознакою є ЧД. Незначна обструкція гортані, трахеї або бронхів у дітей грудного віку призводить до істотного збільшення частоти дихальних рухів. З посиленням обструкції та прогресуванням гіпоксемії та гіперкапнії дихання стає глибоким, частота знижується та набуває рис патологічного дихання (Біота та Куссмауля). Утруднений вдих супроводжує напруга дихальної мускулатури з втягненням яремної ямки, епігастрії, міжреберних проміжків та підключичних областей.

Вроджений стридор діагностують переважно в новонароджених та дітей грудного віку. Найчастіше перші симптоми захворювання з'являються на першому тижні після народження, однак, можлива їх маніфестація і в старшому віці, але не пізніше 3-х місяців життя. Після 6-місячного віку симптоми вродженого стридору починають регресувати, і до 2–3 років практично зникають. Вроджений стридор характеризується свистячим, дзвінким та шумним диханням, інтенсивність якого залежить від частоти та сили дихання. У стані спокою та при зміні місця перебування дитини (переміщення з холодного середовища в тепле) стридорозне дихання значно зменшується. Кашель, плач, занепокоєння сприяють посиленню симптомів вродженого стридору. Важливими диференціальними ознаками є незмінений голос та вільне дихання на видиху, задовільний загальний стан, нормальний фізичний та психомоторний розвиток.

Ларингеальними причинами розвитку стридорозного дихання можуть бути рідкісні вади розвитку гортані: кісти гортані, ларингоцеле (випинання слизової оболонки частини гортані – «морганієва шлуночка») та ларингеальна мембрана. Клінічні прояви дуже схожі на вроджений стридор – захворювання супроводжуються задишкою, хрипкістю голосу. Годування, що супроводжується труднощами, наявність м'яких, еластичної консистенції пухлиноподібних утворень на шиї, що збільшуються при напрузі, кашлі та плачі, є важливими диференціальними ознаками, що дозволяють відрізнити кісти гортані, ларингоцеле та ларингеальну мембрану від вродженого стридору. Клінічні симптоми ларингоцеле та ларингеальної мембрани посилюються при гострих респіраторних захворюваннях і часто ускладнюються пневмоніями внаслідок утрудненого відходження мокротиння. Інтенсивність клінічних проявів цих вад розвитку зменшується з віком, стридор зникає на другому році життя. Діагноз встановлюють при ларингоскопії та огляді передньої поверхні шиї. Папіломи гортані можуть бути причиною стридору з характерною захриплістю, кашлем, прогресуючою задишкою нападоподібного характеру, особливо якщо папілома розташована на ніжці. Поява стридорозного дихання або його посилення при плачі та напрузі дитини в поєднанні з кров'янистим слизом свідчать на користь гемангіом гортані.

Стридор є симптомом вірусно-бактеріальних інфекцій: гострого ларингіту (хібний круп), ларинготрахеїту, дифтерії, епіглотиту, заглоткового абсцесу. Найчастішою причиною гострого ларингіту в дітей першого року життя є вірусна інфекція (вірус парагрипу та респіраторно-синцитіальний вірус). Характерними для ларингіту і ларинготрахеїту є охриплість голосу (що поступово переростає в осиплість аж до повної втрати голосу – афонії), сухість у горлі, своєрідний «гавкаючий» кашель. При набряку підслизового шару гортані та голосових зв'язок наростають

ознаки задишки, посилюється ціаноз. Дитина стає украй неспокійною, плаксивою, відмовляється від їжі, постійно змінює положення в ліжку. Поряд із симптомами ураження гортані досить виразними є й інші ознаки гострої респіраторно-вірусної інфекції (ГРВІ): підвищення температури тіла до фебрильних значень, риніт, тонзилофарингіт. Дифтерійний круп зустрічається нечасто. На тлі лихоманки, симптомів інтоксикації з'являється набряк шиї, гіперемія та набряк слизової оболонки гортані, фібринозні плівки брудно-сірого кольору. Відсутність специфічної терапії швидко призводить до смерті.

Порушення дихання у вигляді стридору спостерігається при епіглотиті (запалення надгортанного хряща), викликаного *Neisseria meningitidis* типу В. Дитина стає надзвичайно неспокійною, метушливою, відмовляється від їжі внаслідок сильного болю в горлі та значного набряку надгортанника. Поряд із задишкою інспіраторного характеру швидко розвивається осиплість голосу, слинотеча, підвищення температури тіла до фебрильних цифр. При огляді ротоглотки біля кореня язика чітко візуалізується збільшений гіперемований надгортанник у вигляді «вишні».

У дітей раннього віку частою причиною ларингоспазму (спазм м'язів гортані, звуження голосової щілини) є спазмофілія, яка розвивається в результаті розладу мінерального обміну (зниження концентрації іонізованого кальцію в крові), підвищення нервово-м'язової збудливості та схильності до тонічних і клонічних судом м'язів гортані та кінцівок. Клінічно проявляється закиданням голови назад, блідістю шкіри, з подальшим розвитком ціанозу, порушенням ритму дихання у вигляді апное, з гучним вдихом та подальшим шумним диханням. Напади ларингоспазму мають рецидивуючий перебіг, можуть повторюватися кілька разів на день. Симптоми ларингоспазму розвиваються у зовні здорових дітей.

Причинами гострого розвитку важкого стридорозного дихання можуть бути сторонні тіла гортані або трахеї. Виразність клінічних проявів прямо залежить від величини стороннього тіла та його локалізації. Важливою диференційно-діагностичною ознакою, що дозволяє відрізнити вроджений стридор та стридор на тлі інфекційного ураження гортані від стороннього тіла верхніх дихальних шляхів, є несподівана ядуха, спастичний кашель, швидке наростання ціанозу на тлі повного здоров'я дитини.

Порушення інервації голосових зв'язок є причиною розвитку стридору. Найчастіше стридор неврологічного характеру діагностується в новонароджених та дітей раннього віку з ураженнями головного та спинного мозку різного генезу – важка ГІЕ, пологова травма, крововиливи у шлуночки та тканини мозку, вроджені захворювання (спинальна аміотрофія Вердніга – Гоффмана), стискання нервових волокон пухлинами середостіння, тимомегалії, аневризмі грудної частини аорти. З перших днів життя стридорозне дихання також може бути клінічним проявом вад розвитку нижньої щелепи – гіпоплазії нижньої щелепи (прегнатія) та язика (макрогლოსія).

Тривала інтубація трахеї може спричинити підзв'язковий стеноз гортані з клінічними проявами тривалого стридорозного дихання.

**Лікування** вродженого стридору не потребує медикаментозного втручання. Необхідно знайти найбільш комфортне положення для дитини, при якому виразність проявів мінімальна; стридор зникає спонтанно.

Терапія гострого крупу при гострому ларингіті або ларинготрахеїті вимагає термінової госпіталізації дитини до інфекційного відділення стаціонару з попереднім введенням глюкокортикостероїдів (преднізолон, гідрокортизон, дексаметазон) у віковій дозі.

При підозрі на дифтерію дитину негайно госпіталізують до інфекційного відділення стаціонару для надання допомоги згідно з протоколами лікування інфекційних захворювань. Терапія епіглотиту здійснюється в умовах стаціонару, проводиться антибактеріальна терапія, при необхідності – невідкладна допомога (інтубація трахеї або трахеотомія).

Лікування спазмофілії включає корекцію вигодовування (використання тільки високоадаптованих молочних сумішей), проведення терапії дефіциту вітаміну D<sub>3</sub>, призначення препаратів кальцію (10 % розчин кальцію хлорид або глюконат).

При вадах розвитку та об'ємних утвореннях гортані та ротової порожнини необхідна консультація фахівців вузького профілю – оториноларинголога, хірурга, стоматолога.

### **Утруднений видих (bronхообструктивний синдром)**

**Визначення.** *Бронхообструктивний синдром* (БОС) – це симптомокомплекс функціонального або органічного походження, клінічні прояви якого складаються з подовженого видиху, свистячого, шумного дихання, нападів ядухи, кашлю та ін. Термін «bronхообструктивний синдром» не може бути використаний як самостійний діагноз. В англійськомовних джерелах використовують термін “wheezing” – синдром «шумного дихання», що поєднує ларинготрахеальні причини гострого обструктивного синдрому дихальних шляхів та БОС.

**Епідеміологія.** Основними патогенетичними механізмами, що обумовлюють розвиток БОС, є набряк та потовщення стінок дрібних бронхів, гіперсекреція ексудату у просвіт бронхів та спазм бронхіальних м'язів. У дітей першого року життя БОС пов'язують з першими двома компонентами. Спазм бронхіальних м'язів має менше значення, оскільки в ранньому віці м'язовий шар є незрілим.

Більш ніж у 20 % немовлят БОС розвивається на тлі гострої респіраторної інфекції (у більшості випадків ГРВІ) у вигляді обструктивного бронхіту. Цьому сприяють анатомо-фізіологічні особливості дихальних шляхів дітей раннього віку: гіперплазія залізистої тканини, секреція переважно в'язкого мокротиння, відносно звуження дихальних шляхів, менший об'єм гладких м'язів, низька колатеральна вентиляція. Здебільшого обструктивні стани діагностують у дітей із обтяженим алергічним сімейним анамнезом. У випадках розвитку БОС у дітей перших 3 місяців життя при диференціальній діагностиці необхідно не оминати увагою можливість присутності спадкової та вродженої патології бронхолегеневої системи.

**Причини розвитку.** Етіологічними факторами БОС можуть бути інфекційні, алергічні, гемодинамічні процеси, пов'язані зі спадковою та вродженою патологією та іншими захворюваннями.

**1. Інфекційні.** У дітей раннього віку близько 75 % випадків розвитку БОС зумовлені гострими запальними процесами вірусного походження (грип, парагрип, аденовірус, респіраторно-синцитіальний вірус та цитомегаловірус). Під дією вірусних та бактеріальних збудників розвивається катаральний набряк слизової оболонки бронхів, порушується мукоциліарний кліренс, збільшується продукція слизу. Все це призводить до obtурації дрібних бронхів та бронхіальної obtуракції.

**2. Алергічні** (харчова та респіраторна алергія). Основними ланками бронхообструкції є спазм та набряк бронхів під дією медіаторів алергічного запалення (гістамін, повільно реагуюча субстанція анафілаксії, лейкотрієни та ін.). У більшості випадків БОС діагностується в дітей із спадковою гіперреактивністю бронхів.

**3. Гемодинамічні.** Хвороби серця, що супроводжуються гострою лівошлуночковою серцевою недостатністю.

Гемодинамічний варіант БОС є еквівалентом «серцевої астми», обумовленої підвищеним тиском у легеневих судинах, трансудацією у просвіт бронхів і загальним набряком інтерстиціальної тканини та слизових оболонок дрібних бронхів.

**4. Захворювання, пов'язані зі спадковою та вродженою патологією й іншими захворюваннями** (муковісцидоз; дефіцит альфа-1-антитрипсину; первинна цилиарна дискінезія (синдром Картагенера); синдром «балонуючих бронхоектазів» (синдром Вільямса – Кемпбелла); лобарна емфізема; легеневий гемосидероз; ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт; первинні імунodefіцитні стани; вроджені вади серця; міопатія; вади розвитку бронхів, сторонні тіла в дихальних шляхах; тимомегалія; збільшення внутрішньогрудних лімфатичних вузлів; пухлини респіраторної системи.

### План обстеження дитини з БОС

**1. Анамнез захворювання та життя:** обтяжений алергічний анамнез, схильність батьків та їх найближчих родичів до алергічних реакцій, наявність харчової алергії.

**2. Огляд дитини** передбачає підрахунок ЧД, участь допоміжної мускулатури в акті дихання, перкусію й аускультацию легень та серця.

**3. Біохімічні дослідження:** загальний аналіз крові, визначення імунoglobulinів у крові (обов'язково – IgE, IgA), проба Швахмана та тест на хлориди поту (при підозрі на муковісцидоз), серологічні тести на наявність хламідій, мікоплазмової, цитомегаловірусної, герпетичної інфекцій; тест на гельмінти (аскаридоз, токсокароз).

**4. Інструментальні:** рентгенографія органів грудної клітки, спірографія (проводиться тільки в дітей старших за 6 років), електрокардіографія, бронхоскопія, бронхографія (при підозрі на стороннє тіло в нижніх бронхах,

аномаліях розвитку бронхо-легеневої системи), КТ (за показаннями).

**Клініка та диференціальна діагностика.** Основними клінічними симптомами БОС є: експіраторна задишка (активне виштовхування на видиху), участь м'язів черевного пресу та допоміжної дихальної мускулатури (м'язів грудної стінки, бічних м'язів спини та м'язів шиї) в акті дихання, наявність хрипів, що свистять та дзижчать на вдиху й видиху при аускультатії, та коробковий перкуторний звук.

З великої кількості захворювань, що протікають з бронхіальною обструкцією, найчастішими в дітей раннього віку є гострий обструктивний бронхіт та бронхіальна астма. Тому, насамперед, необхідно провести диференціальну діагностику між БОС інфекційного та алергічного походження (табл. 20).

Таблиця 20

### **Диференціальна діагностика бронхообструктивного синдрому інфекційного та алергічного генезу (О. І. Ласиця, Т. С. Ласиця, 2004 р.)**

Ознаки	Інфекція	Алергія
1	2	3
Епідеміологія	Контакт із хворим на ГРВІ	Контакт із побутовими, харчовими, пилковими та іншими алергенами
Спадковість	Не обтяжена	Спадкова схильність до atopії
Клініка	Ознаки інфекційного процесу (температурна реакція, катаральні явища)	Ознаки інфекційного процесу відсутні
Стійкість клінічних ознак БОС	Характерна циклічність патологічного процесу	Характерна лабільність клінічних ознак протягом доби та під час спостереження

## Закінчення таблиці 20

1	2	3
Адаптація до бронхообструкції	Виражена дихальна недостатність	Достатня адаптація до БОС
Тривалість БОС	Здебільшого 1–2 тижні	Невизначена, залежить від експозиції та елімінації алергену
Рецидиви	Нечасто, крім випадків персистенції вірусу	Дуже характерні
Носоглоткові змиви	Виявляють респіраторно-синцитіальний вірус, парагрип, аденовірус	Негативні
Зростання титру анти-тіл до вірусів у реакціях РСК, РНГА	Характерно	Не характерно
Імунологічні дослідження	Можливе зниження клітинного імунітету, підвищення ЦІК	Підвищення IgE, зниження IgA, ЦІК найчастіше в нормі
Еозинофілія	Не характерна	Типова
Шкірні проби з алергенами	Негативні	Позитивні
Сенсибілізація до atopічних алергенів у пробах in vitro	Відсутня	Присутня
Бронхіальна гіперчутливість	Не типова	Типова
Інвазія глистами	Як у популяції	Частота вища, ніж у популяції

Для БОС, пов'язаного з вірусною інфекцією, характерна наявність загальноінфекційних симптомів (гострий початок захворювання, фебрильна лихоманка, занепокоєння,

дратівливість дитини, поганий сон, зниження апетиту або відмова від їжі, підвищена потреба в питті); катаральних уражень верхніх дихальних шляхів (клінічні прояви риніту, фарингіту). Кашель найчастіше з'являється наприкінці першої – початку другої доби хвороби. Спочатку він має сухий, дратівливий характер. На 2–3 день захворювання дихання стає утрудненим, кашель посилюється, стає пролонгованим, із подовженим видихом. Дихання на вдиху та видиху шумне, чутне на відстані. При огляді дитини виявляють ознаки дихальної недостатності, участь допоміжної дихальної мускулатури в акті дихання, помірний періоральний ціаноз, іноді акроціаноз. Грудна клітка має характерну особливість – вона піднята догори і майже не бере участі в акті дихання, шия втягнута, ребра розташовані горизонтально. Видих відбувається повільно, із зусиллям та зі свистом. Занепокоєння дитини посилюється, іноді плач переходить у стогнуче дихання. Перкуторно визначається коробковий звук, аускультативно – подовжений видих, симетричні сухі свистячі хрипи над поверхнею грудної клітки. Підтвердженням вірусної природи походження БОС є нормоцитоз чи лейкопенія з лімфоцитарним зсувом. Рентгенограма грудної клітки вирізняється горизонтальним положенням реберних дуг, низьким розташуванням діафрагми, ущільненням її куполів, підвищеною прозорістю легень, збідненням легеневого малюнка та розширенням коренів легень.

БОС розвивається при гострому бронхіоліті. Причиною захворювання є вірусна інфекція, найчастіше респіраторно-синцитіальний вірус. Діагностується здебільшого в дітей першого року життя. Клінічна картина виділяється вираженою тяжкістю загального стану внаслідок тяжкої дихальної недостатності при мінімальних симптомах інтоксикації (див. розділ «Тахіпноє»).

Причиною БОС у дітей можуть бути інфекції, що рецидивують, на тлі генетичних захворювань. При муковісцидозі



симптоми бронхообструкції поєднуються з рецидивуючими пневмоніями, своєрідною аускультативною картиною (велика кількість вологих різнокаліберних хрипів), ознаками мальабсорбції або тривалими закрепами, стійкістю процесу та резистентністю до стандартної бронхолітичної, муколітичної та антибактеріальної терапії. Ознаки захворювання виникають зазвичай із перших місяців життя. Додатковим діагностичним критерієм є позитивний кількісний тест на визначення хлоридів поту (пілокарпінова проба – більше 60 ммоль/л), зниження вмісту еластази-1 у калі, кістозний фіброз підшлункової залози за даними ультразвукової діагностики та КТ, специфічні результати рентгенограми легень у вигляді склеротичних змін (картина «сталевих легень»). Абсолютним підтвердженням захворювання є результати молекулярно-генетичної діагностики та встановлення притаманних муковісцидозу мутацій генів.

Домінуючою причиною бронхіальної обструкції в дітей першого року життя є алергічні процеси. На відміну від БОС інфекційної природи, бронхообструкція алергічного походження протікає без інтоксикації, температурної реакції та катаральних явищ. Кашель переважно з'являється гостро, носить здебільшого сухий характер та затяжний перебіг. Періодично він стає нападаподібним із виділенням густого в'язкого мокротиння. Фізикальні зміни при БОС інфекційного та алергічного генезу практично однакові, відмінним є загальний аналіз крові – при алергічному варіанті бронхообструкції може виявлятися еозинофілія; при інфекційній природі – лейкопенія та лімфоцитоз. У диференціальній діагностиці важлива роль надається анамнестичним даним (обтяжений алергологічний анамнез близьких родичів, комбінація з atopічним дерматитом, інформація про наявність харчової алергії, різке загострення процесу при контакті з алергеном).

Діагностиці БОС допомагає спірографічне дослідження, однак, його проведення в дітей раннього віку технічно неможливе.

На БОС, пов'язане з аспірацією стороннього тіла дрібного розміру, вказує різкий кашель без катаральних ознак, точний час погіршення стану, відомості про контакт дитини з дрібними предметами. Фізикальні зміни у вигляді зниження дихальних шумів над поверхнею легень мають односторонній характер. Кашель посилюється при форсуванні дихання та зміні положення тіла дитини. Вирішальними в постановці діагнозу є непрямі ознаки аспірації стороннього тіла на рентгенограмі (асиметрія легень, локальна емфізема або ателектаз).

**Лікування.** Випадки бронхіальної обструкції в дітей раннього віку та всі випадки тяжкого перебігу БОС незалежно від віку вимагають обов'язкової госпіталізації. Терапію БОС слід розпочати безпосередньо після діагностики симптомів біля ліжка хворого. Бронхіальна обструкція є ургентним станом і вимагає надання невідкладної допомоги та одночасного встановлення причин бронхообструкції.

Основні напрями невідкладної терапії гострої бронхообструкції включають бронхолітичну та протизапальну терапію, покращення дренажної функції бронхів та відновлення адекватного мукоциліарного кліренсу. Тяжкий перебіг нападу бронхообструкції вимагає проведення оксигенації повітря, що вдихається, а часом й штучної вентиляції легень.

Дітям раннього віку призначають антихолінергічні препарати – іпратропію бромід та комбіновані препарати іпратропію броміду та фенотеролу. Ефект бронходилатації настає за 15–20 хв після інгаляції. Через небулайзер дітям до року призначають комбіновані препарати іпратропію броміду та фенотеролу по 10 крапель на інгаляцію, старшим – по 20 крапель (до 250 мкг) 3 рази на добу.

При тяжкому перебігу БОС, насамперед у дітей з проявами атопії або в тих, що раніше отримували інгаляційні глюкокортикостероїди (ІКС), рекомендується застосовувати як топічні, так і системні глюкокортикостероїди (ГК). ІКС доцільно призначати через 15–20 хв після інгаляції бронхолітика у віковій дозі. Системні ГК за потреби застосовують не більше 3–5 днів у дозі 1–2 мг/кг на добу ін'єкційним шляхом або per os. У дітей з 6-місячного віку й старше найліпшим способом введення ІКС будесоніду є інгаляційне через небулайзер у добовій дозі 0,25–1 мг/добу (об'єм розчину для інгаляції доводять до 2–4 мл, додаючи фізіологічний розчин). Препарати можна призначати 1 раз на добу, проте на піку тяжкого нападу бронхообструкції або при стенозі гортані 2–3 ступеня у дітей перших років життя призначають 2 рази на добу. Хворим, які раніше не отримували ІКС, доцільно розпочати з дози 0,5 мг через кожні 12 год, а на 2–3 день при хорошому терапевтичному ефекті переходять на 0,25–0,50 мг 1 раз на добу. Тривалість терапії ІКС зумовлює характер захворювання, тривалість та тяжкість перебігу обструкції, а також ефект від терапії. У дітей при гострому обструктивному бронхіті з тяжкою бронхіальною обструкцією необхідність терапії ІКС зазвичай становить 5–7 днів.

Застосування при БОС антигістамінних препаратів не рекомендується, оскільки вони порушують мукоциліарний кліренс. За потреби дітям з атопічними проявами призначають 1 раз на добу антигістамінні препарати переважно останнього покоління. Призначення антибактеріальних препаратів показано при підозрі на бактеріальну інфекцію або при доведеній бактеріальній інфекції.

Прогноз перебігу БОС може бути досить серйозним і залежить від форми захворювання, що стало причиною розвитку обструкції, та своєчасного проведення патогенетично обумовлених схем терапії та профілактики.

## КАШЕЛЬ

**Визначення.** *Кашель* – захисний механізм очищення бронхів і трахеї, що виникає при впливі на «швидкі» або іритативні рецептори механічних і хімічних подразників та при подразненні «повільних» С-рецепторів.

За даними Європейського респіраторного товариства до 55 % звернень до лікаря загальної практики пов'язані з кашлем (близько 50–70 % дітей раннього віку).

У здорової дитини кашель є фізіологічним рефлексом, спрямованим на виведення з дихальних шляхів сторонніх речовин та/або патологічно зміненого трахеобронхіального секрету. Рідкісні кашлеві фізіологічні поштовхи видаляють скупчення слизу з гортані. Здорові діти мають у середньому 10–15 коротких поштовхів протягом доби.

Однак, будучи фізіологічним механізмом, кашель може швидко набувати патологічного характеру.

У реалізації кашльового рефлексу беруть участь 5 компонентів:

- 1 – кашльові рецептори (гортань, трахея, бронхи, плевра, слуховий прохід, ніс, додаткові пазухи носа, глотка, перикард, діафрагма, шлунок);
- 2 – аферентні нерви;
- 3 – кашльовий центр у довгастому мозку;
- 4 – еферентні нерви;
- 5 – дихальні м'язи.

Формування кашльового рефлексу перебуває під контролем діяльності кори мозку. Через недосконалість кашльового рефлексу в новонароджених та дітей раннього віку кашель при запальних захворюваннях респіраторного тракту нерідко відсутній, а також може супроводжуватися блюванням та відрижками, оскільки кашльовий та блювотний центри головного мозку знаходяться поруч.

### Кашель класифікується за ознаками:

- за характером: непродуктивний (сухий), продуктивний (вологий);
- за інтенсивністю: покашлювання, легкий та сильний;
- за тривалістю: епізодичний (короткочасний, нападopodobний) і постійний протягом доби;
- за тривалістю: гострий (до 3-х тижнів), підгострий (від 3 до 8 тижнів), хронічний (більше 8 тижнів).

### Причини виникнення кашлю:

- інфекційно-запальний процес верхніх відділів дихальних шляхів (гостра респіраторно-вірусна інфекція (ГРВІ), ангіни, фарингіти, загострення тонзиліту, ларингіти);
- інфекційно-запальний процес нижніх відділів дихальних шляхів (трахеїти, бронхіти, пневмонії, плеврит);
- бронхоспазм (обструктивний бронхіт, бронхіальна астма);
- обструкція дихальних шляхів в'язким бронхіальним секретом, аспірацією стороннім тілом або рідиною, ендогенними та екзогенними новоутвореннями;
- набряк легеневої паренхіми різного ґенезу;
- кашель, зумовлений нічним апное, тобто порушенням дихання під час сну;
- порушення мукоциліарного кліренсу, обумовлене гіперплазією слизової бронхів під впливом інфекційного, алергічного або іншого виду запалення; набряком слизової бронхіального дерева; підвищенням секреції слизу; збільшенням в'язкості секрету; зниженням утворення сурфактанту; дискінезією бронхів, тобто зменшенням їхнього калібру на видиху більш ніж на 25% порівняно з калібром на вдиху; втратою еластичності легеневої тканини, що утримує просвіт бронхів.

### Особливості кашлю в дітей:

- недостатня активність миготливого епітелію;
- зниження кашльового рефлексу;

- гіперпродукція секрету;
- підвищена в'язкість бронхіального секрету;
- кашель не виконує дренажної функції.

Клінічні прояви кашлю в дітей варіюють від сильного болючого, що супроводжується блюванням, занепокоєнням та/або больовим синдромом, що порушує сон та самопочуття дитини, до непомітного постійного покашлювання (табл. 21).

Таблиця 21

### Захворювання дихальних шляхів у дітей, що супроводжуються кашлем

Верхні дихальні шляхи	Нижні дихальні шляхи	Позалегеневі причини кашлю
ГРВІ	Трахеїт	Рефлекторний
Гострий ларингіт	Бронхіт	Психогенний
Епіглотит	Бронхіоліт	Пухлина
Синусит	Кашлюк	Кіста тимусу
Алергічний риніт	Пневмонія	Тимомегалія
Риніт	Плеврит	Збільшення щитовидної залози
	Муковісцидоз	

При диференціальній діагностиці кашлю дуже важливо розрізняти його часові характеристики: гострий кашель; затяжний кашель (триває три й більше тижнів після гострого епізоду); рецидивуючий, що виникає періодично; тривалий постійний кашель.

### Види кашлю

**Кашель, що виник раптово.** Характерний для гострого вірусного катару верхніх дихальних шляхів, а також для запалення на рівні горла (ларингіт, круп), трахеї (трахеїт), бронхах (бронхіт) і легень (пневмонії). При ураженні дихальної трубки кашель спочатку здебільшого сухий,

непродуктивний – не веде до відходження мокротиння і суб'єктивно відчувається як нав'язливий. При ларингіті та трахеїті він нерідко набуває «гавкаючого» характеру і металевого звуку. Сухий кашель супроводжує пирхота в горлі при ларингіті. При пневмонії кашель зазвичай буває вологим, глибоким.

**Вологий кашель** є типовим для розгорнутої картини бронхіту, його поштовхи закінчуються відходженням мокротиння (у маленьких дітей це чутно на відстані), виникаючи знову при її накопиченні. Відходження мокротиння суб'єктивно сприймається як полегшення.

У диференціальній діагностиці кашлю, що виник раптово, важливо переконатися в наявності інфекції (підвищення температури, наявність катарального синдрому верхніх дихальних шляхів). У дитини з ознаками ГРВІ осиплість голосу, утруднення вдиху вказують на ураження горла з можливою загрозою асфіксії (круп). Причиною вологих хрипів та крепітації в обох легенях у немовлят може бути наявність бронхіоліту. За наявності ознак ГРВІ важливим завданням є виключення пневмонії. Характер і сила кашлю не вказують на етіологію пневмонії. Кашель, що виникає при кашлюку, відрізняється раптовістю появи, нападopodobним характером, нерідко супроводжується ціанозом обличчя та блюванням. Виняток також становить кашель «стакато» при хламідійній пневмонії в дітей перших місяців життя: «сухий», уривчастий, дзвінкий, слідує нападами, але без реприз, супроводжується тахіпноє, але не лихоманкою.

**Спастичний кашель** характерний для бронхіальної астми, а у дітей перших років життя – при гострому обструктивному бронхіті чи бронхіоліті. При цих нозоформах хрипи супроводжуються подовженим видихом, що свідчить про наявність бронхіальної обструкції. Спастичний кашель зазвичай малопродуктивний,

нав'язливий, часто має в кінці звук. У разі раптової появи кашлю, зокрема спастичного, без ознак ГРВІ, слід подумати про стороннє тіло в дихальних шляхах, особливо у дитини, яка раніше не мала спастичного кашлю. Для нього характерний асфіксічний напад, кашлюкоподібний кашель – нав'язливий, але без реприз. При підозрі на стороннє тіло показана негайна бронхоскопія. Стороннє тіло супроводжується часто здуттям однієї з легень, над якою вислуховується ослаблене дихання і нерідко свистячий видих; констатується рентгенологічно.

**Затяжний кашель** (понад 3 тижні). Часто може виникати після гострого бронхіту. Найчастіше він пов'язаний не стільки із запальним процесом як таким, скільки з постінфекційною гіперпродукцією мокротиння і нерідко з гіперчутливістю кашлевих рецепторів. У диференціальній діагностиці такого кашлю необхідно зважати на вік дитини. У грудних дітей тривала гіперсекреція слизу після обструктивного бронхіту при підвищенні кашльового порога може зумовити нечастий вологий кашель протягом 4 тижнів та більше; його відмінною особливістю є наявність «хрипоти» – дистанційних клекочучих звуків у грудній клітці, які зникають після відкашлювання і виникають знову в міру накопичення мокротиння. Мокротиння з трахеї та горла у грудних дітей евакуується поодинокими кашльовими поштовхами, коли просвіт бронхів буде майже повністю перекритий. У таких дітей кашель при тиску на трахею (або шпателем на корінь язика) викликається важко. Кашель, пов'язаний із гіперсекрецією, поступово стихає як за частотою, так і інтенсивністю.

При затяжному кашлі слід виключити кашель, пов'язаний зі звичною аспірацією їжі внаслідок дисфагії – найчастішою причиною затяжного кашлю в немовлят, що вигодовуються як грудьми, так і штучно. Встановлення факту дисфагії зазвичай вимагає спостереження за процесом

годування, оскільки не кожна мати фіксує увагу на зв'язку кашлю з прийомом їжі. Крім «пирхання», «закашлювання» під час годування для аспірації їжі типовим є поява хрипів, які швидко зникають або змінюють свою локалізацію та інтенсивність після кашльового поштовху. Таким дітям показано консультацію невролога, гастроентеролога.

Кашель при прийомі їжі спостерігається і за наявності бронхостравохідної норичі, його відмінна особливість – поява в неонатальному періоді та виділення рясного пінистого мокротиння; наявність цього симптому вимагає проведення контрастного дослідження стравоходу та езофагоскопії.

Дітям із шлунково-стравохідним рефлюксом притаманні напади кашлю під час сну. Виявлення симптому «мокрої подушки» свідчить на користь цього діагнозу, пацієнтам показано рентгенологічне обстеження.

Зважаючи на різноманітність причин кашлю в дітей, лікування слід здійснювати відповідно до тієї нозоформи, яку встановлено у дитини.

## СИМПТОМИ, АСОЦІЙОВАНІ З ПАТОЛОГІЄЮ ОРГАНІВ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ

У цьому розділі висвітлені симптоми, асоційовані з порушенням функції сечової системи: лейкоцитурія, бактеріурія, гематурія, анурія та олігурія, поліурія, протеїнурія, а також набряковий синдром.

### Лейкоцитурія та бактеріурія

**Визначення.** *Лейкоцитурію* діагностують при підвищенні рівня лейкоцитів у сечі до 3–5 клітин у полі зору або >2000 клітин на 1 мл сечі.

*Бактеріурія* – виявлення бактерій при дослідженні сечового осаду на рівні  $\geq 10^5$  мікроорганізмів у 1 мл сечі. Рівень бактеріурії  $10^4$  свідчить про ризик розвитку інфекції сечової системи та вимагає проведення повторного бактеріологічного аналізу.

**Епідеміологія та причини виникнення.** Найчастіше лейкоцитурія та бактеріурія зустрічаються при інфекційно-запальних захворюваннях сечової системи. Переважно лейкоцитурія з бактеріурією є лабораторним проявом пієлонефриту, циститу, уретриту. Ізольована бактеріурія є проявом асимптоматичної бактеріурії.

Етіологічним фактором при інфекції сечової системи є мікробна флора. Найбільш частими збудниками вважаються кишкова паличка, клебсієла, синьогнійна паличка, протей, рідше виділяються стафілококи, стрептококи, мікробні асоціації, гриби роду *Candida*.

Традиційно патогенез мікробно-запальних захворювань сечового тракту пов'язують із наявністю факторів, що зумовлюють порушення пасажу сечі органами сечової системи. В умовах функціональної (міхурово-сечовідний рефлюкс) або органічної (вроджені аномалії розвитку

сечової системи) обструкції порушений струм сечі створює передумови для розвитку та розмноження мікроорганізмів та на тлі зниженої імунореактивності призводить до маніфестації запального процесу.

### **Пієлонефрит**

**Визначення.** *Пієлонефрит* – мікробно-запальне захворювання нирок із переважним ураженням чашечок, мисок, каналців та інтерстицію, що клінічно проявляється ознаками інфекційного захворювання з наявністю лейкоцитурії, бактеріурії. Необхідно відзначити, що в неонатальному періоді пієлонефрит рідко носить характер ізольованого захворювання, у зв'язку з чим клінічна картина може бути зумовлена супутньою патологією.

**Клініка.** У клініці пієлонефриту домінують неспецифічні ознаки: симптоми інтоксикації, лихоманка, недостатнє збільшення маси тіла, дисфункція кишечника. Вторинний пієлонефрит, що розвивається на тлі вроджених аномалій розвитку сечової системи, має більш виражену клінічну симптоматику у вигляді інтоксикації, наростання неврологічної симптоматики, пастозності тканин, збільшення патологічних домішок у випорожненнях.

Тривалий перебіг мікробного запалення сечової системи вимагає проведення поглибленого нефро-урологічного обстеження щодо виявлення обструкції сечових шляхів. У зв'язку зі складністю діагностики мікробно-запальних процесів сечової системи та їхньої топіки, ризиком розвитку тяжкого септичного перебігу, порушення функції нирок, необхідністю проведення комплексного лабораторно-інструментального обстеження.

**Діагностика.** Для встановлення діагнозу використовуються показники лабораторно-інструментальних досліджень:

- Загальний аналіз сечі – помірний протеїнурія, лейкоцитурія, бактеріурія.

- Мікробіологічний аналіз сечі – виділення мікробної флори (найчастіше інтестинальних мікроорганізмів).

- Уролейкограма – при інфекціях сечового тракту в сечовому осаді визначаються нейтрофіли, при інтерстиціальному нефриті – лімфоцити.

- Загальний аналіз крові – запальний характер гемограми з лейкоцитозом та прискореною ШОЕ.

- Аналіз ензимурії – наростання активності ферментів сечі та рівня бета 2-мікроглобуліну.

- Візуалізуючі методи дослідження – УЗД нирок та сечової системи, рентген-контрастне обстеження для виявлення вроджених аномалій розвитку, міхурово-сечовідного рефлюксу, клапана задньої уретри.

*Асимптоматична бактеріурія.* Наявність ізольованої бактеріурії (з виділенням одного виду бактерій у двох послідовних пробах з інтервалом  $\geq 24$  год) без клінічної симптоматики та лейкоцитурії, свідчить про асимптоматичну бактеріурію. Асимптоматична бактеріурія іноді діагностується у здорових новонароджених, має ендегенне походження і вимагає поглибленого обстеження, у тому числі імунного статусу дитини.

### **Принципи надання медичної допомоги на догоспітальному етапі**

Лікувальна тактика при мікробному запаленні сечовивідної системи спрямована на ліквідацію патогенної мікрофлори. Для санації сечових шляхів застосовується антибактеріальна терапія. За відсутності результатів бактеріального посіву сечі використовується емпірична антибактеріальна терапія – цефалоспорины II–III покоління, аміноглікозиди, захищені пеніциліни.

Збереження сечового синдрому після антибактеріальної терапії вказує на необхідність дослідження сечі на мікоплазму, уреоплазму, хламідії та грибову флору з наступним призначенням відповідних антимікробних препаратів.

## Олігурія та анурія

**Визначення.** *Олігурія* – це патологічний процес, що характеризується виділенням зменшеної кількості сечі. Добовий об'єм діурезу варіює залежно від віку, маси тіла та статі дитини, а також хімічного складу вживаної рідини та їжі. У дітей грудного віку олігурія діагностується при зниженні діурезу до 1 мл/кг/год, у дітей старше одного року –  $\leq 0,5$  мл/кг/год, а у підлітків –  $\leq 400$  мл на день.

**Епідеміологія.** Найчастіше олігурія є ранньою ознакою порушення функції нирок. У той самий час гостре ушкодження нирок (ниркова недостатність), що виникло внаслідок нефротоксичної дії, інтерстиційного запалення або неонатальної асфіксії, часто не супроводжується олігурією та має кращий прогноз. Крім того, на ступінь олігурії може впливати рівень гідратації та застосування діуретиків. У більшості клінічних ситуацій гостра олігурія є зворотною. Тим не менш, цей стан вимагає виявлення та своєчасного лікування.

*Анурія* характеризується відсутністю виділення сечі та її виведення з верхніх сечових шляхів у сечовий міхур. Слід зазначити, що, на відміну від гострої затримки сечовипускання при анурії, сечовий міхур порожній.

**Класифікація.** Анурію поділяють на:

- секреторну (внаслідок гіпоксично-ішемічного ураження ниркової паренхіми);
- екскреторну (при порушенні відтоку сечі з верхніх сечових шляхів);
- рефлекторну (наприклад, при зануренні в холодну воду, внаслідок інструментальних втручань, рено-ренального рефлексу).

## Причини виникнення

Таблиця 22

### Основні причини гострої олігоанурії в дітей грудного віку

Преренальні	Ренальні	Постренальні
Перинатальна асфіксія	Гострий тубулярний некроз внаслідок дії екзогенних (аміноглікозиди, амфотерицин В, контрастні агенти) та ендогенних токсинів (гемоглобін, міоглобін, сечова кислота)	Обструкція сечового міхура (клапан уретри, meatal stenosis)
Респіраторний дистрес-синдром		Нейрогенний сечовий міхур
Крововиливи		
Гемоліз		Обструкція сечоводу (двобічна)
Поліцитемія		
Сепсис, шок	Вроджені вади нирок (агенезія, полікістоз, гіпоплазія, дисплазія нирок)	
Вроджена вада серця		
Зневоднення	Судинний генез (тромбоз ниркової артерії)	
Медикаменти: НПЗЗ, іАПФ	Транзиторний стан (ниркова дисфункція новонародженого)	

За частотою преренальна олігурія спостерігається в 85 % випадків, ренальна – в 12 % випадків і постренальна – в 3 % випадків.

**Патогенетичні механізми розвитку.** Основними патогенетичними механізмами олігурії є преренальні порушення, що виникають внаслідок гіпотензії, гіповолемії, гіпоксемії, септицемії, а також на фоні застосування деяких медикаментів: іАПФ (інгібітори ангіотензинперетворювального фактору), індометацин.

Для розуміння патогенетичних механізмів олігурії слід зупинитись на окремих станах, що зумовлюють її розвиток (табл. 23).

Причиною преренального генезу гострого порушення функції нирок, більше ніж у 80 % випадків, є гіповолемія (зниження об'єму циркулюючої крові). Вазомоторна нефропатія може виникати як внаслідок гіповолемії та зниження тиску на тлі кардіальних порушень, так і бути наслідком впливу ангіотензину II, вазопресину, катехоламінів.

Гіпоксемія – друга за частотою серед причин вазомоторної нефропатії внаслідок асфіксії на тлі респіраторного дистрес-синдрому. Гіпоксія безпосередньо призводить до зниження ниркового кровотоку та швидкості клубочкової фільтрації.

Не менш важливу роль у механізмах ренальної вазоконстрикції відіграє гіперкапнічний ацидоз на тлі респіраторного дистрес-синдрому.

Септицемія – одна з важливих причин гострого порушення функції нирок. Вона є складовою мультиорганної недостатності зі зниженням ренальної перфузії, системним зниженням тиску, активацією вазоактивних медіаторів (ренін-ангіотензин-альдостеронова система, ендотелін, ренальна калікреїн-кінінова система).

Гіпотермія – суттєвий фактор, що впливає на ренальну гемоперфузію дитини. За деякими даними, зниження температури тіла більш ніж на 2 °С призводить до ниркової вазоконстрикції та зниження клубочкової фільтрації.

Ятрогенія – штучна вентиляція легень та застосування вазоактивних чи нефротоксичних препаратів, які призводять до порушення функції нирок:

- вентиляція з постійним позитивним тиском має певний вплив на функцію нирок внаслідок зниження венозного повернення, низького хвилинного серцевого викиду, переважанням симпатичної інервації нирок, високим рівнем сироваткового вазопресину;

- вторинний стеноз ниркової артерії часто виникає в новонароджених, що перебувають в умовах інтенсивної терапії, і в більшості випадків зумовлений введенням осмотичних рідин через артерію, що призводить до гіпертензії. Оклюзія артерії та активація ренін-ангіотензин-адреналової системи викликають зниження ренальної гемоперфузії;

- інгібітори АПФ (іАПФ), що використовуються під час вагітності, проникають через плаценту, пригнічують активність фетального АПФ, тоді як саме ангіотензин II повинен підтримувати рівень швидкості клубочкової фільтрації (ШКФ). Крім того, застосування іАПФ під час вагітності може негативно впливати на розвиток нирки у плода;

- інгібітори простагландинів, що призначаються пренатально та постнатально, можуть зумовити зниження ШКФ.

Нефротоксичні препарати мають ушкоджуючу дію внаслідок низької елімінуючої здатності нирок новонародженого та швидкого досягнення токсичного рівня ліків у крові. Найчастіше нефротоксичний ефект пов'язаний із застосуванням аміноглікозидів, амфотерицину В, рентгенконтрастних агентів, що зумовлює як прямий токсичний ефект, так і опосередкований внаслідок індукованої ренальної вазоконстрикції.

#### **Нозоформи, при яких цей симптом є провідним**

При підозрі на оліго-/анурію необхідно пам'ятати, що у 90 % новонароджених реєструються сечовипускання в перші 24 години після народження, проте, 10 % немовлят не виділяють сечу в перший день життя, і це не є патологією.



Таблиця 23

**Симптом олігоанурії може супроводжувати такі стани**

<b>Вроджені аномалії розвитку нирок</b>	<b>Набуті ренальні порушення</b>	<b>Обструкція сечових шляхів</b>
Ренальна агенезія	Перинатальна асфіксія	Задній клапан уретри
Ренальна гіпоплазія/дисплазія	Перинатальна гіпоксія, травма	Мисково-сечовідна обструкція
Полікістоз нирок	Сепсис Гіповолемія Тромбоз ниркових судин Приєм нефротоксичних препаратів	Міхурово-сечовідна обструкція

**Діагностичні критерії гострого пошкодження нирок**

- Креатинін плазми  $>1,5$  мг/дл протягом 24–48 год при нормальній функції нирок у матері.

- Наростання сироваткового креатиніну  $>0,3$  мг/дл ( $>26,4$  ммоль/л) за 48 год. Вважається, що збільшення рівня сироваткового креатиніну у двох послідовних дослідженнях свідчить на користь гострого пошкодження нирок.

При оцінці креатинінемії слід враховувати вік дитини: у недоношених новонароджених відзначається транзиторне збільшення рівня сироваткового креатиніну з максимальною концентрацією на 4-й день життя з поступовим зниженням до 3–4 тижня.

- Олігурія в новонароджених діагностується при зниженні об'єму сечі, що виділяється  $<1$  мл/кг/год після першої доби життя (у доношених і недоношених дітей). У деяких випадках гостре ушкодження нирок не супроводжується олігурією, особливо при розвитку на тлі асфіксії.

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

- Визначення рівня ушкодження та диференційна діагностика ренального та преренального гострого ушкодження нирок проводиться з урахуванням показника фракційної екскреції натрію, рівень якого понад 2,5–3 % асоціюється із внутрішньонирковими порушеннями.

- Мікроскопія сечового осаду при гострому пошкодженні нирок може виявити наявність гранулярних та гіалінових циліндрів, еритроцитів. У сечовому осаді новонароджених, які перенесли асфіксію, виявляють епітеліальні клітини, спостерігається транзиторна еритроцитурія та лейкоцитурія.

У дітей, народжених від батьків з обтяженим сімейним анамнезом на вади розвитку сечової системи (полікістоз нирок, тубулярні порушення, уроджений нефротичний синдром), ризик виникнення гострого пошкодження нирок збільшується (табл. 24).

Таблиця 24

**Гостре ураження нирок. Клінічна симптоматика**

<b>Ознаки</b>	<b>Імовірні причини виникнення</b>
Олігоанурія	Зниження ШКФ
Тахікардія	Зниження тиску
Гіпотензія	Гіповолемія
Летаргія	Зниження церебральної перфузії
Холодна волога шкіра	Зниження хвилинного серцевого викиду
Сухість слизових оболонок	Стимуляція симпатичної інервації
Набряки	Затримка рідини
Порушення свідомості	Порушення церебральної гемоперфузії, азотемія
Гастроінтестинальні порушення	Порушення метаболічного статусу
Крепітація в легенях	Накопичення рідини в легенях
Приєднання інфекції	Порушення імунного статусу
Гематурія, петехії	Порушення гемокоагуляції

*Симптоми, асоційовані з патологією органів сечової системи*

### Принципи надання медичної допомоги на догоспітальному етапі

Найбільш важким станом новонародженого з симптомами олігоанурії є гостре порушення функції нирок. Правильна лікувальна тактика впливає на перебіг і результат захворювання, а також на подальший прогноз життя для дитини.

**Нутритивна підтримка.** З урахуванням катаболічної спрямованості метаболізму важливо забезпечити необхідний калораж – 100 ккал/кг/добу. Білок та амінокислоти призначаються з розрахунку 1–2 г/кг/добу. За можливості ентérale харчування застосовується грудне молоко. У разі штучного вигодовування використовуються суміші з низьким вмістом фосфору. Калорійне навантаження забезпечується доповненням середньоланцюгових тригліцеридів.

**Особливості введення рідини.** При призначенні розчинів слід враховувати фізіологічні втрати рідини та кількість діурезу. Призначення рідини має бути обмеженим. Невідчутні втрати рідини в доношених новонароджених становлять 25 мл/кг/добу, у недоношених показник варіює від 40 до 100 мл/кг/добу. Він залежить від терміну гестації, постнатального віку та проведення фототерапії. При призначенні рідини враховують об'єм виділеної сечі та масу тіла дитини, оцінюють стан екстрацелюлярного рідинного балансу кожні 8 годин.

У поліурічній фазі монітується обсяг виділеної сечі та концентрація сироваткових електролітів (натрію, калію).

#### Корекція електролітних порушень

**Гіпонатріємія** виникає в дітей із олігуричною нирковою недостатністю. Гіпонатріємія, що розвивається вдруге через затримку води, коригується обмеженням введення рідини. Якщо сироватковий натрій становить 120–135 мЕк/л, достатньо лише обмеження введення рідини. Якщо на фоні гіпонатріємії спостерігається судомний синдром

або концентрація натрію нижче 120 мЕк/л, потрібна корекція із застосуванням гіпертонічного розчину.

Резистентна гіпонатріємія є показанням до діалізу. Діти з неолігуричним типом гострого пошкодження нирок можуть втрачати натрій із сечею (до 10 мЕк/л/кг/добу), що потребує поповнення. Під час проведення корекції рівня натрію слід підвищувати його концентрацію трохи більше, ніж 0,5 мЕк/л/год.

**Гіперкаліємія** ( $K > 6,5$  мЕк/л) є одним із найбільш серйозних ускладнень гострого порушення функції нирок, що пов'язано зі зниженням рівня клубочкової фільтрації, ацидозом, незрілістю тубулярних механізмів щодо альдостерону та загибеллю клітин. Інформативні зміни при гіперкаліємії демонструє електрокардіограма (ЕКГ).

Диференційовані підходи корекції гіперкаліємії розглянуті у таблиці 25.

Таблиця 25

#### Диференційовані підходи корекції гіперкаліємії

Діагностичний рівень калія	Препарати	Доза	Механізм дії
Дані ЕКГ на користь гіперкаліємії	Кальція глюконат 10 %	0,5–1 мл/кг	Вплив на збудливість міокарда
6,5–7,5 мЕк/л	Глюкоза та інсулін	0,5 г/кг/год глюкози та 0,1 Од/год інсуліну	Внутрішньоклітинне зв'язування
>6 мЕк/л	Іонно-обмінні смоли (Na/Ca)	1 г/кг (ректально)	Заміна калію на натрій чи кальцій
7,5 мЕк/л	Замінне переливання крові	2/3 відмитих еритроцитів із 5% альбуміном	Зв'язування еритроцитами
>7,5 мЕк/л	Перитонеальний діаліз	Діалізат з низьким рівнем калія	Діаліз

Гіпокальціємія розвивається у дітей з гострим пошкодженням нирок на тлі гіперфосфатемії та резистентності кісток до паратиреоїдного гормону. Симптоматичну гіпокальціємію коригують інфузією кальцію глюконату 10 % у дозі 0,5–1,0 мл/кг.

**Ацидоз.** Метаболічний ацидоз часто розвивається у дітей із гострим ушкодженням нирок. При зниженні рН до 7,2 та рівня бікарбонату менше 18 мЕк/л призначають натрій бікарбонат (1–2 мЕк/кг). Дітям із персистою ацидозом необхідне проведення діалізу.

**Гіпертензія.** Часто причиною гіпертензії в неонатальному періоді є неадекватне введення рідин. При розвитку тяжкої гіпертензії слід виключити тромбоз ренальних судин. Для корекції рекомендують застосовувати амлодипін (0,1–0,3 мг/кг), еналаприл (0,1–0,4 мг/кг/добу) з обов'язковим моніторингом концентрації калію.

*Показаннями до проведення замісної терапії є:*

- рефрактерна гіперкаліємія;
- гіпонатріємія з перевантаженням об'єму циркулюючої крові (набряк легень, гіпертензія);
- метаболічний ацидоз ( $\text{CO}_2 < 16\text{--}18$  мЕк/л);
- гіпокальціємія;
- рефрактерна гіперфосфатемія – неможливість забезпечити адекватне харчування (через обмеження кількості рідини, що вводиться).

**Лікування.** На догоспітальному етапі надання медичної допомоги необхідно здійснити такі заходи:

- упевнитись у наявності олігурії (виділення сечі менше 1 мл/кг/год за 12 годин);
- з метою виключення обструкції нижніх сечових шляхів та збирання сечі для аналізу ввести сечовий катетер;
- зібрати сечу для визначення креатиніну, натрію та дослідження сечового осаду;

- провести УЗД нирок та сечовивідних шляхів для виключення вродженої аномалії розвитку сечової системи;
- забезпечити госпіталізацію дитини до відділення інтенсивної терапії.

**Прогноз.** Діти з тяжкими вадами розвитку сечової системи та гострим пошкодженням функції нирок мають високий ризик розвитку хронічної хвороби нирок. Преренальне гостре пошкодження функції нирок має кращий прогноз із можливістю повного відновлення функції нирок, проте можлива трансформація в інтерстиціальний нефрит. Більш ніж у 1/3 новонароджених після перенесеного гострого пошкодження функції нирок кліренс креатиніну залишається зниженим.

### Поліурія

**Визначення.** Поліурія – збільшення об'єму виділеної сечі до 4–5 мл/кг/год або 2 л/м<sup>2</sup>/добу. У нормі об'єм сечі в неонатальному періоді становить приблизно  $\geq 1$  мл/кг/год.

**Епідеміологія.** Говорити про епідеміологію поліурії в дітей слід у контексті певних нозоформ, при яких спостерігається даний синдром. Поширеність транзиторного неонатального цукрового діабету в популяції не перевищує одного випадку на 100–200 тисяч новонароджених, частота ниркової глюкозурії становить 2–3 людини на 1000 населення, нефронофтизу Фанконі – 1 на 50 000 дітей.

**Причини виникнення.** Головними причинами поліурії є:

- зниження реабсорбції натрію в нирках;
- осмотичний діурез;
- нецукровий діабет.

**Патогенез** поліурії тісно пов'язаний з її етіологічним походженням:

- ушкодження тубулярного апарату нефрону, що призводить до зниження реабсорбції натрію в нирках.

Вважається, що зниження коефіцієнту реабсорбції води на 1 % викликає збільшення діурезу на 300–500 мл;

– осмотичний діурез пов'язаний з особливостями фільтрації деяких речовин, які не реабсорбуються в канальцях, або величина фільтрації яких значно перевищує реабсорбційні можливості канальцевого апарату (наприклад, глюкоза при вираженій глікемії). У такому разі погіршується реабсорбція води та натрію первинно у проксимальних канальцях. Внаслідок підвищеного надходження води та солі в дистальні канальці стимулюється і секреція калію, що призводить до його неадекватної підвищеної екскреції;

– нецукровий діабет є результатом нездатності до концентрування сечі внаслідок дефіциту антидіуретичного гормону, що синтезується гіпоталамусом (центральный діабет) або зниженням чутливості рецепторів кортикальних збиральних канальців до антидіуретичного гормону.

**Клініка.** Основними клінічними синдромами тубулярного ураження в новонароджених є:

- поліурія;
- дегідратація;
- розлади електролітного балансу (переважно K, Na);
- порушення кислотно-основного стану.

З огляду на збільшення (більш ніж удвічі) обсягу виділеної сечі визначається порушення концентраційної функції нирок. Відносна щільність сечі становить 1000–1004 і не підвищується при зневодненні.

Нефрологічна патологія, у клінічній картині якої визначається поліурія, найчастіше зумовлена тубулярними дисфункціями, хоча в деяких випадках може виникати і внаслідок порушення структури та функції гломерулярного фільтра.

Тубулопатії, що супроводжуються поліуричним синдромом (табл. 26), характеризуються порушенням рівня електролітів у плазмі крові та можуть бути первинними та вторинними.

### Тубулопатії, що супроводжуються поліуричним синдромом

Спадкові дефекти тубулярного апарату	Синдром Бартеру Псевдогіпоальдостеронізм Псевдоальдостеронізм (синдром Ліддла) Нецукровий діабет
Вторинні тубулопатії	Гіпоальдостеронізм Синдром Лоу

Поліуричний синдром у новонароджених найчастіше пов'язаний із псевдогіпоальдостеронізмом (нирковий сольовий діабет). При цьому стані спостерігається нечутливість ниркових канальців до мінералокортикоїдів.

Діагностичними критеріями псевдогіпоальдостеронізму є:

- поліурія;
- гіперкаліємія;
- метаболічний ацидоз;
- високий рівень реніну та альдостерону.

На підставі клініко-генетичних особливостей виділяють нирковий та поліорганний варіанти захворювання (табл. 27).

### Варіанти псевдогіпоальдостеронізму

Тип I	Первинний: – нирковий – поліорганний Вторинний
Тип II	Синдром Гордона

Найчастіше зустрічається первинний псевдогіпоальдостеронізм I типу, нирковий варіант з аутосомно-домінантним типом успадкування та різною експресією

гена. Клінічні прояви розвиваються в перші тижні життя у вигляді втрати маси тіла, рясних зригувань та дегідратації.

При гіперкальціурії в дітей може розвиватись нефрокальциноз.

У разі наявності в дитини дегідратації на тлі інтоксикації та гіпертермії також необхідно виключити неврологічний та інфекційний генез захворювання.

Розвиток медикаментозно-індукованого нецукрового діабету пов'язують із застосуванням амфотерицину В, дексаметазону, дофаміну, офлоксацину, рифампіцину, рентген-контрастних препаратів та ін.

#### ***Принципи надання медичної допомоги на догоспітальному етапі***

Різноманітність причин виникнення поліурії потребує індивідуального підходу до терапії в кожному конкретному випадку. Терапевтична тактика визначається, виходячи з результатів комплексного клініко-лабораторного та інструментального обстеження.

Розвиток деяких станів зумовлює необхідність надання негайної допомоги. У разі виникнення нецукрового діабету в новонароджених можливий розвиток незворотних ушкоджень мозку за рахунок розвитку гіпернатріємії. При нецукровому діабеті проводиться замісна терапія синтетичними аналогами вазопресину. У випадках центрального генезу захворювання лікування має бути спрямоване на ліквідацію патологічного процесу в гіпоталамо-гіпофізарній ділянці. Аутоімунні механізми в патогенезі нецукрового діабету зумовлюють необхідність лікування глюкокортикоїдами. При нирковій формі захворювання застосовують сечогінні препарати тіазидної групи, що пригнічують реабсорбцію натрію у висхідному коліні петлі Генле. Також рекомендується поєднане застосування нестероїдних протизапальних препаратів та тіазидових діуретиків.

У лікуванні пацієнтів з поліурією внаслідок тубулярних дисфункцій основна увага приділяється корекції електролітних порушень та кислотно-основної рівноваги. Для усунення розладів фосфорно-кальцієвого обміну використовуються препарати вітаміну D.

Поєднання дизуричних проявів із сечовим синдромом у вигляді лейкоцитурії та бактеріурії є показанням до призначення антибактеріальної терапії.

#### **Гематурія**

**Визначення.** *Гематурію* діагностують за наявності в сечовому осаді понад 5 еритроцитів у полі зору. Вважається, що у здорового новонародженого кількість еритроцитів у сечі не повинна перевищувати 3-х клітин у полі зору або 100 клітин на хв.

**Епідеміологія.** Частота гематурії в дітей раннього віку за даними деяких досліджень становить 0,5–4 %. Наявність гематурії в дитячому віці переважно свідчить про ураження нирок, але на частку урологічної патології припадає близько 2 % випадків. У період новонародженості транзиторну гематурію на тлі перенесеної асфіксії діагностують у 78 % дітей. Макрогематурія в новонароджених зустрічається рідко – 0,21 %. Наявність катетера в умбілікальній артерії супроводжується гематурією у 25–62 % випадків.

**Причини виникнення.** У період новонародженості виникнення гематурії може бути пов'язане як з патологією сечовидільної системи, так і бути обумовлене позаренальними причинами (табл. 28).

**Патогенез.** Патофізіологічні механізми розвитку гематурії залежать від причини виникнення. За нефроурологічної патології гематурія пов'язана з підвищенням проникності базальних мембран клубочкових капілярів, їх витонченням із порушенням структури колагену IV типу, розривом в окремих ділянках стінок клубочкових капілярів, механічним

пошкодженням слизових оболонок, нирковою венозною гіпертензією (при тромбозі ниркових вен).

Таблиця 28

**Причини виникнення гематурії в дітей раннього віку**

Нефро-урологічні причини	Позаренальні причини
Вроджені аномалії розвитку нирок та сечової системи	Перинатальна асфіксія
Полікістоз	Сепсис
Мультикістоз нирок	Геморагічна хвороба новонароджених
Гідронефроз	
Рефлюкс-нефропатія	
Гострий тубулярний некроз	
Кортикомедулярний некроз	
Тромбоз ниркової вени	ДВЗ-синдром
Інтерстиціальний нефрит (ІСН)	Коагулопатії
Інфекційний (ІСС)	Тромбоцитопенія
Дизметаболічний (сечокислий інфаркт нирок)	Тромбоцитопатія
Медикаментозний (аміноглікозиди, антиконвульсанти, діуретики та ін.)	Вагінальна кровотеча
Пухлина Вільмса	
Мезобластична нефрома	
Ембріональна гамартома	
Ангіоми сечовивідних шляхів	
Травма (пологова, хірургічна)	

У разі позаренальної патології – при системних порушеннях коагуляції, підвищеної ламкості капілярів, інфекційних та септичних процесах, гемолітико-уремічному синдромі – патофізіологія, більшою мірою визначається тим процесом, на тлі якого виникла гематурія.

**Клініка.** Опис нозоформ, при яких цей симптом є провідним.

У зв'язку з тим, що гематурія може мати різне походження та бути симптомом при різних нозологічних формах, доцільно визначити її диференціально-діагностичні характеристики (табл. 29) та оцінити дані комплексного клініко-лабораторно-інструментального обстеження.

Таблиця 29

**Характеристики гематурії**

Характеристики гематурії		
Ступінь виразності	Макро-гематурія	Мікро-гематурія
Тривалість	Короткочасна інтермітуюча	Постійна
Морфологія еритроцитів	Збережена	Змінена
Супутні зміни		
Порушення загального стану	Є	Немає
Виявлення при огляді набряків, гематом, гіпертензії, аномалій будови геніталій, збільшення розмірів нирок	Є	Немає
Сечовий осад (білок, лейкоцити, бактерії, циліндри, солі)	Є	Немає
Зміни показників клінічного аналізу крові (Hb, Le, ШОЕ)	Є	Немає
Зміни біохімічних показників сироватки (креатинін, протеїнограма, холестерин, ліпіди)	Є	Немає
Зміни показників коагулограми та тромбоцитарної ланки	Є	Немає
Порушення, виявлені під час використання візуалізуючих методів діагностики (УЗД, урограма, сцинтиграфія)	Є	Немає
Відомості про прийом нефротоксичних препаратів	Немає	Є
Дані сімейного анамнезу щодо нефроурологічної патології, метаболічних, гематологічних та інфекційних захворювань	Є	Немає

### **Принципи надання медичної допомоги на догоспітальному етапі**

Лікувальна тактика в разі гематурії проводиться диференційовано та залежить від характеру та локалізації патологічного процесу, а також інтенсивності гематурії.

На догоспітальному етапі доцільно провести експрес-діагностику з використанням спеціальних тест-смужок для сечі. Експрес-тест дозволяє виявити гематурію в кількості 5–20 еритроцитів.

Безсимптомна (ізольована) мікрогематурія не вимагає проведення невідкладної терапії, проте дитина потребує проведення нефроурологічного обстеження. У разі виявлення супутніх порушень при використанні клінічних, лабораторних та візуалізуючих досліджень проводиться диференційована терапія. До виявлення причини гематурії гемостатичну терапію призначати не слід.

### **Протеїнурія**

**Визначення.** Протеїнурією вважається підвищення білка в сечі понад 0,33 г/л. У перші дні життя можлива фізіологічна протеїнурія, що не перевищує 100 мг на добу. У недоношених новонароджених може спостерігатися транзиторна протеїнурія внаслідок підвищеної проникності епітелію клубочків, каналців, капілярів.

Збереження підвищеного рівня білка в сечі після 1-го тижня життя сприймається як патологічний симптом. Стійка протеїнурія свідчить на користь уродженої патології нирок, а також може спостерігатися при мікробно-запальних захворюваннях нирок.

**Епідеміологія.** Згідно з даними епідеміологічних досліджень, частота ізольованої протеїнурії в дітей коливається в діапазоні 0,6–6,3 %. Однією з найсерйозніших причин протеїнурії є вроджений нефротичний синдром, який діагностується в 0,9 на 10 000 новонароджених.

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

### **Причини виникнення**

Гломерулярна протеїнурія характерна для гломеруло-нефриту, тромбозу ниркових вен та ін.

Протеїнурія супроводжує мікробно-запальні процеси сечовивідних шляхів, обструктивну уропатію, полікістоз, дисметаболичну нефропатію.

Транзиторна протеїнурія може бути пов'язана з переохолодженням або перегріванням, вживанням деяких антибіотиків, сульфаніламідів або йодистих контрастних препаратів та при підвищенні температури тіла понад 38 °С. Причиною такої протеїнурії є посилення катаболічних процесів та підвищення проникності клубочкового фільтра.

**Патогенез.** Патолофізіологія протеїнурії визначається причинами її виникнення та топикою порушень.

З урахуванням топіки процесу розрізняють преренальну, ренальну (гломерулярну, клубочкову), тубулярну (канальцеву) та постренальну протеїнурію.

Преренальна протеїнурія (протеїнурія переповнення) виникає при підвищеному синтезі та накопиченні в плазмі крові низькомолекулярних білків (гемоглобін, міоглобін, легкі ланцюги імуноглобулінів, продукти деградації фібрину), які у великій кількості проходять через неушкоджений клубочковий фільтр. Зустрічається при внутрішньом'язовій кровотечі, отруєнні гемолітичними отрутами, вживанні деяких лікарських препаратів та імунологічних захворюваннях.

Ренальна протеїнурія свідчить про ураження нефрону (гломерулярного та/або тубулярного апарату). Гломерулярна протеїнурія (від 0,1 до 20 г/добу), переважно альбумінурія, розвивається при захворюваннях нирок за рахунок підвищення проникності клубочкових капілярів та змін у базальній мембрані. Втрата білків крові сприяє розвитку сироваткової гіпоальбумінемії, яка супроводжується зниженням внутрішньокapілярного онкотичного тиску, розвитком тканинного набряку, ліпідемії,

*Симптоми, асоційовані з патологією органів сечової системи*

холестеринемії. Сироваткова гіпоальбумінемія є причиною зниження синтезу білків системи коагуляції.

Тубулярна протеїнурія (<2 г на добу) спостерігається при пошкодженні каналцевого апарату нефрону та проявляється порушенням реабсорбційної функції. Така протеїнурія характеризується великим вмістом у сечі низькомолекулярних білків преальбумінової фракції, які легко фільтруються в ниркових клубочках.

Постренальна протеїнурія частіше зумовлена мікробно-запальною патологією нижніх сечовивідних шляхів і виникає при потраплянні в сечу запального ексудату, багатого на білок. Поряд із протеїнурією в аналізах сечі виявляють лейкоцитурію, бактеріурію, епітелій та слиз.

Протеїнурія може бути симптомом багатьох захворювань. У процесі первинного діагностичного пошуку важливу інформацію дають результати аналізу сечі та оцінка сечового синдрому.

Диференційна характеристика сечового синдрому при протеїнурії приведена в таблиці 30.

Таблиця 30

**Диференційна характеристика сечового синдрому при протеїнурії**

Протеїнурія	Ізольована	Гломерулонефрит з мінімальними змінами Нефроптоз Хвороба де Тоні – Дебре – Фанконі Амілоїдоз
	Гематурія	Гломерулонефрит Діабетичний гломерулосклероз
	Лейкоцитурія (нейтрофільна)	Пієлонефрит Обструктивна уропатія
	Гематурія з лейкоцитурією (мононуклеарна)	Інтерстиціальний нефрит Дизметаболична нефропатія Туберкульоз нирок

Найбільше виражена протеїнурія спостерігається при вродженому нефротичному синдромі. Найчастіше ця патологія обумовлена генетично опосередкованими дефектами гломерулярної базальної мембрани, зокрема порушенням структури білків нефрину і подоцину.

Протеїнурія при вродженому нефротичному синдромі відрізняється високим рівнем екскреції білка (≥20 г/л). Клінічні прояви характеризуються появою генералізованих набряків із першого тижня життя. Більшість пацієнтів з уродженим нефротичним синдромом народжуються передчасно. Вага плаценти становить 1/2–1/4 маси тіла новонародженого. У дітей із вродженим нефротичним синдромом розвиваються септичні стани та тяжкі тромбоемболічні порушення через підвищену екскрецію факторів коагуляції.

Збільшення виділення із сечею тироксин-зв'язуючого протеїну супроводжуються ознаками гіпотиреоїдизму.

*Сечовий синдром з олігурією та протеїнурією.* У біохімічному аналізі крові визначаються гіпопротеїнемія (до 40 г/л і нижче), гіпоальбумінемія (до 30 %) та диспротеїнемія (підвищення альфа-фракції глобулінів, особливо альфа-2 фракції, зниження бета-глобулінів), ліпідемія, холестеринемія. Ініціальне підвищення креатиніну не є характерним. У клінічному аналізі крові можна виявити нормохромну анемію та підвищення ШОЕ.

При ультразвуковому дослідженні нирок визначають збільшення розмірів нирок на тлі гіперехогенності ренальних структур та зниження кортико-медулярного диференціювання. Для підтвердження діагнозу також проводиться ренальна біопсія з подальшим морфологічним дослідженням і молекулярно-генетичне обстеження.

**Лікування.** Тактика ведення дитини з протеїнурією визначається станом, на тлі якого виник цей симптом.



Транзиторна протеїнурія не потребує лікування, проте рекомендується повторне регулярне дослідження аналізів сечі в дитини.

Виникнення протеїнурії в дитини, яка отримує комбіновану антибактеріальну терапію, вимагає перегляду терапевтичної тактики та відміни препаратів, що мають нефротоксичну дію. Поєднання протеїнурії з лейкоцитурією, еритроцитурією, бактеріурією вимагає проведення повного нефро-урологічного обстеження для виключення вроджених аномалій розвитку нирок та сечовивідних шляхів, мікробно-запальних процесів сечового тракту.

Ведення дітей, хворих на вроджений нефротичний синдром, передбачає контроль та корекцію набрякового синдрому та азотемії на тлі адекватної нутритивної підтримки, а також попередження інфекційних та тромботичних ускладнень. У більшості випадків такі пацієнти потребують замісної ниркової терапії.

За наявності безсимптомної протеїнурії необхідно проведення ретельного лабораторно-інструментального обстеження, що дозволяє виявити ймовірні захворювання органів сечовидільної системи. Особливу увагу слід приділяти дітям, у сімейному анамнезі яких є пієлонефрит, гломерулонефрит, сечокам'яна хвороба.

### **Набряковий синдром**

**Визначення.** *Набряковий синдром* – надмірне накопичення рідини в тканинах організму та серозних порожнинах, що супроводжується збільшенням обсягу тканин або зменшенням серозної порожнини зі зміною фізичних властивостей і функцій тканин та органів.

**Епідеміологія.** Набряки в дітей спостерігаються досить часто. Вони є результатом різних патологічних станів. У періоді новонародженості набряковий синдром може бути обумовлений наявністю захворювань як матері, так і дитини.

У деяких ситуаціях набряки можуть бути виражені вже при народженні дитини або можуть з'являтися пізніше в результаті розвитку різних патологічних станів та ускладнень неадекватної інфузійної терапії.

**Причини виникнення** (табл. 31). Причинами виникнення ранніх набряків у новонароджених або в дітей перших діб життя є здебільшого патологічні стани матері та плода. У пізніші терміни набряковий синдром може виникати на тлі інфекційних процесів, вроджених вад розвитку, патології нирок, захворювань ендокринної системи або є результатом ятрогенного впливу.

Таблиця 31

### **Причини виникнення набрякового синдрому**

<b>Ранні набряки (виникають у перші дні життя)</b>	
Патологічні стани з боку матері	Прееклампсія Багатоводдя Цукровий діабет (діабетична фетопатія)
Патологічні стани плода	Синдром генералізованої внутрішньоутробної інфекції Набрякова форма ГХН за резус-фактором Вроджений нефротичний синдром
Патологічні стани дитини	Синдром генералізованої внутрішньоутробної інфекції Набрякова форма ГХН за резус-фактором Вроджений нефротичний синдром
Ятрогенні фактори	Неадекватна інфузійна терапія
<b>Пізнні набряки (виникають з другого тижня життя)</b>	
Патологічні стани дитини та ятрогенні фактори	Інфекційні захворювання Неадекватна інфузійна терапія Надмірна кількість білка при застосуванні високоенергетичних сумішей Вроджений гіпотиреоз Синдром Тернера Серцева недостатність на ґрунті вроджених вад серця

**Патогенетичні механізми розвитку.** З урахуванням етіопатогенетичних механізмів набряки умовно поділяють на дві категорії: набряки, не пов'язані з патологічним станом дитини (захворювання матері, ятрогенні впливи), та набряки, що виникли в результаті патології, яка спостерігається в дитини (порушення гемодинаміки, ураження нирок, інфекція та ін.). Набряки, не пов'язані з патологією в дитини, зазвичай добре піддаються лікуванню та швидко зникають. Тривалість набряків на тлі патологічних станів залежить від ступеня й характеру ураження.

**Класифікація.** На підставі провідних патогенетичних процесів виділяють набряки гідростатичні, гіпопротеїнемічні та мембраногенні (табл. 32).

Таблиця 32

**Характеристика та причини набряків**

Вид набряку	Патогенетичні зміни	Можливі причини (захворювання)
Гідростатичний	Підвищення тиску в капілярах, зниження колоїдно-осмотичного тиску плазми та вихід рідини з судин до тканин	Серцева недостатність
Гіпопротеїнемічний	Зниження в плазмі альбумінів	Патологія нирок, кишечника, печінки
Мембраногенний	Набряк (підвищення проникності капілярів)	Алергічні, запальні та токсичні процеси

**Клініка.** За причиною та ступенем виразності набряки можуть бути явними чи прихованими, генералізованими чи локальними. До явних належать набряки шкіри та підшкірної клітковини, до прихованих – набряк головного мозку, інтерстиціальний та альвеолярний набряк легень, набряк кишкової стінки.

Генералізовані набряки в дітей спостерігаються при тяжкій гіпопротеїнемії та олігоанурії внаслідок гіпоксичного ураження нирок, порушення гемодинаміки, підвищеної проникності судин, тяжкої інфекції або гіпоксії, введення надлишкового інфузійного об'єму та неадекватного співвідношення інфузійних розчинів. Локальні набряки можуть бути зумовлені місцевим інфекційним ураженням шкіри або підшкірної клітковини, венозною дисфункцією та порушенням лімфовідтоку.

Стани, що супроводжуються набряковим синдромом розглянуті в таблиці 33.

Таблиця 33

**Стани, що супроводжуються набряковим синдромом**

Патологія системи	Особливості набрякового синдрому
1	2
Захворювання серця	Серцева недостатність у дітей грудного віку розвивається на тлі вроджених вад серця, субендокардіального фіброеластозу, серцевої форми глікогенної хвороби, захворювань міокарду, а також виникає вторинно при аритміях, респіраторних захворюваннях, ураженнях ЦНС, анемії, системної або легеневої гіпертензії, септицемії. У даному випадку загальними симптомами є задишка, тахікардія, кардіомегалія, вологі хрипи в легенях, збільшення печінки, набряки. Периферичні набряки зазвичай починаються з тильних поверхонь долонь і стоп, потім з'являється періорбітальна пастозність, набряки на гомілках. Поширені, масивні набряки не характерні для серцевої недостатності в новонароджених дітей.
Захворювання нирок	Діти з вродженим нефротичним синдромом часто народжуються недоношеними (35–38 тижнів вагітності). Плацента збільшена, відзначається сідничне передлежання плода, асфіксія, розширення швів черепа. Набряк з'являється протягом 1-го тижня життя, а помітне збільшення живота внаслідок асцити – на 2-му тижні.

Продовження таблиці 33

1	2
Захворювання нирок (продовження)	Нефротичні набряки зазвичай носять генералізований характер, починаються з обличчя, потім поширюються на тулуб і досягають ступеня анасарки та порожнинних набряків (асцит, гідроторакс). Набряки мають м'яку консистенцію, рухливі (зміщуються при зміні положення тіла), часто асиметричні. Лабораторні показники: виражена протеїнурія, тяжка гіпопротеїнемія та гіперліпідемія. Набряки, які обумовлені тубулопатією, супроводжуються зниженням концентрації натрію, хлору, калію в крові та симптомами порушення функції нирок.
Захворювання печінки	Захворювання печінки в дітей раннього віку виникають внаслідок холестатичних порушень, а також провокуються інфекційним фактором та метаболічними розладами. Набряки, пов'язані з патологією печінки, зазвичай супроводжуються асцитом. Скупчення рідини в черевній порожнині відбувається в результаті портальної гіпертензії, гіпоальбумінемії та обструкції лімфовідтоку. На тлі портальної гіпертензії можуть виникати кровотечі з розширених вен стравоходу, печінкова енцефалопатія та гіперспленізм.
Ендокринна патологія	При вродженому гіпотиреозі найбільш типовими ознаками є: переносна вагітність, велика маса тіла при народженні, набряклість. Відзначається пізне відходження меконію, погана епітелізація пупкової ранки, пролонгована жовтяниця. Локалізовані набряки визначаються у вигляді щільних «подушечок» у надключичних ямках, тильних поверхнях кистей, стоп. При тяжкому перебігу гіпотиреозу визначається муцинозний набряк. Синдром неадекватної секреції антидіуретичного гормону проявляється гіперпродукцією вазопресину гіпоталамусом і виникає на тлі травматичних ушкоджень черепа та головного мозку, запальних захворювань ЦНС. Для нього характерні набряки, переважно на нижніх кінцівках, збільшення маси тіла, олігурія, млявість, зниження рухової активності. Для встановлення діагнозу синдрому неадекватної секреції антидіуретичного гормону визначають рівень вазопресину в крові, осмолярність крові та сечі, рівень натрію в сечі.

Закінчення таблиці 33

1	2
Білково-енергетична недостатність	У дітей з білково-енергетичною недостатністю відзначають затримку фізичного розвитку, набряки кінцівок, клінічні ознаки анемії внаслідок дефіциту білка, зниження активності ферментів, порушення всмоктування заліза, вітамінів у травному тракті. Поява явних набряків супроводжується м'язовою гіпотонією, зниженням тургору тканин, змінами шкіри у вигляді гіперпігментації та шаруватого луцнення.
Алергічні захворювання	Набряк Квінке з'являється раптово на обличчі, вухах, кистях, стопах, статевих органах, слизових оболонках ротової порожнини та дихальних шляхів. Набряк шкіри щільний і безболісний на дотик, при натисканні на нього ямка не утворюється. У 50 % випадків набряк поєднується з кропив'янкою, у 20 % – з набряком гортані. Для набряку гортані характерні: захриплість голосу, гавкаючий кашель, утруднене дихання. Набряк слизової оболонки ШКТ супроводжується болями в животі.

**Лікування.** Лікувальна тактика передбачає виявлення та корекцію станів, які є причиною набрякового синдрому. Лікування поширених набряків у дітей раннього віку починається одразу після їх виявлення, незалежно від причини виникнення. У разі набряків екзогенного походження використовують сечогінні препарати (стартовим препаратом є 1 % розчин лазіксу в дозі 0,1 мл/кг). Подальша лікувальна тактика передбачає суворий контроль діурезу, моніторинг ваги та динаміку зменшення набряків.

У таблиці 34 розглянуті напрями диференційованої тактики при набряковому синдромі.

Основою лікування набряків у дітей з олігоанурією, що виникла внаслідок порушення центральної гемодинаміки та/або гіповолемії, є терапія, спрямована на усунення причин цих станів.

Наявність поширених набряків у дитини обмежує застосування інфузійної терапії. За необхідністю проведення

інфузійної терапії до розчинів додають салуретики у віковій дозі. Призначення інфузійної терапії виправдане, якщо дитина не отримує ентерального харчування або отримує не в повному обсязі, за необхідності застосування інтенсивної терапії, при поліцитемії, гіпоглікемії та на тлі фототерапії.

Таблиця 34

**Напрями диференційованої тактики при набряковому синдромі**

Причина набряку	Тактика ведення
Захворювання нирок (нефротичний синдром)	Безбілкова дієта Преднізолон Альбумін Діуретики
Серцева недостатність	Обмеження солі та рідини Діуретики, серцеві глікозиди, антиаритмічні препарати
Алергічні реакції	Гіпоалергійна дієта Сорбенти Антигістамінні препарати Преднізолон
Захворювання печінки	Альбумін Діуретики Гепатопротектори

**СИМПТОМИ,  
АСОЦІЙОВАНІ З ПАТОЛОГІЄЮ  
СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ**

У цьому розділі будуть розглянуті основні симптоми з боку серцево-судинної системи (ССС) в дітей раннього віку.

Хвороби ССС на сьогодні є однією з причин захворюваності та смертності дітей. ССС новонародженої дитини може бути індикатором адекватної адаптації до життя. За результатами досліджень доведено, що вплив факторів навколишнього середовища, спосіб життя і наявність соматичної патології в матері може викликати функціональні розлади з боку ССС, що можуть проявлятися як у постнатальному періоді, так і в дорослих. При огляді дитини грудного віку звертають увагу на раптовий крик, занепокоєння дитини, порушення акту смоктання, значне потовиділення, задишково-ціанотичні напади тощо. В останні десятиліття відбулися істотні зміни в структурі кардіологічної патології в дітей та одне з провідних місць посіли порушення ритму та провідності серця, які зустрічаються в дитячому віці набагато частіше, ніж уявлялося раніше, складаючи, за даними різних авторів, до 30 % від усіх серцево-судинних захворювань.

**Тахікардія**

Під тахікардією розуміють збільшення частоти серцевих скорочень (ЧСС) вище за вікову норму на 10–60 %. Аномальне прискорене серцебиття може бути в 40 % здорових дітей грудного віку і найчастіше обумовлено підвищенням автоматизму синусового вузла.

ЧСС у дітей залежно від віку:

– новонароджені до 1 місяця: від 70 до 190 ударів за хвилину;

- немовлята від 1 до 11 місяців: від 80 до 160 ударів за хвилину;
- діти віком від 1 до 2 років: від 80 до 130 ударів за хвилину;
- діти від 3 до 4 років: від 80 до 120 ударів за хвилину;
- діти від 5 до 6 років: від 75 до 115 ударів за хвилину;
- діти від 7 до 9 років: від 70 до 110 ударів за хвилину;
- діти від 10 років і старші: від 60 до 100 ударів за хвилину.

Якщо кількість серцевих скорочень у маленької дитини менше 100, це вважається відхиленням, і лікарі можуть констатувати брадикардію – уповільнене серцебиття. Проте варто зазначити, що в дітей до 1 року серцевий ритм у стані спокійного сну може знижуватись до 70 ударів за 60 секунд. Це явище не часте, але можливе.

Тахікардія є ранньою ознакою сепсису або септичного шоку в дітей раннього віку. Вона часто розвивається при анафілаксії, а також унаслідок впливу токсичних речовин.

Для того, щоб з'ясувати причину тахікардії, насамперед потрібно якісно зібрати анамнез, який має включати відповіді на такі питання:

- труднощі з годуванням немовлят (у немовлят із серцевою недостатністю під час годування можуть спостерігатися посилення потовиділення, тахіпноє або збудження);
- наявність чинників, що можуть спричинити розвиток тахікардії (лихоманка, анемія, фізичні навантаження);
- емоційний стан дитини перед появою тахікардії;
- вірусне захворювання або лихоманка в анамнезі в поєднанні з респіраторним дистресом або дисфункцією міокарда вказують на міокардит (особливо коли тахікардія непропорційна ступеню лихоманки та продовжує утримуватися після зниження температури тіла);
- нещодавно перенесена стрептококова інфекція в анамнезі (слід запідозрити ревматичну лихоманку);

- захворювання серця/операції на серці (збільшують ризик передсердної та шлуночкової тахіаритмії);

- сімейний анамнез раптової серцевої смерті або вродженої глухоти (підозра на синдром подовженого інтервалу QT і гіпертрофічну кардіоміопатію).

Згідно з рекомендаціями J. Naba, у батьків дитини з тахікардією також потрібно обов'язково уточнити:

- чи має дитина в анамнезі тахікардію або відомі серцеві захворювання;
- які початок і тривалість нинішньої хвороби дитини;
- чи є якісь інші симптоми (біль у грудях, серцебиття, задишка, зміна кольору шкіри, синкопе, зміна рівня свідомості);
- чи приймає дитина якісь ліки;
- чи має дитина алергію;
- чи є в родині проблеми із серцем, зокрема аритмії;
- чи виникає тахікардія в певний час (наприклад, під час активності, після їжі, під час стресу);
- чи має дитина підвищення температури;
- чи були в дитини блювання або діарея (чи п'є дитина воду та яке в неї сечовипускання).

Відповідно до сучасних уявлень усі тахіаритмії ділять на синусові, надшлуночкові та шлуночкові; пароксизмальні та непароксизмальні; вроджені та набуті; первинні (ідіопатичні) та вторинні, які спостерігаються при патології серцево-судинної або іншої системи.

У дітей грудного віку найчастіше зустрічається синусова тахікардія, яку, в першу чергу, необхідно диференціювати від пароксизмальної тахікардії.

Під синусовою тахікардією розуміють збільшення ЧСС вище вікової норми на 10–60 %. З'являється сильне серцебиття, але синусовий ритм залишається в нормі. При цьому водієм ритму є синусовий вузол. Синусова тахікардія несприятливо впливає на серцеву гемодинаміку: коротшає

діастола, знижується серцевий викид, підвищується потреба міокарда в кисні.

Розрізняють синусову тахікардію:

- помірну (I ступеня) – почастищення серцевого ритму на 10–20 % вище від вікової норми;
- середню (II ступеня) – на 20–40 %;
- виражену (III ступеня) – на 40–60 %.

Синусова тахікардія (СТ) може бути фізіологічною або патологічною. Фізіологічна тахікардія виникає при фізичному та психоемоційному навантаженні, страху, при підвищенні температури докільця, після рясної їжі та рідини, у приміщенні, де мало повітря, і при висотній гіпоксії. Вона характеризується швидким (протягом 3–5 хвилин) відновленням ритму після закінчення навантаження або дії перерахованих чинників середовища. СТ у новонароджених у більшості випадків розглядається як варіант норми, тому що винуватцем виникнення такого стану зазвичай є підвищений автоматизм головного водія серцевого ритму – синусового вузла.

На електрокардіограмі (ЕКГ) при СТ визначаються нормальні зубці Р, передуючі кожному комплексу QRS; інтервали R-R приблизно однакові, що відповідають виразності тахікардії.

Як правило, прогноз при СТ сприятливий. Більшість дітей можуть вести нормальний спосіб життя без обмеження фізичної активності.

Пароксизмальна СТ характеризується раптовим початком нападу тахікардії та таким самим раптовим закінченням спонтанно або в результаті медикаментозного чи немедикаментозного впливу. У дітей першого року життя під час нападу може виникнути занепокоєння, млявість, блідість, пульсація судин шиї.

Серед основних причин пароксизмальної аритмії виділяють:

- обтяжений анамнез;
- патології вагітності та перинатального періоду;

- порушення нервової регуляції;
- психоемоційні чинники;
- екстракардіальні порушення;
- органічні ураження серця.

У дітей раннього віку та дошкільнят пароксизми найчастіше провокуються інфекційними та соматичними захворюваннями.

Пароксизмальний тип тахікардії в новонароджених завжди розглядається як більш небезпечний варіант. На відміну від синусового типу аритмії, цей різновид патології ніколи не є варіантом норми.

Напад пароксизмальної тахікардії обумовлений частими ектопічними імпульсами, які виходять із передсердя, передсердно-шлуночкового пучка або зі шлуночків за механізмом re-entry і пов'язаний з наявністю додаткових провідних шляхів. Залежно від локалізації патологічного осередку збудження виділяють суправентрикулярні (передсердна й передсердно-шлуночкова) і шлуночкові пароксизмальні тахікардії.

ЕКГ при пароксизмальній тахікардії – ряд послідовних передсердних екстрасистол. Їх може бути 4–6 і більше. Частота – мінімум 160 за хв. Зубець Р будь-якої форми або неможливо визначити. Немає змін у комплексі QRS.

Шлуночкова тахікардія (ШТ) трапляється в дітей досить рідко. Вона може розвиватися внаслідок порушень електролітного балансу (гіперкаліємія, гіпокальціємія, гіпомагніємія), вроджених вад серця, міокардиту, ішемії міокарда, спричиненою вродженою аномалією, інтоксикацій.

Одним із варіантів ШТ є синдром подовження інтервалу QT. Останній може бути вродженим (часто асоціюється із вродженою глухотою) або набути, що виникає найчастіше внаслідок електролітних порушень (гіперкаліємія, гіпокальціємія, гіпомагніємія). Небезпека поліморфної ШТ полягає в тому, що вона часто призводить до подальшого розвитку фібриляції шлуночків і раптової смерті.

Діагностичні заходи при виявленні тахікардії в дитини грудного віку повинні включати наступне:

- Збір анамнезу життя та анамнезу захворювання.
- Клінічне обстеження.
- Лабораторні дослідження.
- Інструментальні дослідження серця (ехокардіографія (ЕХО-КГ), ЕКГ, холтеровське моніторування).
- Електроенцефалографія (ЕЕГ) головного мозку (для виключення патології ЦНС).

### **Кардіомегалія (КМ)**

Це значне збільшення розмірів серця внаслідок гіпертрофії його стінок, дилатації шлуночків чи передсердь, та коли поперечний діаметр серцевого силуету дорівнює 50 % або більше відносно поперечного діаметра грудної клітки (збільшене кардіоторакальне співвідношення) на передньо-задній проекції рентгенограми або комп'ютерної томографії грудної клітки. Однією з причин КМ може бути накопичення продуктів порушеного обміну речовин у міокарді за наявності інфільтративних або неопластичних процесів тощо. КМ зазвичай є проявом іншого патологічного процесу.

Загальні ознаки КМ:

- порушення ритму і провідності;
- фізикальні дані (розширення меж серця, зсув пульсації верхівкового поштовху тощо);
- специфічні ознаки визначаються тим захворюванням, яке призвело до КМ.

Вроджені вади серця є частою причиною збільшення розмірів серця в немовлят, бо аномалії починають впливати на його розмір зазвичай після народження. Придбані кардіомегалії, обумовлені інфекційним ураженням серця, спостерігаються набагато частіше внаслідок більш частих контактів дітей з інфекціями. У цьому відношенні найбільш істотною є роль ревматичної хвороби.

При кардіальному глікогенозі або хворобі Ромре (cardiomegalia glycogenica congenita) відзначається загальне збільшення розмірів серця за рахунок, головним чином, лівого шлуночка (ЛШ). Захворювання характеризується порушеннями глікогенолізу, причому глікоген накопичується в серцевому м'язі, у мускулатурі, скелеті, печінці та нирках. У більшості випадків клініка захворювання проявляється в перші кілька місяців після народження картиною ізольованої первинної кардіомегалії, у більш рідкісних випадках із проявами диспное та ціанозу. Згодом виявляються ознаки недостатності лівого шлуночка.

Фіброеластоз ендоміокарда (ФЕ) – рідкісне захворювання в новонароджених неуточненого генезу, при якому на внутрішній поверхні стінок шлуночків формується товстий шар ендокарда, що значно погіршує скоротливу здатність. Ураження може бути первинним, якщо етіологічний фактор встановити неможливо, і вторинним – на тлі набутих вад серця зі значною обструкцією вивідного відділу лівого шлуночка; стенозом, гіпоплазією, атрезією або коарктацією аорти. Не виключають також роль генетичних факторів і гіпоксії в розвитку ФЕ. Виявляють типові порушення серцевого ритму та провідності, кулеподібну форму серця за даними рентгенографії. Новонароджені з первинним ФЕ, вираженою КМ, різко зниженою скоротливою здатністю міокарда, з товстим (до 10,0 мм) малорухливим високоехогенним шаром ендокарда в ділянці задньої стінки лівого шлуночка, з резистентною до терапії серцевою недостатністю (СН) мають дуже поганий прогноз для виживання. Діти з ФЕ вторинного походження можуть виживати після кардіохірургічного усунення обструкції лівих камер, але прогноз неможливо визначити однозначно.

Дилатаційна кардіоміопатія в дітей першого року життя нерідко маніфестує (або вперше виявляється) після респіраторної вірусної інфекції, гострих бронхітів, пневмонії, коли ознаки КМ знаходять неочікувано під час проведення

рентгенографії органів грудної клітки з приводу «респіраторної» патології. Іноді застійну бівентрикулярну СН, що розвинулася «без очевидної причини», діагностують уже при зниженні функції лівого шлуночка <30%. Аускультативно виявляють порушення ритму, ритм галопу, слабкий або помірної звучності систолічний шум мітральної або тристулкової регургітації, акцент 2 тону над легеневою артерією в разі розвитку легеневої гіпертензії.

На ЕКГ: прогресуюча гіпертрофія ЛШ і лівого передсердя, стійкі неспецифічні зміни сегмента ST і зубця T, стійкі блокади. Під час проведення рентгенологічного дослідження органів грудної клітки виявляють КМ. Допплер-ЕхоКГ дає змогу оцінити дилатацію порожнин серця, переважно шлуночків, більше лівого, за практично незмінної товщини стінок; дилатацію лівого передсердя, значне зниження ФВ ЛШ, дифузний характер гіпокінезії стінок шлуночків, ступінь мітральної регургітації, підвищення тиску в легеневій артерії.

Окрім того, кардіомегалія у грудних дітей може бути імітована збільшеною вилочковою залозою або відхиленнями положення серця.

Діагностика кардіомегалії:

1. Рентгенографія органів грудної порожнини з визначенням кардіоторакального індексу.
2. Еходопплерокардіографія.

Кардіоторакальний індекс (КТІ) являє собою відношення поперечного розміру серця до внутрішнього поперечного розміру грудної клітки в найбільш широкій її частині:

$$КТІ = (A+B)/C,$$

де КТІ – кардіоторакальний індекс;

(A+B) – поперечний розмір серця, см;

C – внутрішній поперечний розмір грудної клітки в найбільш широкій її частині, см.

КТІ > 0,6 у дітей грудного віку свідчить про розширення серця.

Лікування, перш за все, направлено на лікування основного захворювання, що спричинило даний стан. При встановленій нозологічній одиниці, що стала причиною КМ, застосовують стандартні рекомендації щодо лікування СН.

### Шуми в серці

Розрізняють функціональні, фізіологічні та органічні шуми. **Функціональні шуми** виникають при порушенні функції серця внаслідок позасерцевих захворювань.

**Фізіологічні шуми** (акцидентальні, «невинні») вислуховують у здорових дітей. Часто функціональні та фізіологічні шуми об'єднують як неорганічні шуми.

**Органічні шуми** (серцеві) пов'язані з органічним ушкодженням серця (набуті або вроджені вади серця) або значним стисканням серця і великих судин пухлиною середостіння, ексудативним плевритом (позасерцеві ушкодження організму).

За даними Американської академії педіатрії, серцеві шуми досить поширені та в основному не належать до аномалій. Це означає, що серцеві шуми не обов'язково вказують на проблеми зі здоров'ям дітей. Близько 85% немовлят мають функціональні серцеві шуми, які проходять у міру того, як діти ростуть, і їх серце й судини повністю формуються за дорослим типом.

Функціональні шуми за своїми характеристиками нетривалі, тихі, ніжного дуючого тембру, частіше вони систолічні, окрім венозного гулу, зникають або зменшуються стоячи та з'являються в лежачому положенні, фізичному навантаженні, лабільні в часі – зникають чи посилюються при прослухованні через короткі проміжки часу. Функціональні шуми також легко змінюються під час вдиху і видиху – на висоті глибокого вдиху чи при затримці дихання шум значно ослаблюється чи навіть зникає, а в кінці видиху він знову з'являється чи посилюється.



Інколи різновиди функціональних шумів позначають терміном «невинні». Внутрішньосерцеві функціональні шуми вважаються особливістю звукових проявів діяльності серця у практично здорових дітей, але можуть зустрічатися при патології інших органів і систем (при тиреотоксикозі, анемії, інфекційних захворюваннях із підвищенням температури тіла).

Слід пам'ятати про внутрішньосерцеві шуми малих аномалій серця й судин. Виділяють такі групи причин виникнення функціональних шумів, пов'язаних із малими аномаліями серця:

- вальвулярні (пролапси стулок клапанів серця, асиметрія напівмісяцевих клапанів, додаткові напівмісяцеві стулки, тригоноїдизація стулок напівмісяцевих клапанів);

- хордальні (додаткові хорди шлуночків серця, зміна положення хорд, порушення систоло-діастолічної трансформації звичайних хорд);

- папілярні (зміна положення, форми, числа сосочкових м'язів, порушення їх тону в систолу і діастолу);

- перетинково-парієтальні (відкрите овальне вікно, аневризма міжпередсердної перетинки, евстахієва заслінка, надмірна складчатість ендокарду, систолічна деформація виносного тракту лівого шлуночка, транзиторий систолічний валик міжшлуночкової перетинки, S-подібна деформація верхнього сегмента міжшлуночкової перетинки).

*Пролапс мітрального клапана (ПМК)* є найбільш поширеною вальвулярною причиною шумів у серці. Клінічні прояви ПМК залежать від виразності клапанної дисфункції. Якщо остання відсутня, то зазвичай пацієнт не пред'являє скарг; при її наявності можуть з'явитися скарги на серцебиття, біль у серці, задишку та зниження переносимості фізичного навантаження, підвищена психомоторна збудливість, астенія, страхи,

синкопальні стани. При аускультатії вислуховується пізній систолічний шум дуючого чи жорсткувато-музичного характеру, з епіцентром у III–IV міжребер'ї зліва від грудини, а також систолічне клацання, частіше – над верхівкою серця. Цей феномен обумовлений надмірним натягненням хорд мітрального клапану під час прогинання в порожнину лівого передсердя. Інтенсивність шуму залежить від виразності мітральної регургітації. Прогноз у дітей із ПМК, що протікає безсимптомно і без мітральної недостатності, сприятливий, вони не потребують проведення спеціального лікування та обмеження фізичних навантажень. За наявності мітральної регургітації прогноз більш серйозний.

*Хордальні причини функціонального шуму.* У нормі хорда прикріплюється до папілярного м'яза і потрібна для утримання стулок клапанів серця, такі хорди є істинними. При дисплазії сполучної тканини спостерігаються аномальні додаткові хорди та/або додаткові трабекули, що відносять до малих аномалій серця. Аномальні хорди становлять собою тонкі фіброзні нитки, що, на відміну від нормальних хорд, не пов'язані зі стулками клапанів, а мають ектопічне кріплення. У 95 % випадків аномально розташовані хорди локалізуються в порожнині лівого шлуночка, в 5 % – у порожнині правого. Прогноз залежить від виразності дисплазії сполучної тканини, кількості й топіки аномальних хорд, наявності гемодинамічних і аритмічних ускладнень.

*Вібраційний шум Стілла* – найбільш частий варіант функціонального шуму. Частіше виникає в дітей 3–6 років, рідко – у дітей до 2 років. Виникає при викиді крові в аорту, а за деякими даними – в легеневої артерії. Вислуховується як музичний, гудючий, вібруючий шум біля лівого краю груднини, іноді й над верхівкою серця. Його інтенсивність зазвичай II/VI–III/VI. Може ставати тихішим чи зникати при переході дитини у вертикальне положення з горизонтального

або при сильному притисненні стетоскопа до грудної клітки. Фізичне навантаження, хвилювання та лихоманка підсилюють інтенсивність цього шуму. Диференціальна діагностика проводиться з шумом при дуже малому дефекті міжшлуночкової перетинки і пролапсі мітрального клапана.

Функціональний шум нерідко виникає в процесі формування серця, оскільки різні його відділи зростають нерівномірно, що призводить до невідповідності між розмірами камер і отворів серця та судин. Крім того, виникає нерівномірність росту окремих стулок клапанів і хорд, що спричиняє тимчасову неспроможність функції змикання клапанів.

Відкрите овальне вікно – мала аномалія серця, що характеризується частковим або повним збереженням природного внутрішньоутробного міжпередсердного з'єднання за рахунок постнатального незрощення лівопередсердної клапанної заслінки серця. У більшості випадків відкрите овальне вікно існує практично безсимптомно, і важко виділити які-небудь його специфічні клінічні прояви. У деяких дітей може вислуховуватися шум у серці.

Функціональний шум виникає також у дітей з вегетативною дисфункцією. Порушення регуляторного впливу вегетативної нервової системи викликає зниження м'язового тону, особливо папілярних м'язів, що спричиняє виникнення серцевих шумів. Крім того, при вегетативних порушеннях може спостерігатися підвищення тону папілярних м'язів, внаслідок чого вони укорочуються, що призводить до неповного змикання стулок клапанів і виникнення шуму.

**Органічні шуми** гучні, постійні, тривалі, проводяться за межі серця, зберігаються при зміні положення тіла та фізичному навантаженні, не змінюються при диханні.

Систолічний органічний шум вислуховується при набутих вадах серця:

а) недостатності мітрального клапана, коли кров під час систоли поступає частково зворотньо з лівого

шлуночка в ліве передсердя. При цьому систолічний шум у дітей вислуховується з найбільшою гучністю на верхівці серця одразу після послабленого I тону. Він може вислуховуватися протягом всієї систоли, за тембром дуючий, проводиться на основу серця і ліворуч в аксиллярну ділянку, його можна вислухати також на спині під кутом лівої лопатки;

б) недостатності тристулкового клапана, коли під час систоли правого шлуночка кров поступає не тільки в легеневу артерію, але й частково повертається в праве передсердя;

в) звуженні устя аорти, коли кров під час систоли лівого шлуночка направляється до аорти через звужений отвір. Систолічний шум при стенозі гирла устя грубий, вислуховується над усією ділянкою серця і в яремній ямці, а також на спині.

Систолічний шум може вислуховуватись при вроджених вадах серця:

а) стенозі устя легеневої артерії – утруднене проходження крові з правого шлуночка в легеневу артерію, що викликає появу систолічного шуму в II міжребер'ї ліворуч, II тон значно послаблений;

б) дефекті міжшлуночкової перетинки (хвороба Толочина – Роже) – під час систоли внаслідок більш високого тиску кров з лівого шлуночка потрапляє в правий шлуночок, а під час діастоли частково повертається знову в лівий шлуночок. При цьому систолічний шум грубий, тривалий, найгучніший на грудині, проводиться в ліву міжлопаткову ділянку і судини шиї;

в) відкритій артеріальній протоці – під час систоли кров з аорти, у якій більш високий тиск, надходить до легеневої артерії, що викликає в ній підвищення тиску і призводить до гіпертрофії правого шлуночка. Під час діастоли тиск в аорті зменшується, і частина

крові з легеневої артерії переходить в аорту. Внаслідок цих гемодинамічних змін при аускультатії виявляється гучний систолічно-діастолічний шум, який найвиразніше чути в II–III міжреберному проміжку ліворуч. Шум проводиться в сонні й підключичні артерії, а також на спину в міжлопаткову ділянку. Значно посилений II тон на легеневій артерії;

г) стенозі устя аорти, а також при деяких інших природжених аномаліях, але цей шум більш варіабельний за характером та інтенсивністю.

Діастолічний шум вислуховується при таких клапанних вадах серця:

а) звуженні лівого (двостулкового) передсердно-шлуночкового отвору (мітральний стеноз), коли кров під час діастоли з лівого передсердя надходить до лівого шлуночка через звужений отвір, вислуховується різкий, короткий, посилений (ляскаючий) I тон на верхівці та різної гучності діастолічний з передсистолічним підсиленням нерівний рокітливий шум, який краще вислуховується в положенні дитини на лівому боці;

б) звуженні правого (тристулкового) передсердно-шлуночкового отвору, при якому шум виникає внаслідок тих самих причин, що і при мітральному стенозі. При цьому вислуховується ляскаючий I тон над нижньою третиною грудини і короткий діастолічний (пресистолічний) шум, який краще виявляється в положенні дитини на правому боці та посилюється при вдиху;

в) недостатності клапанів аорти, коли кров під час діастоли частково повертається з аорти до лівого шлуночка, що супроводжується появою ніжного, тихого протодіастолічного шуму, який максимально звучний у II–III міжребер'ї праворуч від грудини;

г) недостатності клапанів легеневої артерії, при якій під час діастоли кров частково повертається з легеневої

артерії в правий шлуночок, внаслідок чого виникає діастолічний шум у II міжребер'ї ліворуч від грудини.

Диференціальна діагностика функціональних і органічних серцевих шумів у дітей перших років життя передбачає значні труднощі та вимагає ретельно зібраного анамнезу, комплексного клінічного обстеження педіатром і кардіологом та спостереження в динаміці.

## СИМПТОМИ, АСОЦІЙОВАНІ З ПАТОЛОГІЄЮ ОРГАНІВ КРОВОТВОРЕННЯ

У цьому розділі будуть розглянуті наступні проблеми:

- симптом анемії;
- симптом поліцитемії;
- симптом тромбоцитопенії;
- симптом тромбоцитозу;
- симптом лейкоцитозу;
- симптом лейкопенії;
- симптом лімфоденопатії.

### АНЕМІЇ

**Визначення поняття.** *Анемія* – це гематологічний синдром чи самостійне захворювання, для якого характерно зменшення кількості еритроцитів (менше 4,0 Т/л), зниження гемоглобіну в одиниці об'єму крові (менше 110 г/л у дітей до 6 років та менше 120 г/л у дітей старше 6 років) та гематокриту (нижче 35 %) в одиниці об'єму крові.

**Епідеміологія.** Анемії серед дітей раннього віку в різних регіонах нашої країни коливаються від 7,6 % до 64 %, у дітей дошкільного віку від 4 % до 35 %, у дітей шкільного віку від 6 % до 21 %. У дітей частіше за все діагностуються дефіцитні анемії, серед яких більшість припадає на залізодефіцитні (41–76 %). Латентний дефіцит заліза складає в ранньому віці 22–38 %, у дошкільному віці – 22–60 %, у шкільному віці – 12–21 %. Таким чином, близько 83 % дітей раннього та більш як 30 % шкільного віку страждають на дефіцит заліза.

$V_{12}$ -дефіцитна анемія спостерігається в 1 % населення, переважно осіб похилого віку. У дітей цей вид анемії діагностується досить рідко з частотою 1:10 000, у віці 30–40 років – з частотою 1:500.

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*

Фолієво-дефіцитна анемія спостерігається в 4 % населення. У дітей цей вид анемії діагностується рідше, ніж зустрічається, у дітей вона діагностується з частотою 4:10 000.

Гемолітичні анемії серед захворювань системи крові складають 5,3 %, серед анемій – 11,5 %. У дітей у структурі гемолітичних анемій перевищують вроджені форми – 79 %.

Частота набутої апластичної анемії становить 1–2 випадки на рік на 1 млн дитячого населення.

**Етіологія.** Основними механізмами, що призводять до анемії, є:

1) недостатність еритропоезу (апластичні, дизеритропоетичні, сидеробластні, дефіцитні анемії);

2) підвищений розпад еритроцитів у кров'яному руслі внаслідок спадкових та/або вроджених аномалій еритроцитів (гемолітичні анемії);

3) кровотечі гострі або хронічні (постгеморагічні анемії);

4) змішаного генезу (анемії при гострих інфекціях, сепсисі, пухлинах, ендокринопатіях).

**Патогенез.** Поповнення еритроцитів у периферичній крові відбувається з пула еритропоетичних клітин кісткового мозку. Недостатність еритропоезу може бути обумовлена:

– патологією поліпотентної гемопоетичної стовбурової клітини, недостатність якої призводить до порушення процесів проліферації та диференціації усіх ростків кісткового мозку;

– порушенням строми, що являє собою мікрооточення стовбурових клітин та індукує їх проліферацію та диференціацію;

– недостатність мікро- та макроелементів, які входять до складу еритроциту або беруть участь у синтезі, проліферації та диференціації еритрона (залізо, фолієва кислота, вітамін  $V_{12}$ ).

*Симптоми, асоційовані з патологією органів кровотоворення*

При патології поліпотентної гемопоетичної стовбурової клітини має значення гіперактивність кісткомозкових Т-лімфоцитів – супресорів, також велику роль відіграють антитіла, які гальмують активність стовбурової кровотворної клітини і колонієутворювальних клітин; значна роль належить дефіциту колонієстимулювальних факторів.

Окрім патології самої стовбурової клітини, має значення порушення строми, що являє собою мікрооточення стовбурових клітин та індукує їх проліферацію та диференціацію. Основними клітинними компонентами мікрооточення стовбурової клітини є остеобласти, фібробласти, ендотеліальні та жирові клітини. Для нормального розвитку гемопоетичних клітин необхідні гемопоетичні фактори росту чи колонієстимулювальні фактори росту, які представлені глікопротеїновими гормонами. Під впливом гемопоетичних факторів росту чи колонієстимулювальних факторів росту відбуваються проліферація та диференціація гемопоетичних клітин. При порушенні проліферації та/або диференціації самої стовбурової клітини, строми (мікрооточення стовбурових клітин), функціонування гемопоетичних факторів росту, колонієстимулювальних факторів розвивається гіпо- або апластична анемія.

Іони заліза входять до складу еритроцитів, беруть участь у забезпеченні процесів проліферації та диференціювання клітин, клітинного та гуморального імунітету, біосинтетичних процесах, метаболізмі фізіологічно активних сполук та енергетичному обміні. Відсутність або нестача заліза порушує нормальне еритробластичне кровотворення, що призводить до розвитку залізодефіцитної анемії.

Вітамін  $B_{12}$  (його ферментні форми: метилкобаламін і 5-дезоксаденозилкобаламін) і фолієва кислота беруть участь у забезпеченні нормального еритробластичного

кровотворення. Еритроцити, які утворились в умовах дефіциту вітаміну  $B_{12}$  та/або фолатів, є результатом патологічного мегалобластичного еритропоезу, їм властива низька мітотична активність і низька резистентність, коротка тривалість життя, більша частина їх руйнується в кістковому мозку, що призводить до розвитку  $B_{12}$ -дефіцитної та фолієво-дефіцитної анемії. Одночасно з порушенням утворення еритроцитів порушуються гранулоцитопоез і тромбоцитопоез. З'являються клітини гігантських розмірів.

Сукупність клітин від першого морфологічно розпізнаваного елемента еритропоеза – еритробласта – до кістково-мозкового ретикулоцита складає еритрон. Ретикулоцити щодня надходять у кров, підтримуючи постійний рівень гемоглобіну й еритроцитів. Регуляція еритропоеза здійснюється за принципом зворотного зв'язку.

На нормальний еритропоез впливають природжені та набуті чинники. **Набуті чинники** – різні хімічні та фізичні агенти:

- лікарські препарати (нестероїдні протизапальні та анальгетики (індометацин, бутадіон, анальгін); антибіотики (левоміцетин, метицилін, стрептоміцин); анти-тиреоїдні (мерказоліл, пропілтіоурацил); цитостатики (6-меркаптопурин, циклофосфамід, 5-фторурацил, цитозин-арабінозид, вінкристин); протипухлинні антибіотики (рубоміцин); гіпотензивні (каптоприл, еналаприл); препарати золота, сульфаніламідні препарати, антисудомні;

- хімічні речовини (бензол та його похідні, неорганічні сполуки миш'яку, важкі метали (ртуть, вісмут, етилований бензин, хлорорганічні сполуки, інсектициди, пестициди);

- фізичні фактори (іонізуюча радіація та рентгенівське опромінення);

- інфекційні агенти (віруси інфекційного мононуклеозу, гепатиту, віруси грипу, Епштейна – Барра, герпесу, епідемічного паротиту, вірус імунодефіциту людини (ВІЛ), цитомегаловіруси), мікобактерії туберкульозу, гриби (аспергіли);

- імунні захворювання (хвороба «трансплантат проти господаря», еозинофільний фасциїт, тимома та карцинома тимуса).

Важливим чинником розвитку анемії є підвищений розпад еритроцитів у кров'яному руслі внаслідок спадкових та/або вроджених аномалій еритроцитів, що призводить до формування гемолітичних анемій. При гемолітичній анемії внаслідок посиленого розпаду еритроцитів тривалість еритроцитів скорочується до 12–15 днів.

Патологічний гемоліз за механізмом може бути внутрішньоклітинним і внутрішньосудинним.

Внутрішньоклітинний розпад еритроцитів відбувається в клітинах ретикулогістіоцитарної системи, головним чином, селезінці, і супроводжується підвищеним вмістом у сироватці крові вільного (некон'югованого) з глюкуроною кислотою білірубину, збільшенням екскреції уробіліну з сечею і калом, схильністю до утворення камінців у жовчному міхурі та протоках.

При внутрішньосудинному гемолізі (гемоліз відбувається в судинному руслі за участю комплементу) гемоглобін надходить у підвищеній кількості в плазму і виділяється з сечею в незміненому вигляді або у вигляді гемосидерину. Останній може відкладатися у внутрішніх органах з подальшим розвитком гемосидерозу.

Причина гемолітичної анемії – гемоліз (руйнування) еритроцитів, який може бути при неправильній їх будові (внутрішньоеритроцитарні чинники – спадкові, природжені) або вплив шкідливих зовнішніх чинників (антитіла, інфекції, токсини, фізичні або хімічні чинники,

ушкодження стінок кровоносних судин). До спадкових гемолітичних анемій відносять спадковий сфероцитоз, еліптоцитоз, стоматоцитоз, дефіцит активності глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, дефіцит активності піруваткінази, гемоглобінопатії (таласемія, серпоподібноклітинна анемія), що спричинені порушенням структури та синтезу гемоглобіну.

У новонароджених і немовлят компенсаторні можливості кісткового мозку значно нижчі, ніж у дорослих, і часто до цього стану приєднується недостатність фолієвої кислоти.

Набуті гемолітичні анемії пов'язані з дією різних факторів, які сприяють руйнуванню еритроцитів:

- дією антитіл (ізоімунні, трансімунні, гетеро- та аутоімунні);

- зі зміною структури мембрани еритроцитів внаслідок соматичної мутації (хвороба Маркіафави – Мікелі);

- із механічним пошкодженням оболонки еритроцита (протези клапанів серця, маршова гемоглобінурія);

- хімічним пошкодженням еритроцитів (гемолітичні отруйні речовини – гідразин, миш'як, свинець, тяжкі метали, фенол, толуол, бензол, анілін, трихлоретилен, тринітробензол, лізол, сірководень, оцтова та інші кислоти, мідь, пестициди та інші);

- дією біологічних і бактеріальних токсинів;

- дією паразитів (малярія, токсоплазмоз).

**Клініка.** Анемічний синдром поєднує в собі клінічні симптоми, які характерні для будь-якої анемії: запаморочення, шум у вухах, «мушки» перед очима, серцебиття, задишка під час фізичного навантаження. Поступово нарастає блідість шкіряних покривів та слизових оболонок.

Частим клінічним синдромом у дітей є синдром сидеропенії (гіпосидерозу), який виникає внаслідок дефіциту заліза у тканинах. Основними скаргами при сидеропенії є слабкість, головний біль, запаморочення; втомлюваність,

зниження пам'яті, працездатності, неухважність; зниження і спотворення апетиту (бажання їсти землю, крейду, вапно, зубну пасту, багато морозива та льоду); дисфагія – порушення ковтання; печія язика, який стає воскоподібним, блискучим; закрп або діарея.

При об'єктивному обстеженні виявляють сухість шкіри; ламкість, поперечну смугастість та ложкоподібну увігнутість нігтів – койлоніхії; випадіння волосся; ангулярний стоматит – «заїди»; глосит; карієс та крошіння зубів; субфебрилітет; у дітей часто виникають гострі респіраторні вірусні інфекції.

При дефіциті заліза під час огляду спостерігають специфічну блідість шкіри з алебастровим або зеленкуватим відтінком, що стало основою для назви «хлороз».

Гастроентерологічний синдром характеризується запально-атрофічними змінами слизової травного тракту (глосит, афти, які супроводжуються відчуттям печії та болю в язиці, слизовій ясен, губ, прямої кишки). Характерні відчуття тяжкості після вживання їжі, відрижка, тупий біль в епігастрії, послаблення випорожнення або чергування із закрепами. Гастроентерологічний синдром характерний для  $V_{12}$ -дефіцитної анемії.

Проявами неврологічного синдрому при анемії є парестезії, порушення просторової, глибокої та вібраційної чутливості, сенсорна атаксія, порушення ходи, парестезії, болючі відчуття, оніміння кінцівок, порушення функції тазових органів (нетримання), зниження сухожильних рефлексів (іноді до арефлексії), атрофія м'язів нижніх кінцівок без втрати больової чутливості, порушення пам'яті, марення, галюцинації, психози з депресивними та маніакальними станами. Неврологічні прояви характерні для фолієво-дефіцитної анемії.

Клінічні прояви гемолітичної анемії складаються з анемічного, інтоксикаційного синдромів, жовтушного

кольору шкіри, наявності темної сечі. Усі гемолітичні анемії мають у своєму перебігу три періоди: період гемолітичної кризи, період субкомпенсації гемолізу та період ремісії. Гемолітична криза включає в себе білірубінову інтоксикацію та анемічний синдром, що має бути підтверджено даними клінічного та параклінічного обстеження. При первинному обстеженні хворого, у першу чергу, слід звернути увагу на клінічні та параклінічні діагностичні критерії наявності гемолізу.

*Клінічні* діагностичні критерії наявності гемолізу:

1 – родинний анамнез;

2 – наявність у хворого епізодів слабкості, асоційованих із жовтяницею, темним кольором сечі та нормальним кольором калу, вірогідні болі в черевній порожнині та озноби.

*Параклінічні* діагностичні критерії наявності гемолізу:

1 – анемія;

2 – ретикуцитоз;

3 – підвищення рівня вільного гемоглобіну в крові;

4 – гіпербілірубінемія за рахунок непрямой фракції;

5 – наявність гіпергемоглобінурії;

6 – нормальна чи підвищена кількість стеркобіліну в калі.

Клінічні прояви апластичної анемії пов'язані з характером і ступенем цитопенії; найчастіше першими ознаками є геморагічний синдром з ураженням шкіри та слизових оболонок, анемія, інфекції. При цьому характерною є відсутність (поза інфекційними процесами) будь-яких ознак лімфаденопатії або гепато/спленомегалії.

Для апластичної анемії характерні такі ознаки: повільно наростаюча блідість шкіри, слабкість, швидка стомлюваність, кровоточивість слизових оболонок ротової порожнини, носа і травного тракту.

**Лабораторна діагностика.** Параклінічні дані (дослідження мазка периферичної крові, рівень заліза

в сироватці крові, рівень загального білка крові) є вирішальними в диференціальній діагностиці анемії. Диференційна діагностика при анемії починається з ретельної оцінки загального аналізу крові (визначається ступінь тяжкості анемії, функціональний стан кісткового мозку (рівень кольорового показника, рівень ретикулоцитів), наявність патологічних форм еритроцитів за розміром чи/або за формою.

*Ступінь важкості анемії* встановлюється відповідно до рівня гемоглобіну (НЬ):

- 1 (легкий) – НЬ 91–110 г/л (для дітей до 6-ти років), НЬ 91–120 г/л (для дітей старше 6-ти років);
- 2 (середній) – НЬ 71–90 г/л;
- 3 (тяжкий) – НЬ менше 70 г/л.

*Функція кісткового мозку* визначається відповідно до кольорового показника (КП):

- 1 (нормохромна) – КП = 0,85–1,05 (гострі постгеморагічні, гемолітичні, гіпопластичні анемії);
- 2 (гіпохромна) – КП = менше 0,85 (залізодефіцитні анемії, хронічні постгеморагічні, сидеробластні, таласемія);
- 3 (гіперхромна) – КП = більше 1,05 (В<sub>12</sub>-дефіцитна, фолієво-дефіцитна анемії).

Важливим показником функції кісткового мозку є рівень ретикулоцитів:

- 1 (норморегенераторна функція) – рівень ретикулоцитів 6–12 % (при залізодефіцитних, В<sub>12</sub>-дефіцитних, фолієво-дефіцитних анеміях, хронічній кровотечі, хронічних захворюваннях нирок);
- 2 (гіперрегенераторна функція) – рівень ретикулоцитів більше 12 % (гемоліз, гостра кровотеча);
- 3 (гіпорегенераторна функція) – рівень ретикулоцитів менше 3 % (гіпо- та апластичні анемії, лейкомізація при лейкозах, депресія еритропоезу при інфекційних захворюваннях, під дією лікарських препаратів).

Залізодефіцитна анемія (ЗДА) завжди гіпохромна і мікроцитарна (кольоровий показник (0,7–0,5) і зменшення середньої концентрації гемоглобіну в еритроцитах – МСНС). Еритроцити неоднакового розміру та форми (анізоцитоз, пойкилоцитоз). Кількість ретикулоцитів не змінюється. При ЗДА характерним є зниження рівня сироваткового заліза (рівень заліза в сироватці крові здорових людей складає 12,5–30,4 мкмоль/л), підвищення загальної залізов'язувальної здатності сироватки крові (норма 30,6–84,6 мкмоль/л), зниження рівня феритину (норма більше 12 мкг/л). У кістковому мозку визначається зниження кількості сидеробластів (у нормі 20–50 %), сидероцити відсутні.

При апластичній анемії діагностується панцитопенія зі збереженням рівня лімфоцитів; характерним є одночасне зниження рівня гемоглобіну (<100 г/л), нейтрофілів (<1500/мкл) і тромбоцитів (<50 000 Г/л), однак на ранніх стадіях може відмічатись ізольована цитопенія (особливо тромбоцитопенія); кількість ретикулоцитів зменшена, можлива поява макроцитозу, анізо- та пойкилоцитозу й токсичної грануляції нейтрофілів. Для підтвердження діагнозу абсолютно необхідним є вивчення аспірату і трепанобіоптату кісткового мозку, типовим є ознаки атрофії усіх клітинних елементів. Для диференціальної діагностики з вродженою апластичною анемією Фанконі показане цитогенетичне вивчення лімфоцитів периферичної крові на спонтанну або індукційовану ламкість хромосом і на наявність характерних хромосомних аберацій.

**Принципи надання медичної допомоги.** Терапія залежить від виду анемії. При ЗДА лікувальні заходи спрямовані на її усунення. Патогенетична терапія проводиться препаратами, які містять у своєму складі залізо для застосування всередину, тому що ці препарати значно безпечніші, ніж ін'єкційні. Добові терапевтичні



доза пероральних препаратів заліза: дітям до 3 років – 3–5 мг/кг/добу елементарного заліза; дітям від 3 до 7 років – 50–70 мг/добу елементарного заліза; дітям старше 7 років – до 100 мг/добу елементарного заліза.

Перед початком терапії препаратами заліза треба попередити батьків про наступне: 1 – під впливом заліза змінюється колір калу від сірого до чорного, що не є клінічно значущою ознакою; 2 – пігулку чи драже не слід розжовувати, слід запивати водою; 3 – дія препаратів заліза найбільш ефективна до прийому їжі. Тільки при болях у животі, блювоті, діарейі слід приймати препарат з їжею; 4 – препарати заліза приймають довготривало для усунення явного та латентного дефіциту заліза.

Протипоказання для феротерапії: апластична та гемолітична анемія, гемохроматоз, гемосидероз, сидероахрестична анемія, таласемія, інші види анемії, не пов'язані з дефіцитом заліза в організмі.

Патогенетична терапія  $V_{12}$ -дефіцитної анемії здійснюється шляхом парентерального введення вітаміну  $V_{12}$ -ціанокобаламіну по 200–500 мкг/добу протягом 4–6 тижнів або оксікобаламіну, який більш активно засвоюється організмом по 500–1000 мкг щоденно або через день. За наявності фунікулярного мієлозу вітамін  $V_{12}$  призначається в добовій дозі 1000 мкг. Після нормалізації показників крові хворі отримують по 500 мкг вітаміну  $V_{12}$  1 раз на тиждень протягом 2–3 місяців, згодом упродовж усього життя – 2 рази на місяць з двомісячною перервою протягом року (всього 20 ін'єкцій за рік), що є вторинною профілактикою захворювання (первинна профілактика відсутня).

При фолієво-дефіцитній анемії призначається фолієва кислота у дозі 15 мг/добу протягом 4–6 тижнів. Показником ефективності лікування мегалобластної анемії є ретикулоцитарний криз на 6–7-му добу лікування,

наявність нормобластичного кровотворення з поступовим досягненням повної клініко-гематологічної ремісії.

При гемолітичній анемії в період гемолітичної кризи терапія проводиться в стаціонарі і направлена на усунення анемічного синдрому, синдрому білірубінової інтоксикації та на профілактику ускладнень. Замісна терапія: (еритроцитарна маса або відмиті еритроцити в дозі 5–10 мл/кг маси тіла). Дезінтоксикаційна терапія: (10 % розчин глюкози, кокарбоксілаза, аскорбінова кислота, реополіглюкін). Спазмолітичні та жовчогінні препарати: но-шпа, алохол, 25 % розчин магнія сульфата, холосас. Фенобарбітал (здійснює білірубінкон'югуючу функцію) – 10–15 мг/кг х 3 рази на день. Кортикостероїдна, цитотоксична та імуносупресивна терапія (доза преднізолону складає 1–3 мг/кг маси на добу до усунення гемолітичної кризи (2–3 місяці)), циклофосфан у дозі 800–1000 мг/м<sup>2</sup>, плазмоферез, еритроцитоферез.

Спленектомія широко використовується у хворих на гемолітичну анемію. Після операції зменшується анемія, зникає жовтяниця, нормалізується час життя еритроцитів.

Основні принципи лікування апластичної анемії засновані на застосуванні глюкокортикоїдів, антилімфоцитарної сироватки, циклоспорину, переливання крові та тромбоцитів. Показана пересадка кісткового мозку від родичів, відповідних за системою гістосумісності HLA, що проводиться раніше численних переливань крові.

## СИНДРОМ ПОЛІЦИТЕМІЇ

**Визначення поняття.** *Поліцитемія* (еритремія) – це захворювання, яке характеризується збільшенням числа еритроцитів (більше 7,5 Т/л), рівня гемоглобіну (більше 180 г/л) та загального об'єму еритроцитів (ЗОЕ) (більше 0,52). Термін «поліцитемія» використовується тільки по відношенню до еритроцитів, без врахування кількості лейкоцитів

та тромбоцитів. Коли йдеться мова про абсолютне підвищення кількості еритроцитів, використовується термін «еритроцитоз». «Еритремією» називається «істинна поліцитемія (polycytemia vera)», при якій підвищена кількість лейкоцитів та тромбоцитів. Поліцитемічний синдром класифікується в МКХ-Х рубрикою R61.1. Виділяють форми поліцитемії: істинна (первинна) і відносна (вторинна). Маса еритроцитів збільшується тільки при істинній поліцитемії. Загальний об'єм еритроцитів змінюється при істинній і вторинній поліцитемії.

**Епідеміологія.** Первинна поліцитемія – доволі рідкісне захворювання. Американські дослідники показали, що щорічно реєструється 4–5 нових випадків на 1 млн населення. Хвороба частіше вражає людей середнього та літнього віку, пік захворюваності припадає на вікову групу 50–60 років. Чоловіки хворіють частіше, ніж жінки (1,5:1). Має значення вплив расових чинників. N. Modan (1965) виявив, що серед євреїв захворюваність вище очікуваної.

У новонароджених поліцитемія зустрічається в 0,4–12 % випадків.

**Етіологія.** Первинна поліцитемія – хронічне прогресуюче мієлопроліферативне захворювання, яке характеризується абсолютним збільшенням маси еритроцитів; у 2/3 хворих спостерігається також збільшення числа лейкоцитів і тромбоцитів. Захворювання виникає в результаті мутації поліпотентної стовбурової клітини. Клітини однієї з популяцій стають автономні та проліферують навіть під час відсутності еритропоетину, тоді як інша популяція поводить себе нормально, залишаючись еритропоетинзалежною. Таким чином, перша популяція являє собою автономний мутантний клон.

Збільшення еритроцитарної маси виникає в результаті підвищення активності еритропоетину, що є наслідком відповідної фізіологічної реакції на знижене насичення крові киснем і неадекватної продукції гормонів.

Вторинна поліцитемія виникає при хронічних захворюваннях легень, захворюваннях нирок (пухлини, кісти (поодинокі або множинні), гідронефроз), доброякісних пухлинах (гемангіоми, фіброма матки), інших чинниках (підйом на висоту, аномальні форми гемоглобіну, куріння, стреси).

У дітей частіше поліцитемія спостерігається в неонатальному періоді. У новонароджених поліцитемія обумовлена наступними патологічними станами та факторами ризику:

1) внутрішньоутробна гіпоксія:

а) плацентарна недостатність – малий розмір плода для даного строку вагітності, незрілість або переносеність плоду, передлежання плаценти, артеріальна гіпертензія в матері;

б) тяжкі вади серця з ціанозом у матері;

в) паління матері;

2) гіпертрансфузія:

а) неравномірний перерозподіл крові поміж близнюками (фето-фетальна трансфузія);

б) фето-материнська трансфузія;

в) плацентарно-материнська трансфузія (пізніше перетискання пуповини, третя стадія пологів під водою);

3) ендокринні порушення:

а) вроджена гіперплазія надниркових залоз;

б) неонатальний тиреотоксикоз;

в) вроджений гіпотиреоз;

г) цукровий діабет у матері;

4) інші чинники:

а) хромосомні аномалії – трисомія 13, трисомія 18, трисомія 21 (синдром Дауна);

б) синдром Беквіта – Вайдемана (гіперпластична вісцеромегалія);

в) олігогідроамніон;

г) використання пропранолола;

д) знаходження у високогірних районах;  
е) гемоглобінопатії з високою афінністю гемоглобіну до кисню.

У дітей старшого віку поліцитемія виникає внаслідок дії наступних чинників:

– хронічні захворювання легень та інших органів, які супроводжуються хронічною гіпоксією; при недостатньому вмісту кисню в повітрі, яким дихає дитина; при вроджених захворюваннях серця з внутрисерцевим шунтом зліва направо (тетрада Фалло, комплекс Ейзенменгера); при гемоглобінопатіях; при метгемоглобіні (вродженому та спадковому); карбоксигемоглобіні; при гемоглобінопатії з високою афінністю гемоглобіну до кисню (гемоглобіни Chesapeake, Ranier, Yakima, Osler, Tsurumai, Kempsey и Υpsilanti); при посиленні еритропоезу;

– *ендогенні чинники:*

– при захворюваннях нирок (пухлина Вільмса, гіпернефрома, ішемія нирок (вроджений полікістоз нирок), судинні захворювання нирок, доброякісні новоутворення нирок (кісти, гідронефроз);

– при захворюваннях надниркових залоз (феохромоцитомы, синдром Кушинга, вроджена гіперплазія надниркових залоз із первинним альдостеронізмом);

– захворювання печінки: гепатома, фокальна вузлова гіперплазія;

– захворювання мозочку: гемангіобластома, гемангіома, менінгіома;

– захворювання матки: лейоміома, лейоміосаркома.

– *екзогенні чинники:*

– використання тестостерона та споріднених стероїдів;

– введення гормону росту.

**Патогенез.** Поліцитемія обумовлена:

– надлишковою продукцією еритроцитів і тромбоцитів, що призводить до збільшення в'язкості крові та судинних тромбозів;

– збільшенням об'єму циркулюючої крові, що призводить до підвищення кровонаповнення різних органів. Захворюваність та летальність у дітей при поліцитемії обумовлені ураженням ЦНС, серцево-судинної систем, ШКТ, нирок, метаболічними кризами, коагуляційними порушеннями.

**Клініка.** Хвороба розвивається поволі настільки, що діагноз може бути встановлений випадково при обстеженні дитини з приводу іншої хвороби. Симптоми неспецифічні: головний біль, запаморочення, шум у вухах, неухважність, дратівливість, погіршення зору. Однак, поліцитемія може бути запідозрена за зовнішнім виглядом пацієнта: червоний колір шкіри та слизових оболонок з ціанотичним відтінком у холодну погоду, телеангієктазії на обличчі, гіперемія склери та сітківки. Селезінка та печінка помірно збільшені. Іноді відзначається хворобливість в області грудини.

Основні ознаки хвороби проявляються при виникненні тромбозів або, що буває рідше, кровотеч. Найчастіше уражаються судини ЦНС, що призводить до виникнення транзиторних ішемічних порушень, цереброваскулярних катастроф і порушень зору у вигляді скотоми, диплопії та непостійної сліпоти. У результаті поразки серцево-судинної системи можуть виникати задишка при фізичному навантаженні, стенокардія та інфаркт міокарда. Ураження периферичних судин проявляється еритромегалією, артеріальними та венозними тромбозами, феноменом Рейно і навіть гангреною. При порушенні кровозабезпечення ШКТ виникають зміни травлення, метеоризм, а у 1 з 10 хворих – пептичні виразки. Тромбоз системи портальних вен призводить до портальної гіпертензії та кровотеч з варикозних вен стравоходу.

Виявляються клінічні та параклінічні ознаки подагри (гіперурикемія обумовлена посиленням синтезом

і руйнуванням нуклеопротейдів). Частота цих ускладнень зростає в міру збільшення тривалості захворювання. У нирках можуть утворюватися камені, у суглобах – подагричні відкладення. Приблизно 2/3 хворих страждають на генералізований свербіж, який виникає в результаті виділення гістаміну з базофільних гранулоцитів. Особливо болісний свербіж кистей рук і стоп, він посилюється після миття та в теплі.

**Лабораторна діагностика.** У гемограмі кількість еритроцитів збільшена до 6,5–7,5 Т/л, рівень гемоглобіну підвищений до 180–240 г/л, маса еритроцитів перевищує 32 мл/кг, кількість лейкоцитів збільшена до 15–30 Г/л. У мазку периферичної крові еритроцити мають нормальну морфологію. Іноді спостерігається незначний зсув лейкоцитарної формули вліво, зрідка в периферичній крові виявляються метамієлоцити, мієлоцити або навіть клітини більш ранніх стадій. Кількість тромбоцитів підвищена (сягає 400–800 Г/л). Виявляються морфологічні та функціональні аномалії (тромбоцити збільшені в розмірах); іноді спостерігаються фрагменти мегакаріоцитів. Функціональні порушення тромбоцитів є основною причиною геморагічних ускладнень. Активність лужної фосфатази лейкоцитів збільшена (100–350). Кістковий мозок гіперплазований (еритропоез нормобластний).

У хворих з істинною поліцитемією описані хромосомні аномалії, які зустрічаються нечасто. Крім того, багато пацієнтів отримують мієлодепресивну терапію, і тому важко визначити, якою мірою ці аномалії обумовлені лікуванням, або якою самою хворобою. У таблиці 35 представлені типові ознаки різних форм поліцитемії.

**Типові ознаки справжньої поліцитемії, вторинної поліцитемії при гіпоксії та відносної поліцитемії**

Ознаки	Справжня поліцитемія	Вторинна поліцитемія при гіпоксії	Відносна поліцитемія
Гранулоцитоз	Є	Відсутній	Відсутній
Тромбоцитемія	Є	Відсутня	Відсутня
Спленомегалія	Є	Відсутня	Відсутня
Маса еритроцитів	Збільшена	Збільшена	Нормальна
Об'єм плазми	Нормальний або знижений	Нормальний або знижений	Знижений
Насичення артеріальної крові киснем	Нормальне	Знижене або нормальне	Нормальне
Рівень еритропоетину	Нормальний або знижений	Підвищений	Нормальний

**Принципи надання медичної допомоги.** Основні принципи лікування поліцитемії наступні:

- лікування починати тільки після встановлення точного діагнозу;
- перед початком терапії необхідно знизити гематокрит за допомогою кровопускань;
- гематокрит підтримувати на рівні 46 % і нижче;
- пацієнтам із високим ризиком тромботичних ускладнень одразу використовувати цитостатичні препарати;
- не проводити планових оперативних втручань доти, поки хвороба не буде під контролем протягом мінімум 2 місяців;
- контролювати рівень дефіциту заліза (не допускати до глибокого дефіциту).

*Показання до госпіталізації:*

- постцитостатична цитопенія (лейкоцити нижче 1 Г/л, тромбоцити нижче 50 Г/л);
- наявність виражених судинних ускладнень;
- підозра на трансформацію поліцитемії та необхідність її уточнення за допомогою пункції селезінки, печінки, кісткового мозку, цитогенетичного дослідження;
- необхідність кровопускань у хворих, у яких раніше були судинні ускладнення;
- необхідність оперативних втручань, навіть малих, таких як екстракція зуба.

Метою лікування є зменшення ймовірності виникнення судинних ускладнень шляхом зниження ЗОЕ і з супутнім тромбоцитозом. Швидко симптоматичне поліпшення досягається в результаті кровопускання. Рекомендується двічі на тиждень видаляти 200–300 мл крові доти, поки гематокрит не досягне нормального значення. Оскільки ризик виникнення судинних уражень зберігається, і при незначному збільшенні гематокриту слід домагатися зниження цього показника до 0,45. Підтримувати на необхідному рівні кількість еритроцитів за допомогою кровопускань вдається не завжди. У таких випадках проводять мієлодепресивну терапію:

- цитостатики алкіліруючої дії: іміфос, міелосан, мієлобромол, цитостоп, мелфалан (алкеран);
- антиметаболіти: 6-меркаптопурін, гідроксимочевина (гідреа), тіогуанін, цитозинарабінозид.

Мієлосан здатний знижувати рівень тромбоцитів, завдяки чому його доцільно застосовувати для дітей із вираженим тромбоцитозом. Його вводять у дозах 4–6 мг/добу доти, поки рівень тромбоцитів не знизиться на 50 %. ЗОЕ знижується повільно, тому на початку курсу хіміотерапії необхідно проводити регулярні кровопускання. Хворим із симптомами гіперурикемії призначають алопуринол.

При свербежу призначають антигістамінні речовини.

Як тільки вдається взяти поліцитемію під контроль, транзиторні симптоми ураження периферичних судин швидко стихають, що дозволяє уникнути хірургічних втручань. Необхідність в операції виникає при стійкому характері симптомів, навіть якщо досягнуто надійний контроль гематологічних параметрів.

При вторинній поліцитемії разом із лікуванням повинно проводитись обстеження для виявлення чинників, що зумовили розвиток вторинної поліцитемії.

## **ТРОМБОЦИТОПЕНІЇ**

**Визначення поняття.** *Тромбоцитопенії* – група захворювань, при яких порушення гемостазу обумовлено зниженням кількості тромбоцитів (нижче 180 Г/л). Тромбоцитопенії відносяться до найпоширеніших захворювань системи крові в дітей. При тромбоцитопеніях досить часто створюються ситуації, що загрожують життю хворого (ниркова кровотеча, кровотеча зі слизових оболонок ШКТ). Уміння правильно й вчасно поставити діагноз тромбоцитопенії та надати невідкладну допомогу при кровотечі є надзвичайно важливим у практиці лікаря.

**Епідеміологія.** У структурі дитячої гематологічної захворюваності тромбоцитопенії посідають друге місце після анемії.

**Етіологія.** У розвитку кровоточивості беруть участь такі фактори:

- тромбоцитарна ланка гемостазу;
- плазмова ланка гемостазу (за участю прокоагулянтів, які називаються факторами зсідання і є переважно білками крові);
- стан судинної стінки;
- фібринолітична активність крові за участю фібринолітичної системи, яка складається з багатьох білкових факторів, внаслідок взаємодії яких утворюється фібринолізин.

Тромбоцити є високоспеціалізованими клітинами – фрагментом цитоплазми кістково-мозкових мегакаріоцитів, що функціонують за відсутності ядра, тобто вони вільні від ДНК, багаті на ферменти, вміст АТФ у них набагато вищий, ніж в інших клітинах крові.

Тромбоцити відіграють головну роль у гемостазі завдяки різноманітності їхніх функцій.

Ангіотрофічна функція полягає в тому, що тромбоцити вистеляють судини зсередини, забезпечують трофіку ендотеліальних клітин, підтримують спазм ушкоджених судин.

Адгезивно-агрегаційна функція запезпечує утворення первинної гемостатичної пробки завдяки агрегації та адгезії тромбоцитів.

Сорбційно-транспортна функція полягає в тому, що тромбоцити постачають і концентрують плазмові фактори згортання крові в місцях кровотечі.

Коагуляційна функція забезпечує участь тромбоцитів у процесах згортання крові, що має інгібуючий вплив на фібриноліз. Тромбоцити виробляють судинозвужувальну речовину – серотонін, що сприяє утворенню тромбіну; ретрактозим, що сприяє утворенню фібрину та ретракції кров'яного згустку. Внаслідок адгезії пластинок відбувається утворення III фактору пластинок, які адсорбують на собі фактори згортання крові й несуть їх до місця ушкодження.

Тромбоцитопенії розвиваються в результаті дії наступних чинників:

1. Внаслідок підвищеного пошкодження тромбоцитів:

– спадкові форми (внаслідок дефекту ферментів гліколізу чи циклу Кребса, що призводить до пошкодження мембрани тромбоцитів і скорочення їх життя);

– набуті форми: а) імунні та б) неімунні форми.

Імунні форми (алоімунні, трансімунні, гетероімунні, автоімунні) частіше бувають симптоматичними, тобто виникають на тлі інших системних захворювань, таких,

як системний червоний вовчак, хронічний активний гепатит тощо. Рідше імунні форми виникають як ідіопатичні (при нез'ясованій причині). Найбільш часті автоімунні форми, в основі яких лежить механізм утворення антитіл проти особистих тромбоцитів (при вірусних, бактеріальних пошкодженнях); алоімунні та трансімунні спостерігаються переважно в новонароджених, гетероімунні – у дорослих (пошкодження тромбоцитів внаслідок вживання деяких лікарських речовин).

Неімунні форми тромбоцитопеній розвиваються при механічному пошкодженні тромбоцитів при гемангіомах, спленомегаліях різного походження, сепсисі, геморагічному васкуліті, протезах клапанів серця.

2. Тромбоцитопенії виникають внаслідок недостатнього утворення тромбоцитів (при гемобластозах, гіпо- та апластичній анемії, В<sub>12</sub>-дефіцитній анемії, гемолітичній анемії – нічній пароксизмальній гемоглобінурії).

3. Тромбоцитопенії можуть розвиватися внаслідок підвищеного споживання тромбоцитів (обов'язкова складова частина ДВЗ-синдрому).

У практиці лікаря-педіатра, сімейного лікаря та лікаря-гематолога частіше за все мають місце тромбоцитопенії, обумовлені підвищеним пошкодженням тромбоцитів. Підвищене руйнування тромбоцитів макрофагами селезінки пов'язано з фіксацією на поверхні тромбоцита антитіл (IgG), які продукуються лімфоїдною тканиною селезінки хворих і спрямовані проти антигенів особистих тромбоцитів. Внаслідок цього різко скорочується тривалість життя тромбоцитів (до декількох годин) (у нормі – 7–10 днів). У відповідь на посилене руйнування тромбоцитів компенсаторно підвищується їх продукція в кістковому мозку в декілька разів. Про це свідчить підвищення в кістковому мозку кількості мегакаріоцитів і відсутність навколо тромбоцитів, що підтверджує їх підвищений вихід у кров'яне гирло.

**Клініка.** Хворі скаржаться на шкірні геморагії та кровотечі зі слизових різних органів (ясневі, носові, після видалення зуба, маткові, рідше – кровохаркання, гематурія, шлунково-кишкові кровотечі). Шкірні геморагії з'являються частіше після незначних травм або ж спонтанно і локалізуються на передній поверхні тулуба та кінцівках (частіше на внутрішній поверхні). У місцях ін'єкцій лікарських речовин можуть бути більш масивні крововиливи. Характерний плямисто-петехіальний (мікроциркуляторний) тип кровоточивості, причому давність геморагій може бути різною – поряд із темно-синіми плямами спостерігаються багрянні, зеленкуваті та жовтуваті. Позитивними є проби на ламкість капілярів. З боку внутрішніх органів змін не спостерігається, однак у частини хворих може бути збільшеною селезінка, особливо при поєднанні з гемолітичною анемією. Іноді збільшуються шийні лімфатичні вузли та з'являється субфебрильна температура.

Вираженість клінічних проявів залежить від ступеня тромбоцитопенії. Тромбоцитопенія легкого (100–150 Г/л) та середнього ступеня (50–100 Г/л) рідко призводить до кровотечі, якщо в пацієнта не було травми. Кровотеча без явної травми може виникати при зниженні кількості тромбоцитів до 20–30 Г/л, важка кровотеча зазвичай трапляється, якщо кількість тромбоцитів менша від 10 Г/л. Ризик кровотечі може суттєво зростати під впливом інших чинників, у т. ч. недавніх хірургічних втручань, травм або кровотеч, септичного шоку, інших коагулопатій та приймання ліків, які пригнічують функцію тромбоцитів.

Захворювання має рецидивний перебіг: періоди ремісії чергуються із загостренням, під час якого різко зменшується кількість тромбоцитів.

**Лабораторна діагностика.** Дослідження мазка периферичної крові є вирішальним у постановці діагнозу тромбоцитопенії. У першу чергу, важливо з'ясувати, чи це не

є псевдотромбоцитопенія. Агрегація тромбоцитів у шприці під час набирання крові або в пробірці може призвести до помітного зниження їх кількості в аналізі. У таких випадках при повторному дослідженні одержують нормальні результати. Антитіла, що взаємодіють з антикоагулянтом етилендіамінтетраоцтовою кислотою (ЕДТА), також можуть спричинити злипання тромбоцитів у пробірці; у таких випадках виявляють нормальну кількість тромбоцитів при застосуванні цитрату як антикоагулянта або при набиранні крові безпосередньо з проколу пальця або п'ятки без застосування антикоагулянта. Агрегація тромбоцитів *ex vivo* може бути зумовлена також холодowymi аглютинінами або сателітизмом тромбоцитів (фіксацією тромбоцитів на зовнішній мембрані нейтрофілів або моноцитів), що ідентифікується за типом скупчення тромбоцитів у мазку крові.

При підозрі на справжню тромбоцитопенію дитині потрібно зробити розгорнутий аналіз крові та кваліфіковане дослідження мазка периферичної крові. Дослідження мазка крові виявить зниження рівня тромбоцитів. Часто гіпопродуктивні тромбоцитопенії супроводжуються анемією та нейтропенією, натомість процеси деструкції тромбоцитів проявляються лише тромбоцитопенією. Винятками є дисеміноване внутрішньосудинне зсідання крові (ДВЗ) та гемолітично-уремічний синдром (ГУС), при яких деструктивна тромбоцитопенія поєднується з анемією. Трапляється також поєднання зниженого утворення тромбоцитів і збільшення їх кліренсу, наприклад, при синдромі Віскотта – Олдрича, аномалії Мея – Хеггліна та ВІЛ-інфікованості. Фрагментація еритроцитів вказує на тромботичну мікроангіопатію (напр., при ДВЗ, ГУС); лейкоцитоз із токсичною зернистістю буває при септичних станах; бластні клітини свідчать про лейкоз, лейкоцитарні включення характерні для деяких вроджених

тромбоцитопеній. Молоді тромбоцити є великими, тому виявлення великих тромбоцитів може свідчити про прискорений обмін або посилене споживання кров'яних пластинок, що відбувається при імунній тромбоцитопенічній пурпурі. Багато автоматизованих лічильників клітин крові вимірюють середній розмір тромбоцитів через їхній середній об'єм; збільшення цього показника свідчить про наявність молодшої популяції кров'яних пластинок. Якщо загальний стан дитини важкий, для виявлення супутніх порушень зсідання крові, наприклад, ДВЗ, необхідно дослідити коагулограму, яка передбачає протромбіновий та частковий тромбопластиновий час, а також фібриноген. Дослідження функції нирок, печінки, серологічні дослідження на ВІЛ-інфікованість можуть бути потрібними при складному або хронічному перебігу хвороби. Мієлограма виявить збільшення або зменшення кількості мегакаріоцитів, при тромбоцитопенії визначається зменшена кількість мегакаріоцитів, переважають молоді форми, відсутня відшнуровка тромбоцитів.

**Критеріями діагностики тромбоцитопенії є:**

- плямисто-петехіальний тип кровоточивості;
- кровотечі зі слизових оболонок;
- тромбоцитопенія в загальному аналізі крові, пойкилоцитоз тромбоцитів;
- збільшення часу кровотечі;
- зменшення ретракції кров'яного згустка;
- гіперплазія мегакаріоцитів;
- збільшення кількості молодих мегакаріоцитів у мієлограмі.

**Тромбоцитопенія в дітей з гострими захворюваннями.** У дітей тромбоцитопенія на фоні гострого захворювання часто свідчить про загрозливий стан для життя. Такі діти потребують ургентного обстеження та лікування з приводу бактеріального сепсису, ДВЗ, зумовленого

септичним або іншим видом шоку, ГУС, тромботичної тромбоцитопенічної пурпури (ТТП), хвороб печінки чи злоякісних пухлин. При виявленні в дитини гарячки, загальмованості, петехіальної висипки або нестабільності гемодинаміки, насамперед, потрібно виключити сепсис та зумовлений ним ДВЗ. Із лабораторних даних цей діагноз підтверджують лейкоцитоз або лейкопенія, анемія та фрагментація еритроцитів, подовження протромбінового та часткового тромбопластинового часу, а також низький рівень фібриногену. У дітей з гастроентеритом або інфекцією верхніх дихальних шляхів в анамнезі, гострим ураженням нирок та мікроангіопатичною гемолітичною анемією може бути ГУС. Тромботичну тромбоцитопенічну пурпуру треба запідозрити у випадках, коли виявляють мікроангіопатичну гемолітичну анемію, неврологічні розлади (у т. ч. судоми) та ураження нирок.

**Тромбоцитопенія в дітей без іншої патології.** Тромбоцитопенія найчастіше трапляється в дітей, яких, якщо не брати до уваги петехій і пурпури, вважають здоровими. Більш ніж у 95 % таких пацієнтів є імунна тромбоцитопенічна пурпура (ІТП). Переважно 1–3 тижні тому такі пацієнти перенесли вірусну інфекцію; частими симптомами є кровотеча з носа, слизових та травного каналу. При підрахунку клітин у мазку периферичної крові виявляють ізольовану тромбоцитопенію, як звичайно, з великими тромбоцитами. Дослідження кісткового мозку є обов'язковим для дітей із тромбоцитопенією.

**Тромбоцитопенія в новонароджених.** При обстеженні новонароджених з тромбоцитопенією потрібно пам'ятати про низку додаткових факторів і захворювань (сепсис, гіпоксія, некротичний ентероколіт, тромбоз, персистуюча легенева гіпертензія, фетальний еритробластом, стан після замінного переливання крові, вроджена лейкемія або нейробластома, метаболічні розлади (метилмалонова ацидурия), індукована



гепарином тромбоцитопенія). Тромбоцитопенія трапляється часто в недоношених; вона спостерігається в більш як третини пацієнтів неонатальних відділів інтенсивної терапії. Як і в дітей старшого віку, тромбоцитопенія в новонароджених із гострими станами супроводжується високою захворюваністю і смертністю. У новонароджених з гіпоксемією, які перебувають у важкому стані, часто розвивається ізольована тромбоцитопенія або ДВЗ-синдром. У дітей із тромбоцитопенією завжди слід запідозрити бактеріальний сепсис, тому вони потребують дослідження з метою ідентифікації збудника й антибактеріальної терапії. Треба також враховувати можливість некротизуючого ентероколіту, поліцитемії та тромбозу. У новонароджених, які не мають гострих захворювань, можуть бути відхилення, які поєднуються з тромбоцитопенією: синдром Казабаха – Меррітта (гемангіоми і тромбоцитопенія) або трисомія.

Диференціальна діагностика у загалом здорових новонароджених з ізольованою тромбоцитопенією проводиться між неонатальною алоімунною тромбоцитопенією (НАІТ), ІТП у матері, вовчаком у матері та спадковими захворюваннями. На НАІТ припадає 10–20 % усіх випадків тромбоцитопенії в новонароджених. У цих дітей можуть бути внутрішньочерепні крововиливи, які часто виникають пренатально. НАІТ виникає внаслідок появи материнських імуноглобулінів, які скеровані проти тромбоцитарних антигенів дитини, успадкованих нею від батька. Ці антитіла проникають через плаценту та руйнують тромбоцити плоду. Матері таких дітей здорові, тобто не мають тромбоцитопенії. Це захворювання може виникати вже в першій дитини, проте в народжених пізніше її братів/сестер перебіг його, зазвичай, важчий. Для запобігання кровотечі в новонародженого або її лікування встановлення діагнозу є вирішальним. Діти з цією патологією потребують транскраніального сонографічного обстеження з метою виключення внутрішньочерепного

крововиливу. Загалом кількість тромбоцитів менше 30 Г/л у клінічно здорових новонароджених треба трактувати, як НАІТ, і дотримуватись відповідної для цього стану тактики.

**Принципи надання медичної допомоги.** Лікування розпочинають із призначення преднізолону або курсом (2–5 мг на 1 кг ваги тіла з подальшим зменшенням дози та поступовою відміною препарату після ліквідації клінічних і лабораторних ознак захворювання), або методом пульс-терапії. Лікування проводять у спеціалізованому гематологічному відділенні.

Спленектомія проводиться при хронічно рецидивній аутоімунній тромбоцитопенічній пурпурі, якщо немає лікувального ефекту від проведеної комплексної терапії. Це дає змогу в подальшому проводити курси глюкокортикоїдної терапії з використанням значно менших доз препарату, ніж до операції. Приблизно 80 % хворих на хронічну тромбоцитопенічну пурпуру виживають в період статевого дозрівання, тому необхідно провести хворого до цього періоду без хірургічного втручання.

За неефективності глюкокортикостероїдів і спленектомії, у разі вираженого геморагічного синдрому призначають цитостатики – азатиоприн (по 2–3 мг на 1 кг ваги тіла за добу) або ж циклофосфан (по 200–4000 мг/добу) протягом 3–5 місяців; вінкристин 0,02 мг/кг в/в 1 раз на тиждень протягом 1–2 місяців.

У комплексній терапії тромбоцитопеній показано введення полівалентного гіперімунного лімфоцитарного гама-глобуліну 0,4 г/кг на добу протягом 5 днів.

Ефективним також є використання плазмаферезу (4–5 процедур) із заміною видаленого об'єму свіжозамороженою донорською плазмою.

Симптоматичне лікування кровотеч проводять із використанням гемостатичних засобів (гемостатична губка, тампонада з амінокапроною кислотою).

Переливання тромбоцитарної маси в терапії тромбоцитопенічної пурпури заборонені, вони посилюють тромбоцитопенію, погіршують перебіг захворювання.

**Диспансеризація.** Діти, хворі на імунні тромбоцитопенії, підлягають диспансерному обліку. У період ремісії проводять санацію осередків хронічної інфекції. Школярі звільняються від занять фізкультурою, профілактичних щеплень, фізіотерапевтичних і теплових процедур. Не рекомендується перебування на сонці, бо це може призвести до рецидиву захворювання. Спеціальна підготовка потрібна, якщо планується проведення оперативного втручання.

### ТРОМБОЦИТОЗ

**Визначення.** *Тромбоцитоз* – це стан, що характеризується підвищеною кількістю тромбоцитів. Надлишок тромбоцитів виражається у значеннях, які перевищують 400 Г/л (400 000 тромбоцитів на кубічний міліметр крові).

**Етіологія.** Тромбоцитоз ділиться на дві основні категорії: первинний і вторинний. При первинному тромбоцитозі причиною стану може бути диспластичне або мієлопроліферативне пухлинне захворювання. Вторинний тромбоцитоз класифікують залежно від тривалості стану на:

а) гострий – тривалістю від декількох хвилин до години після переляку, стресу, фізичних навантажень;

б) хронічний – тривалістю від декількох годин або кількох днів при крововтраті, гемолізі в умовах гіпоксії, некрозі післяопераційних тканин, інфекційних захворюваннях, мегалобластній анемії, гемолітичній, залізодефіцитній анеміях, хронічних запальних захворюваннях ШКТ, злоякісних пухлинах, спленектомії (видалення селезінки).

При реактивному тромбоцитозі збільшення кількості тромбоцитів є вторинним по відношенню до базових умов, які визначають стимул синтезу тромбоцитів у кістковому

мозку. Тому реактивний тромбоцитоз проходить спонтанно при лікуванні первинного захворювання.

Існує ще одна форма вторинного тромбоцитозу – це фізіологічний тромбоцитоз, при якому в результаті підвищеної секреції адреналіну або під час інтенсивних фізичних вправ підвищується кількість тромбоцитів у крові. Фізіологічний тромбоцитоз як короткочасне явище не пов'язаний з клінічними симптомами якого-небудь захворювання.

Зазвичай тромбоцитоз виявляють випадково при проведенні дослідження загального аналізу крові.

**Лабораторна діагностика.** Тромбоцитоз – стан, що вимагає уважного до себе ставлення, і знати картину крові необхідно для того, щоб попередити та вчасно діагностувати життєво небезпечні захворювання. Треба зробити аналіз крові, який визначає не тільки абсолютне, а й відносне число тромбоцитів (тромбокрит крові), середній об'єм тромбоцита (NPV), широту розподілу тромбоцитів, що дозволяє поставити більш точний діагноз.

**Принципи надання медичної допомоги.** У більшості випадків лікар загальної практики має пацієнтів із вторинним хронічним тромбоцитозом, який не потребує лікування. Терапія первинного та реактивного тромбоцитозу полягає в терапії основного захворювання.

Якщо тромбоцитоз не асоційований з іншими захворюваннями, то він не потребує лікування. Рекомендовано вживати більше рідини, уникати стресогенних ситуацій та обов'язково стежити за динамікою кількості тромбоцитів (здавати загальний аналіз крові не рідше 1 раз на 3 місяці).

Терапія первинного тромбоцитозу полягає в застосуванні цитотоксичних хіміотерапевтичних агентів (таких, як гідроксисечовина) з тим, щоб зменшити синтез

тромбоцитів у кістковому мозку. Мієлосан здатний знижувати рівень тромбоцитів, завдяки чому його доцільно застосовувати для дітей із вираженим тромбоцитозом. Вводиться в дозах 4–6 мг/добу доти, поки рівень тромбоцитів не знизиться на 50 %.

Раніше часто застосовувалася процедура реінфузії плазми. Зараз рекомендуються низькі дози щоденного застосування аспірину.

### ЛЕЙКОЦИТОЗ

**Визначення поняття.** *Лейкоцитоз* – це стан, коли в крові знаходиться більше 11 Г/л лейкоцитів у дітей старше 1 місяця життя, у новонароджених – більше 30,0 Г/л.

Лейкоцити (від давньогрец. Λευκός – білий и κύτος – тіло) – білі кров'яні клітини; неоднородна група різних на зовнішній вигляд та різних за функцією клітин крові. Головна сфера дії лейкоцитів – захист внутрішнього середовища організму. Вони відіграють головну роль у специфічному та неспецифічному захисті організму від зовнішніх та внутрішніх патогенних агентів завдяки процесу фагоцитоза.

До факторів неспецифічного захисту відносяться фагоцитоз, система комплемента, лізоцим, інтерферон. Вони є найбільш стародавніми механізмами захисту і відносяться до вродженого імунітету.

Фагоцитоз – це процес поглинання та перетравлювання антигенів спеціальними клітинами. До таких клітин відносяться клітини крові – нейтрофіли, моноцити та спеціальні тканинні клітини – макрофаги. У дітей значно знижена активність завершальної фази фагоцитозу, під час якої саме проходить перетравлення та повне знешкодження збудників.

Лейкоцити – збірне поняття, яке було введено у XIX столітті та залишилось для простоти протиставлення понять

«біла кров – червона кров». Лейкоцити ділять на дві групи:

– зернисті лейкоцити, або **гранулоцити** – клітини, які мають великі сегментовані ядра та специфічну зернистість цитоплазми; вони поділяються на нейтрофільні, еозинофільні, базофільні;

– незернисті лейкоцити, або **агранулоцити** – клітини, які не мають специфічну зернистість цитоплазми, а мають просте несегментоване ядро, до них відносяться лімфоцити та моноцити.

Співвідношення різних видів білих клітин, виражене у відсотках, ми називаємо лейкоцитарною формулою.

Лейкоцитоз часто виявляють під час рутинного лабораторного обстеження. Підвищення кількості лейкоцитів може спостерігатися при нормальній відповіді кісткового мозку на інфекційний або запальний процес. Іноді лейкоцитоз буває проявом первинної патології кісткового мозку, пов'язаної з синтезом, дозріванням або смертю (апоптозом) лейкоцитів, яка призводить до лейкемії або мієлопроліферативного захворювання. Часто сімейні лікарі можуть встановити етіологію лейкоцитозу на основі анамнезу та фізикального обстеження в поєднанні з результатами розгорнутого загального аналізу крові.

**Етіологія.** Кількість лейкоцитів може змінюватися залежно від періоду доби, функціонального стану організму. Більшість лейкоцитів організму знаходиться за межами судинного русла: у міжклітинному просторі, кістковому мозку. У судинному руслі знаходиться близько 20 % лейкоцитів організму.

Лейкоцитоз може бути фізіологічним або патологічним. *Фізіологічний лейкоцитоз* спостерігається в новонароджених, вагітних, харчовий (після прийому їжі), міогенний (після важкої фізичної роботи), емоційний (стреси, надмірне напруження, судоми, тривога, анестезія), на медикаменти (кортикостероїди, літій, β-агоністи).

*Патологічний лейкоцитоз* виникає при інфекційних захворюваннях (інфекційний мононуклеоз, пневмонія, сепсис, менінгіт, пієлонефрит, перитоніт, флегмона тощо), запальних захворюваннях немікробної етіології (ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак), інфаркті, великих опіках, деяких інтоксикаціях (уремія, діабетична кома), після кровотечі, спленектомії, при злоякісних новоутвореннях.

**Лабораторна діагностика.** Диференційна діагностика починається з оцінки лейкограми периферичної крові та визначення, які форми лейкоцитів збільшені. Окрім загального лейкоцитоза з рівномірним підвищенням всіх типів білих кров'яних тілець (тобто це є нормальною лейкоцитарною формулою), слід розрізняти ряд лейкоцитозів залежно від переважного збільшення нейтрофілів, еозинофілів, базофілів, лімфоцитів або моноцитів.

Частіше за все має місце зростання кількості нейтрофілів, це є найчастішою причиною лейкоцитозу, хоча також може зростати кількість й інших субпопуляцій лейкоцитів (еозинофілів, базофілів, лімфоцитів та моноцитів).

**Нейтрофільний лейкоцитоз** виникає в дітей під впливом ряду факторів, до яких відносяться: лейкоцитоз новонароджених, більшість гострих інфекційних і запальних захворювань, ендогенні токсичні фактори (уремія, ацидоз при діабеті), опіки, деякі отруєння, гостра крововтрата, гострі гемолітичні стани, хронічні лейкози. Число нейтрофілів збільшується після важких нападів кашлю, наполегливої блювоти, при судомах. Нейтрофіліоз має діагностичне значення при наступних станах:

1) інфекції – бактеріальні, мікози, спірохетози, риккетсіози, деякі вірусні (сказ, кліщовий енцефаліт, епідемічний енцефаліт);

2) запальні процеси – ревматизм, ревматоїдний артрит, пошкодження тканин, ішемічний некроз, подагра, панкреатит, міозит;

3) інтоксикації – цукровий діабет, уремія, еклампсія, некроз печінкових клітин та ін.;

4) хвороби крові та онкологічні захворювання – хронічний мієлолейкоз, справжня поліцитемія, стан після спленектомії, гемолітична анемія, злоякісні пухлини з метастазами, лімфогранулематоз;

5) психічне та емоційне збудження – під дією болю, холоду, у стресових ситуаціях.

Поява незрілих нейтрофілів (великої кількості паличкоядерних нейтрофілів, метамієлоцитів, мієлоцитів) у крові носить назву нейтрофільного зсуву вліво. Його виразність відображає тяжкість патологічного процесу. При багатьох важких інфекціях, септичних і гнійних процесах лейкоцитарна формула змінюється за рахунок збільшення кількості паличкоядерних нейтрофілів, метамієлоцитів та мієлоцитів. Такий ядерний зсув вліво зустрічається при ангінах, гострому апендициті, холециститі, важких формах пневмоній, активному туберкульозі, абсцесі легенів, гнійному менінгіті, дифтерії, сепсисі. До факторів, що викликають нейтрофіліоз, відносяться: кортикостероїди, адреналін, ендотоксини, гістамін, ацетилхолін, літій, свинець, ртуть, етиленгліколь, препарати наперстянки, підвищений вміст вуглекислого газу у вдихуваному повітрі, хлорат калію, отрути комах. Значна кількість нейтрофілів з підвищеною сегментацією ядер характеризує нейтрофільний зсув лейкоцитарної формули вправо. Він спостерігається при променевої хворобі, деяких інших захворюваннях.

Лейкоцитоз за типом нейтрофіліозу спостерігається при таких захворюваннях, як ангіна, паратонзілярний абсцес, піодермія, пневмонія, гнійний плеврит, гнійний менінгіт, апендицит, перитоніт, пієлонефрит, дизентерія та ін. Генералізований туберкульоз супроводжується переважно гранулоцитозом. Нейтрофіліоз властивий остеомієліту, скарлатині, псевдолейкемічній анемії у грудних дітей – синдрому Якша – Гайема.

Реактивні лейкоцитози можуть виникати при злоякісних пухлинах (наприклад, лейкемоїдна реакція у вигляді нейтрофільоза із зсувом нейтрофілів до юних форм). Лейкоцитоз у вигляді лейкемоїдної реакції мієлоїдного типу відзначається при важкій гемолітичній анемії, великих опіках.

**Лімфоцитоз.** У нормі лімфоцити становлять 20–40 % циркулюючих лейкоцитів. Тому поява лімфоцитозу часто призводить до зростання загальної кількості лейкоцитів. Абсолютний лімфоцитоз виникає при гострих інфекціях (цитомегаловірусна інфекція, вірус Епштейна – Барра, кашлюк, гепатит, токсоплазмоз), хронічних інфекціях (туберкульоз, бруцельоз), лімфоїдних злоякісних захворюваннях (хронічний мієлолейкоз, хвороба Ходжкіна). Відносний лімфоцитоз є нормою в дітей віком до 2 років, діагностується в гострій фазі деяких вірусних інфекцій, при захворюваннях сполучної тканини, тиреотоксикозі, хворобі Адіссона, спленомегалії з депонуванням гранулоцитів у селезінці.

Клінічні фактори, які повинні викликати підвищену підозру щодо наявності первинної патології кісткового мозку:

- лейкоцитоз більш як 30 Г/л;
- супутня анемія або тромбоцитопенія;
- збільшення печінки, селезінки або лімфовузлів;
- інфекція, яка становить небезпеку для життя, або імуносупресія;
- кровоточивість, утворення синців або петехій;
- летаргія або значне схуднення.

**Еозинофілія.** Еозинофіли беруть участь в імунологічних та алергічних реакціях. Еозинофілія спостерігається при паразитарних інфекціях, дерматологічних захворюваннях, інфекціях (скарлатина, проказа, інфекції сечостатевої системи), імунологічних захворюваннях (ревматоїдний артрит, періартеріт, червоний вовчак, синдром еозинофілії

та міальгії), захворюваннях плеври та легень (синдром Леффлера, легеневі інфільтрати), злоякісних захворюваннях (неходжкінська лімфома, хвороба Ходжкіна), мієлопроліферативних захворюваннях (хронічний мієлолейкоз, справжня поліцитемія, мієлофіброз), недостатності наднирників (хвороба Адіссона), саркоїдозі.

**Базофілія** – рідкісна причина лейкоцитозу. Базофіли виступають запальними медіаторами таких речовин, як гістамін. Ці клітини разом із подібними клітинами, які містяться у тканинах (мастоцитами), мають рецептори до IgE і беруть участь у дегрануляції лейкоцитів при алергічних реакціях, включаючи анафілактичний шок. Базофілія спостерігається при вірусних інфекціях (вітряна віспа), хронічному синуситі, запальних процесах (запальні захворювання кишківника, хронічний дерматит, хронічний запальний процес дихальних шляхів), мієлопроліферативних захворюваннях (хронічний мієлолейкоз, справжня поліцитемія, мієлофіброз), ураженнях кісткового мозку та ретикулоендотеліальної системи (хронічна гемолітична анемія, хвороба Ходжкіна, спленектомія), ендокринних захворюваннях (гіпотиреоз, овуляція, дія естрогенів).

**Моноцитоз.** Збільшення кількості моноцитів (моноцитоз) спостерігається при багатьох гострих інфекціях (особливо при висипному тифі, віспі, кору), у періоді одужання, а також при деяких затяжних захворюваннях (малярія, цитомегаловірусна інфекція, вірус Епштейна – Барра).

Диференціальний діагноз при високому лейкоцитозі передбачає, в першу чергу, виключення гострого та хронічного лейкозу. Необхідно ретельне вивчення анамнезу та клінічної картини, дослідження кісткового мозку у всіх неясних випадках, визначення активності лужної фосфатази, лейкоцитів, яке допомагає відрізнити високий запальний і гіперергічний гранулоцитоз від хронічного мієлолейкозу.

**Принципи надання медичної допомоги.** Вирішення питання про надання медичної допомоги починається тільки після ретельного обстеження хворого та встановлення клінічного діагнозу. Проводиться терапія основного захворювання.

## ЛЕЙКОПЕНІЯ

**Визначення.** *Лейкопенія* – це захворювання, яке характеризується зменшенням кількості в крові лейкоцитів нижче 4 Г/л.

**Епідеміологія.** Лейкопенія в дітей діагностується доволі часто. Збільшення числа дітей із таким діагнозом пояснюють тим, що на людину постійно впливають джерела різних випромінювань, з'являються нові ліки та різні хімічні сполуки, які широко використовуються більшістю населення.

**Етіологія та патогенез.** Лейкопенія може бути перерозподільною або абсолютною. Обидва ці різновиди вимагають особливої уваги і тривалого лікування. Крім цього, лейкопенії бувають органічними і функціональними. Лейкопенія часто супроводжує такі захворювання, як малярія, краснуха, грип, туберкульоз, кір, тиф, сепсис і т. п. Лейкопенія може виникнути через ушкодження кісткового мозку різними хімічними препаратами. Спровокувати її можуть мієлофіброз та іонізуюче опромінення. У деяких випадках це захворювання розвивається на тлі голодування і крайнього виснаження організму. Схильність до лейкопенії може передаватися у спадок.

Іноді під час курсу терапії антибіотиків або деяких інших препаратів виникає легка транзиторна лейкопенія. У більшості випадків це не потребує відміни ліків або зниження їх дози, а після закінчення курсу кількість білих кров'яних тілець швидко повертається до норми.

**Клініка.** Коли виникає лейкопенія, то значною мірою зростає ризик заразитися будь-яким інфекційним захворюванням, патологічні процеси на тлі лейкопенії з великими труднощами піддаються лікуванню.

На початку такого захворювання, як лейкопенія, симптоми виражені досить слабко і проявляються головним болем, стомлюваністю, слабкістю, незначними запамороченнями. На цій стадії лейкопенія виявляється найчастіше випадково, при проведенні аналізу крові з будь-якої причини. Це більшою мірою відноситься до тих випадків, коли число лейкоцитів знижується однаково у всіх наявних фракціях.

У міру того, як прогресує лейкопенія, симптоми стають більш вираженими і різноманітними. Серед них: підвищена температура та озноб, частий пульс, збільшення мигдалин і селезінки, а також різноманітні ознаки приєднання інфекції. Найбільш частим наслідком розвитку лейкопенії можна вважати зниження імунітету.

У деяких випадках відбувається дуже швидкий розвиток такого захворювання, як лейкопенія, симптоми при цьому можуть виявлятися наступні: пневмонія, сепсис, запалення в ротовій порожнині й товстому кишечнику, інфекційно-токсичний шок.

**Принципи надання медичної допомоги.** Вирішення питання про надання медичної допомоги починається тільки після ретельного обстеження хворого та встановлення клінічного діагнозу. Проводиться терапія основного захворювання. Сучасні методи лікування дозволяють швидко та кардинально поліпшити ситуацію, але терапія будь-якого захворювання, яке супроводжується лейкопенією, завжди проводиться досить тривалий час.

Якщо на тлі лейкопенії з'являються будь-які ознаки інфекції, це можна вважати екстреною ситуацією, якщо навіть самопочуття цілком задовільне. У цьому випадку слід негайно госпіталізувати хворого.

## ЛІМФОАДЕНОПАТІЯ

**Визначення поняття.** *Лімфоаденопатія* – це клінічний синдром, при якому визначається збільшення лімфатичного вузла/лімфатичних вузлів у дітей більш як 10 мм у діаметрі.

Лімфоаденопатія може бути локальною (характеризується збільшенням лімфовузла / лімфовузлів в одній групі) або генералізованою (збільшення лімфовузлів діагностується в анатомічно необ'єднаних групах). Лімфоаденопатія є не тільки актуальною, але і складною проблемою для діагностики та вибору тактики ведення хворого для лікарів різних спеціальностей. У більшості випадків збільшення лімфовузлів у дітей зумовлено доброякісними процесами. Знання причин виникнення лімфоаденопатій та схеми обстеження пацієнта допомагає лікарю виділити групу хворих, які мають високу вірогідність наявності злоякісних пухлин, і своєчасно направити їх до дитячого онкогематолога.

**Епідеміологія.** У нормі у здорових дітей з моменту народження пальпуються окремі групи лімфатичних вузлів. У новонароджених лімфовузли розміром більш як 0,3 см можна виявити у 35 % випадків. У дітей віком до 5 років у нормі пальпуються наступні групи лімфовузлів: підщелепні, пахові, пахвові, передньошийні, задньошийні, у дітей старше 5 років та в дорослих у нормі пальпуються наступні групи лімфовузлів: підщелепні, пахові, пахвові. Збільшеними вважають лімфовузли більш за 1 см.

Локальна лімфоаденопатія виявляється як збільшення анатомічно поруч розташованих груп лімфатичних вузлів, найчастіше це шийні лімфовузли – 85 %, пахові – до 7 %, стегові – 4 %, потиличні – 3 %. Локальні лімфоаденопатії спричиняються найчастіше локальними інфекціями.

Генералізована лімфоаденопатія в дітей зустрічається у 56–58 % всіх лімфоаденопатій, як правило, є наслідком

різних інфекційних захворювань (аденовірусної інфекції, мононуклеозу, токсоплазмозу, туберкульозу та ін.), аутоімунних захворювань, як прояв лейкозу, злоякісної лімфоми, метастатичного ураження.

**Етіологія та патогенез.** Лімфатичні вузли – це лімфоїдні утворення розміром до 10 мм у діаметрі, які виконують функцію захисту від інфекцій. Лімфатичні вузли фільтрують бактерії та інших потенційних інфекційних агентів із тканин організму. Вони також містять лімфоцити – білі клітини крові, що борються з інфекцією. Лімфатичні вузли розташовуються групами або поодинокі в стратегічно важливих для організму місцях і представляють частину лімфатичної системи, яка включає в себе циркуляторну мережу судин, по яких тече лімфа.

Лімфа – це прозора, злегка жовтувата рідина. Вона омиває та захищає багато клітин і тканини організму. Рідина збирається від усіх частин тіла в лімфатичні судини і потім вливається в кровотік. Крім лімфатичних судин, лімфатична система складається з двох видів лімфоїдної тканини: лімфоїдні органи (лімфовузли, селезінка та тимус) і острівців лімфоїдної тканини, які можуть бути візуалізовані або можуть бути прихованими, розташованими, наприклад, на мигдалинах, у шлунку, тонкій кишці та шкірі. Усі лімфоїдні елементи грають бар'єрну роль у захисті організму від інфекції.

Основними механізмами, що призводять до збільшення лімфовузлів, є:

- 1) підвищення рівня лімфоцитів та макрофагів у тканині лімфатичного вузла у відповідь на антигенну стимуляцію. Через 5–10 днів після антигенної стимуляції лімфатичний вузол може збільшитись у 15 разів;
- 2) інфільтрація запальними клітинами під дією інфекції;
- 3) проліферація пухлинних лімфоцитів та макрофагів;
- 4) інфільтрація метастатичними клітинами злоякісних пухлин;

5) інфільтрація макрофагами з неметаболізованими ліпідами в разі хвороб накопичення (хвороба Гоше, Німанна – Піка, хвороби, пов'язані зі спадковим дефіцитом ферментів).

Захворювання, що перебігають із лімфоаденопатією:

1) *інфекції*:

– бактеріальні (стафілокок, β-гемолітичний стрептокок, бруцельоз, туляремія, доброякісний ретикульоз (хвороба «котячої подряпини»);

– вірусні (інфекційний мононуклеоз, цитомегаловірус, вірус імунодефіциту людини (ВІЛ), кір, краснуха;

– мікобактерії (туберкульозу, лепри);

– протозойні (мікоплазма, малярія, токсоплазмоз, мікрофіларіоз);

– грибові (кокцидомікоз, гістоплазмоз, аспергильоз);

– викликані спірохетою (сифіліс, фрамбезія, лептоспіроз);

2) *автоімунні захворювання*: ювенільний ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, сироваткова хвороба;

3) *хвороби накопичення*: хвороба Гоше, хвороба Німана – Піка;

4) *медикаменти*: протисудомні препарати (фенітоїн), алопуринол, ізоніазид;

5) *поствакцинальні реакції*: БЦЖ, проти дифтерії, кашлюка та правця (АКДП);

6) *злоякісні пухлини*: лімфоми, лейкози, метастази солідних пухлин (нейробластома, пухлини щитоподібної залози, рабдоміосаркома, пухлина Шмінке);

7) *гістіоцитози* (гістіоцитоз із клітин Лангерганса, хвороба Розаї – Дорфмана та ін.);

8) *імунодефіцитні стани* (хронічна гранулематозна хвороба, дефіцит адгезії лейкоцитів);

9) комбіновані чи/та не уточнені.

**Клініка.** При діагностуванні лімфоаденопатії лікар повинен відповісти на ключове запитання: чи є новоутворення,

яке виявив лікар, лімфатичним вузлом. Ліпоми, гематоми, кісти можуть мати клінічні прояви, дуже схожі зі збільшеним лімфовузлом. Для вирішення цього питання, по-перше, лікарю будь-якої спеціальності необхідно знати розташування основних груп лімфовузлів в організмі дитини, по-друге, провести ультразвукове дослідження (УЗД) виявленого новоутворення.

Дитина з лімфоаденопатією потребує збору ретельного анамнезу (як довго спостерігається лімфоаденопатія, чи пов'язаний початок її з епідеміологічними обставинами (наприклад, контакт з інфекційними хворими), чим лікувалася дитина раніше, чи мають місце прояви генералізованої інфекції, чи локальні зміни лімфовузла).

Дитина з лімфоаденопатією потребує ретельного клінічного обстеження (встановлюються групи лімфовузлів, які збільшені, проводиться оцінка інших показників збільшеного лімфовузла/лімфовузлів (болючість його/їх при пальпації, щільність, спаяність лімфовузла/лімфовузлів між собою та оточуючими м'якими тканинами). Лікар визначає, чи мають місце прояви генералізованої інфекції (гіпертермія, інтоксикація, порушення дихання, порушення серцево-судинної системи, нирок тощо).

Інфекційно-запальні ураження лімфовузлів мають характерні особливості анамнезу та клінічних даних, до яких відносяться:

– короткий анамнез;

– лихоманка, яка має місце з перших днів захворювання;

– ураження лімфовузлів із двох сторін;

– болючість при пальпації;

– відсутність спаяності між собою та прилеглими м'якими тканинами;

– частіше діагностується ураження наступних груп лімфовузлів: підщелепних, потиличних, навколоушних, лімфовузлів підборіддя, пахових, стегнових.



Для неопластичного (злоякісного) ураження лімфовузлів характерними є:

- доволі довгий анамнез (від тижнів до місяців), обумовлений тим, що на перших етапах захворювання відсутні прояви інтоксикації (у першу чергу, гіпертермії);
- відсутність ефекту від антибактеріальної терапії;
- ураження лімфовузла/лімфовузлів з однієї сторони;
- безболісність при пальпації;
- відсутність спаяності лімфовузла/лімфовузлів між собою та прилеглими м'якими тканинами;
- частіше діагностується ураження наступних груп лімфовузлів: надключичних, підключичних, шийних, торакальних, лімфовузлів під пахвами.

У разі виявлення одного збільшеного лімфатичного вузла під час лікарського огляду необхідно оглянути всі ділянки, де можуть бути виявлені збільшені вузли – підщелепні, підборідні, потиличні, шийні, надключичні, ліктьові, пахові, пахові, а також провести пальпацію живота з визначенням розмірів печінки та селезінки.

При виявленні лімфоаденопатії слід описувати кожен збільшений лімфатичний вузол, його локалізацію, розмір у сантиметрах, консистенцію, рухомість, наявність чи відсутність болючості, зміни шкіри та підшкірної клітковини.

Локалізоване збільшення лімфатичних вузлів частіше пов'язане з органами, для яких вони є регіонарними. Шийні лімфатичні вузли збільшуються за наявності інфекцій бактеріальної та вірусної природи на обличчі, у ротоглотці чи в разі карієсу. Проте збільшені задньошийні лімфатичні вузли – класичний початок інфекційного мононуклеозу – можуть спостерігатися при гістоплазмозі, хворобі «котячих подряпин», токсоплазмозі, цитомегаловірусній інфекції. За безболісної аденопатії задньої та нижньошийних груп слід запідозрити неопластичний процес (хворобу Ходжкіна, лімфоми).

Туберкульоз частіше вражає лімфатичні вузли шиї, рідше – інших груп. У хворих на туберкульоз можуть уражатися також бронхіальні та мезентеріальні лімфатичні вузли, легені, плевра, що слід врахувати під час діагностики. У дітей та підлітків ураження лімфатичних вузлів може виникати як прояв первинного комплексу. У цьому випадку переважно уражаються глибокі шийні лімфатичні вузли верхньої та середньої бокових ділянок шиї. Процес частіше однобічний (частіше – правобічний). Спочатку лімфатичні вузли м'які, рухливі, з гладкою поверхнею, помірно чутливі під час пальпації. Пізніше приєднується періаденіт, утворюються конгломерати лімфатичних вузлів, їх рухливість обмежується, поверхня стає бугристою, щільно-еластичної консистенції, спаяною з оточуючою тканиною. При казеозному розпаді лімфатичні вузли пом'якшуються, шкіра над ними гіперемійована, потоншена, утворюються нориці, після загоєння яких залишаються рубці. Місцеві прояви супроводжуються загальними симптомами – періодичною лихоманкою та пітливістю. Туберкулінові проби позитивні. Рідко при туберкульозі виникають прояви мезаденіту з картиною неспецифічного подразнення кишечника, випітного або злипливого перитоніту. При легневих проявах туберкульозу можливі ураження лімфатичних вузлів середостіння, бронхіальних та трахеальних лімфатичних вузлів.

Метастатичне ураження лімфатичних вузлів верхньої та середньої ділянок шиї відзначається при пухлинах голови та шиї (носоглотка, мигдалики, язик та гіпофаринкс). Метастази в лімфатичні вузли нижньої третини шиї пов'язані з процесами, які локалізовані нижче ключиці (стравохід, легені, травний тракт, підшлункова залоза). Не всі припухлості, які виявляють на шиї, є лімфатичними вузлами. Це можуть бути абсцес, інфекційне запалення слинних залоз, кіста щитовидної залози. Верифікувати

шийну лімфоаденопатію необхідно під час ультразвукового дослідження.

Пахові (аксиллярні) лімфатичні вузли можуть збільшуватись у разі інфекцій і пухлинних захворювань. Особливо часто метастазують в аксиллярні лімфатичні вузли пухлини легені, щитовидної залози, травного тракту, нирки, яєчника.

Збільшення надключичних лімфатичних вузлів найчастіше є ознакою метастазування із пухлини грудної порожнини, шлунка, яєчника, при лімфопроліферативних захворюваннях.

Збільшення пахових лімфатичних вузлів часто є ознакою інфекції в ділянці нижніх кінцівок. Їх збільшення може імітувати пахова кила або аневризма судин. Дуже рідко збільшення пахових лімфатичних вузлів може бути внаслідок їхнього метастатичного ураження за наявності пухлин травного тракту (особливо часто шлунка та підшлункової залози).

Велике значення має пальпаторна характеристика збільшених лімфатичних вузлів. При гострих інфекційних ураженнях лімфатичні вузли збільшені, болісні, рухливі, шкіра над ними червона, іноді – ціанотична. Для туберкульозного лімфаденіту характерне утворення нориць. При лімфопроліферативних захворюваннях лімфатичні вузли еластичні, безболісні, можуть утворювати конгломерати, не спаяні з оточуючою тканиною та шкірою. При метастатичних ураженнях лімфатичні вузли щільні, спаяні з оточуючою тканиною, чутливі. Взагалі, чим більший та/чи щільніший лімфатичний вузол, тим більше занепокоєння він викликає з огляду на можливість онкопатології. Те саме стосується швидкого збільшення його розміру (за кілька тижнів).

Генералізована лімфоаденопатія характерна для інфекційних захворювань:

- спричинених вірусом Епштейна – Барра;

– зумовлених цитомегаловірусом, токсоплазмозом, гістоплазмозом, сифілісом, бруцельозом, лептоспірозом, вторинним імунним дефіцитом (ВІЛ).

При інфекційному мононуклеозі, крім лімфоаденопатії, виявляють лихоманку, тонзиліт, гепатолієнальний синдром, гематологічні зміни з появою в крові значної кількості атипичних мононуклеарів. Атипичні мононуклеари можуть з'являтися і при деяких інших вірусних інфекціях (кір, краснуха, герпесвірусні інфекції), але лише за інфекційного мононуклеозу їхня кількість досягає значних цифр і має специфічну динаміку. Зниження рівня атипичних мононуклеарів відзначають з 3-го тижня хвороби, але відносний лімфоцитоз зберігається кілька місяців, так само як і лімфоаденопатія та гепатолієнальний синдром.

Токсоплазмоз має в багатьох випадках безсимптомний перебіг. Лише у 10% хворих спостерігають лімфоаденопатію, втомлюваність та гіпертермію. Лімфатичні вузли поодинокі, їхній діаметр рідко перевищує 3 см, вони не болять і не загнуються. Частота виявлення збільшених лімфатичних вузлів у хворих на токсоплазмоз має таку послідовність: шийні → потиличні → підключичні → пахові → пахові. Клінічний перебіг токсоплазму зазвичай сприятливий, але у вагітних може бути причиною викидня, у жінок – безпліддя. Тривалість лімфоаденопатії, як правило, не більше 12 місяців.

Бруцельоз супроводжується ознаками запалення та ураженням суглобів, виникає в дітей, які контактують з великою рогатою худобою.

При сифілісі генералізована лімфоаденопатія виникає у II стадії (шанкр при цьому відсутній). Наявні шкірні прояви на тулубі та обличчі (корона Венери), серологічні реакції (Вассермана тощо) позитивні.

У пацієнтів з ВІЛ лімфоаденопатія є однією з найважливіших ознак початкового періоду захворювання, можливі також лихоманка, діарея, зменшення маси тіла.

За відсутності причин для появи цих клінічних проявів, у першу чергу, слід виключити ВІЛ. У разі ВІЛ причиною лімфоаденопатії можуть бути також грибкова або мікобактеріальна інфекція, саркома Капоші та лімфома.

Лептоспіроз супроводжується ураженням нирок, жовтяницею, вираженою інтоксикацією.

Слід також відзначити складнощі діагностики лише на підставі клінічних проявів, а у низці випадків – неможливість встановлення діагнозу без проведення лабораторного та інструментального обстежень пацієнта. Так, лімфоаденопатію, що супроводжується субфебрилітетом, пітливістю, помірними ознаками інтоксикації та схудненням, можна виявити при різних захворюваннях, наприклад, хронічних інфекціях, туберкульозі, саркоїдозі, лімфогранулематозі, гемобластозах, ревматичних захворюваннях тощо.

У дитини зі збільшеними лімфатичними вузлами лікар повинен виявляти онконастороженість, поки не буде доведено доброякісний характер лімфоаденопатії. Це стосується і таких випадків, коли причина для збільшення лімфатичних вузлів клінічно ніби наявна. Обов'язково слід підтвердити її лабораторно, оскільки пухлинно-змінені лімфатичні вузли можуть брати участь у запаленні, й лімфаденіт виникає на тлі новоутворення. Ознаками при лімфоаденопатіях, що мають насторожити лікаря, є:

1) відсутність ефекту від протизапальної терапії;

2) збільшення розміру лімфатичного вузла після зменшення запалення;

3) неможливість визначення причини лімфоаденопатії за даними обстеження хворого.

Мінімально необхідна програма обстеження хворого з лімфоаденопатією включає:

– загальний аналіз крові з визначенням рівня еритроцитів, гемоглобіну, тромбоцитів, лейкоцитів, лейкоцитарної формули, ШОЕ;

– рентгенографію органів грудної клітки мінімум у двох проєкціях для виявлення можливого збільшення медіастинальних лімфатичних вузлів;

– біохімічне дослідження крові з визначенням рівня трансаміназ, загального білірубину та його фракцій, осадкових проб;

– маркери вірусних гепатитів;

– антитіла до вірусу імунодефіциту людини (ВІЛ), реакція Вассермана;

– загальний аналіз сечі;

– сонографічне дослідження органів черевної порожнини і позачеревинного простору з оцінкою розмірів та структурних змін печінки і селезінки, лімфатичних вузлів у черевній порожнині та вздовж великих судин.

За необхідності обсяг дослідження можна розширювати, але не слід звужувати.

Зміни в периферичній крові, які можуть свідчити про наявність захворювань:

1. Лейкоцитоз і абсолютний лімфоцитоз можуть вказувати на захворювання крові (хронічну мієлолейкемію, лімфому).

2. Наявність бластних клітин може свідчити про гостру лейкемію.

3. Атипові мононуклеари та абсолютний або відносний лімфоцитоз можуть бути ознаками інфекційного мононуклеозу або іншої вірусної інфекції.

4. Незначна лейкопенія, відносний лімфоцитоз, прискорена ШОЕ можуть бути симптомами вірусної інфекції, у тому числі вірусного гепатиту.

5. Нейтрофільний лейкоцитоз та збільшена ШОЕ можуть виявлятися при багатьох запаленнях, бактеріальних інфекціях, ревматичних захворюваннях та злоякісних новоутвореннях. У разі лімфогранулематозу нейтрофільний лейкоцитоз може поєднуватися з еозинофілією.

6. Наявність анемії у хворих з лімфоаденопатією є неспецифічною ознакою, проте може свідчити про серйозність

первинного ураження (аутоімунні захворювання, ендокринна патологія, злоякісні новоутворення).

7. Виявлення панцитопенії та лімфоаденопатії можливе при захворюваннях печінки, ревматичних захворюваннях, лімфомі, гострій лейкемії.

Відповідно до виявлених змін у периферичній крові хворих мають оглянути гематолог, інфекціоніст, ревматолог.

Виявлення збільшення лімфатичних вузлів середостіння за даними рентгенологічного дослідження може бути ознакою наступних захворювань: пухлини легенів, туберкульозу, саркоїдозу, глибокого мікозу, лімфогранулематозу, лімфоми.

При саркоїдозі периферичні лімфатичні вузли незначно збільшені, безболісні, рухливі, не спаяні зі шкірою, без ознак перифокального запалення та швидко зменшуються в разі застосування глюкокортикостероїдів. Частіше відзначають двобічне ураження лімфатичних вузлів грудної порожнини. Характерні наявність вузлуватої еритеми та ознаки інтоксикації без вираженого кашлю й задишки. Може спостерігатися синдром Геєрфордта (комбінація паротиту та увеїту).

Для лімфогранулематозу характерна лімфоаденопатія з рухливими лімфатичними вузлами, безболісними, не спаяними з навколишніми тканинами. У більшості випадків процес починається з ураження шийних лімфатичних вузлів. Характерна різна консистенція лімфатичних вузлів в одній ділянці (від м'яко-еластичної до щільної). Загальними проявами захворювання є лихоманка, виражена пітливість та шкірний свербіж.

Лімфосаркома (лімфома) характеризується лімфоаденопатією спочатку однієї групи лімфатичних вузлів (у 70 % випадків шийних), у подальшому перетворюючись на генералізований процес. Лімфатичні вузли дуже швидко збільшуються, стають щільними, малорухливими, безболісними,

спаюються між собою та з навколишніми тканинами. Рано спостерігаються інтоксикація і кахексія. Виникають симптоми здавлення прилеглих органів.

Збільшення лімфатичних вузлів у черевній порожнині, що виявляють під час ультразвукового дослідження, може бути реактивним на тлі ентериту або коліту (частіше неспецифічного виразкового коліту), проте може виявлятися при туберкульозі, лімфомі та злоякісних новоутвореннях. Якщо збільшені лімфатичні вузли виявлені під час оперативного втручання, обов'язковою є їхня біопсія з подальшим гістологічним дослідженням.

Якщо лімфатичні вузли збільшуються, змінюється їхня консистенція, виникають інші симптоми та зміни в аналізі крові, доцільно провести повторне обстеження за програмою.

**Надання медичної допомоги.** Якщо в результаті проведеного дослідження лікар має переконливі дані, які свідчать про відсутність специфічного ураження лімфовузлів, він в амбулаторних умовах проводить 2–3 курси емпіричної антибіотикотерапії антибіотиком широкого спектру дії (група напівсинтетичних пеніцилінів (захищених або незахищених) чи група цефалоспоринів 2–3 покоління для перорального використання).

У результаті проведення антибіотикотерапії повинен бути відзначений повний регрес збільшеного лімфовузла /лімфовузлів. Якщо регрес збільшеного лімфовузла /лімфовузлів не настав протягом 1 місяця, обов'язковим є направлення хворого до онкогематолога для проведення біопсії лімфовузла, гістологічного дослідження біоптата та подальшого обстеження хворого в умовах спеціалізованого відділення.

При наявності переконливих даних на користь специфічного ураження лімфовузла /лімфовузлів, лікар направляє пацієнта на консультацію або госпіталізацію

у спеціалізоване відділення (онкогематології, ендокринології, фтизіатрії, імунології, кардіології, інфекційне тощо), де проводиться поглиблене дослідження хворого, визначається клінічний діагноз, і проводиться терапія згідно зі встановленим діагнозом.

## СИМПТОМИ, АСОЦІЙОВАНІ З ПОРУШЕННЯМ МЕТАБОЛІЗМУ ВІТАМІНУ Д

У даному розділі буде описано значення та роль вітаміну Д у розвитку дитини, а також стани, пов'язані з порушенням його метаболізму в організмі (дефіцитні стани, надлишок вітаміну Д).

**Визначення.** Вітамін Д є жиророзчинним вітаміном, або, як його часто називають, прогормоном, який синтезується в шкірі під дією ультрафіолетового світла, а також може надходити до організму людини з їжею.

Вітамін Д, який надходить з їжею, або синтезується в шкірі, є біологічно неактивним і потребує ферментативного перетворення на активні метаболіти. Так, у печінці вітамін Д перетворюється на 25-гідроксивітамін Д (25(OH)D), основну циркулюючу форму вітаміну Д, а потім у нирках на 1,25-дигідроксивітамін Д (1,25(OH)2D), активну форму вітаміну Д. Вітамін Д та його метаболіти відіграють важливу роль у метаболізмі кісток, гомеостазі кальцію, фосфатів, магнію. Крім впливу на мінеральний обмін, також існує широке коло станів, при яких вітамін Д виконує профілактичну роль. На сьогодні доведена профілактична роль вітаміну Д у розвитку таких захворювань, як цукровий діабет, серцево-судинні захворювання, деякі аутоімунні стани.

Рахіт, як наслідок серйозного дефіциту вітаміну Д, зараз є рідкістю, а ось субклінічний дефіцит вітаміну Д, який вимірюється низьким рівнем (25(OH)D) у сироватці крові, є дуже поширеним.

### Основні форми вітаміну Д

**Вітамін Д3 (холекальциферол)** – форма вітаміну Д, який міститься в продуктах тваринного походження та деяких добавках вітаміну Д.

**Вітамін Д2 (ергокальциферол)** – форма вітаміну Д, який міститься в рослинних дієтичних джерелах і в більшості добавок вітаміну Д.

**Кальцидіол (25-гідроксивітамін Д (25ОНD))** – форма зберігання вітаміну Д, яка утворюється в печінці. Сироваткові концентрації 25(ОН)D використовуються для оцінки статусу вітаміну Д.

**Кальцитріол (1,25-дигідроксивітамін Д (1,25ОН2D))** – активна форма вітаміну Д, яка утворюється в нирках.

Основним джерелом вітаміну Д є жирна риба (лосось, скумбрія, оселедець), печінка та субпродукти, а також яєчний жовток. Вміст вітаміну Д у грудному молоці є природньо низьким. Таким чином, синтез вітаміну Д у шкірі за участю ультрафіолетового випромінювання є основним природним джерелом вітаміну. Отже, людям, які недостатньо перебувають на сонці, особливо немовлятам, потрібен додатковий прийом вітаміну Д.

Рекомендації щодо споживання вітаміну Д можуть відрізнятися в різних країнах, що залежить від багатьох факторів, як-то: географічне розташування країни, генетичні особливості населення та традиції харчування, а також практика збагачення продуктів харчування вітаміном Д. Рекомендовані дози щоденного споживання вітаміну Д можуть коливатися від 600 міжнародних одиниць (МО) у більшості країн Європи до 2000 МО у країнах Близького Сходу.

В Україні у 2017 році затверджено потреби у вітаміні Д для дітей від 200 до 400 МО на добу залежно від віку (за даними наказу МОЗ України від 03.09.2017 № 1073 «Про затвердження норм фізіологічних потреб населення України в основних харчових речовинах і енергії»).

Рекомендації щодо профілактичних доз вітаміну Д від Національної академії медицини та Американської академії педіатрії:

- немовлята – 400 МО (10 мкг) щодня;
- діти від 1 до 18 років – 600 МО (15 мкг) щодня.

Ці дози призначені для підтримки концентрації 25-гідроксивітаміну Д (25ОНD) > 20 нг/мл (50 нмоль/л) у більшості популяцій, що забезпечує запобігання розвитку рахіту.

**Епідеміологія.** Поширеність дефіцитних станів відрізняється в різних країнах через відмінності у факторах ризику, особливостей пігментації шкіри, сонячного опромінення та споживання вітаміну Д з їжею.

**Фактори ризику.** Фактори ризику розвитку дефіциту вітаміну Д наведені у табл. 36.

Таблиця 36

**Фактори ризику розвитку дефіциту вітаміну Д у дітей**

<b>Перинатальні фактори</b>	
Дефіцит вітаміну Д у матері	Темношкірі жінки, жінки, які мало часу перебувають на сонці, жінки, які традиційно носять закриту одягу.
Передчасні пологи	У передчасно народжених дітей є менше часу для накопичення вітаміну Д від матері за рахунок трансплацентарного переносу, який здебільшого відбувається у третьому триместрі вагітності.
<b>Загальні фактори ризику</b>	
Виключно грудне вигодовування	У грудному молоці природньо малий вміст вітаміну Д, особливо якщо в матері є власний дефіцит вітаміну. Усім дітям на грудному вигодовуванні потрібні щоденні добавки вітаміну Д.
Низьке споживання	Основними джерелами вмісту вітаміну Д є збагачені продукти (зазвичай молочні продукти). Натуральні джерела вітаміну Д – риба жирних сортів, субпродукти, яєчний жовток – зрідка вживаються в кількості, яка здатна задовольнити добові потреби у вітаміні Д.
Темна шкіра або недостатнє перебування на сонці	Синтез вітаміну Д у шкірі знижується через темний пігмент шкіри, одягу, сонцезахисних кремів, під час зимового сезону або відсутності часу перебування на свіжому повітрі.

Закінчення таблиці 36

Ожиріння	Концентрація вітаміну Д може бути нижчою в дітей з ожирінням за рахунок секвестрації вітаміну в жирову тканину.
<b>Інші фактори ризику</b>	
Ліки	Деякі протисудомні, антиретровірусні препарати підсилюють катаболізм вітаміну Д. Глюкокортикостероїди здатні знижувати залежну від вітаміну Д абсорбцію кальцію. Протигрибкові препарати блокують 1-альфа-гідроксилування 25 гідроксивітаміну Д в 1,25-дигідроксивітамін Д.
Порушення всмоктування	Будь-яка причина порушення всмоктування жиру, у тому числі зовнішньосекреторна недостатність підшлункової залози, холестаза, обширна резекція кишківника. Захворювання печінки та нирок можуть порушувати перетворення вітаміну Д на його активну форму.
Генетичні розлади	Рідкісні генетичні причини дефіциту або резистентності до вітаміну Д: – дефіцит 25-гідроксилази; – дефіцит 1-альфа-гідроксилази; – спадкова резистентність до вітаміну Д.

**Патогенез.** Дефіцит вітаміну Д знижує всмоктування кальцію та фосфору в кишечнику. Біохімічні зміни, що характеризують різні стадії дефіциту вітаміну Д, наведені в табл. 37.

Зі збільшенням тяжкості дефіциту вітаміну Д концентрація 25-гідроксивітаміну Д (25ОНD) знижується, а паратгормон (ПТГ) і лужна фосфатаза збільшуються. Концентрації 1,25-дигідроксивітаміну Д (1,25[ОН]<sub>2</sub>D) спочатку збільшуються у відповідь на підвищення рівня ПТГ, але згодом можуть знижуватися через обмежену доступність його субстрату, 25ОНD. Підвищення ПТГ мобілізує

кальцій із кісток так, що концентрація кальцію в сироватці крові залишається нормальною або лише помірно знижується при легкому або помірному дефіциті вітаміну Д, незважаючи на зниження всмоктування кальцію з кишечника. Однак, при серйозному дефіциті вітаміну Д концентрація кальцію може бути низькою. Зменшення кишкового всмоктування та підвищення концентрації ПТГ призводять до прогресивного зниження концентрації фосфору. Низький вміст фосфору запобігає апоптозу гіпертрофованих хондроцитів і призводить до дезорганізації пластинки росту в дітей, що є основною причиною рахітичних змін, які спостерігаються в метафізах при дефіциті вітаміну Д.

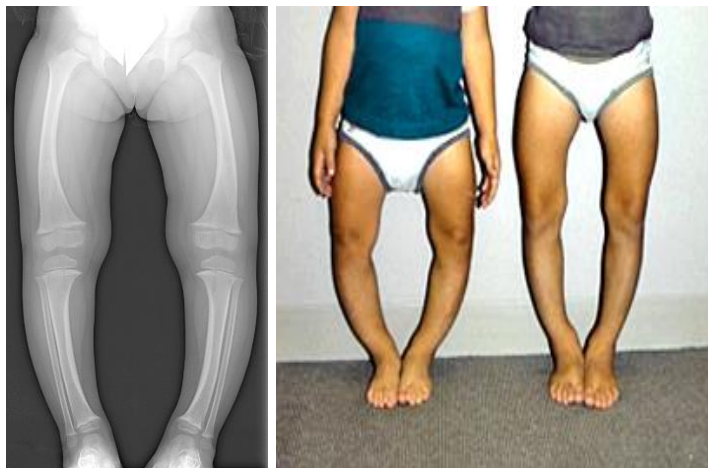
Таблиця 37

**Біохімічні прояви різних стадій дефіциту вітаміну Д**

	Плазмовий Са	АЛТ	ПТГ	25ОНD	1,25(ОН) <sub>2</sub> D	Зміни на рентгенограмі
<b>Дефіцит вітаміну Д</b>						
Легкий	N або ↓	↑	↑	↓	N	Зниження мінералізації кісток
Помірний	N або ↓	↑↑	↑↑	↓↓	↑	Рахітичні зміни +
Важкий	↓↓	↑↑↑	↑↑↑	↓↓↓	↑, або N, або ↓	Рахітичні зміни ++
<b>Дефіцит кальцію при нормальному статусі вітаміну Д</b>						
	N або ↓	↑↑	↑↑	N	↑, або N, або ↓ (залежно від причини)	Різний ступінь рахітичних змін
<b>Дефіцит фосфору (як наслідок втрати фосфатів нирками)</b>						
	N або ↑	↑	N або ↑	N	N або ↓	Різний ступінь рахітичних змін

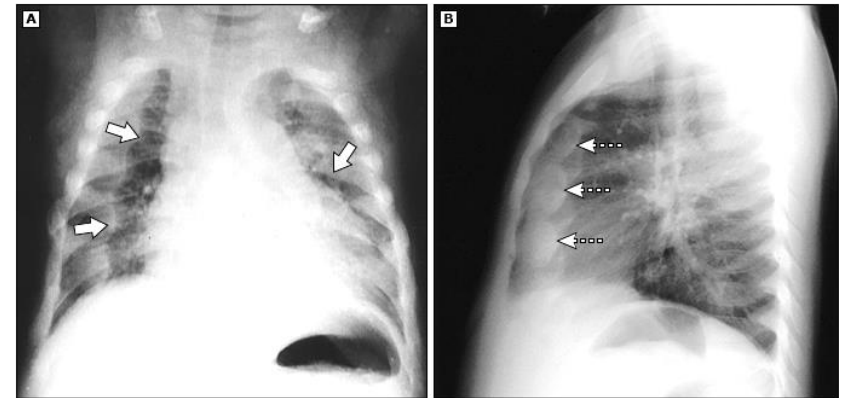
**Клінічна картина.** Важкий дефіцит вітаміну Д викликає рахіт у дітей. Рахіт – це основний прояв дефіциту вітаміну Д у дітей, який проявляється порушенням мінералізації кісток і хрящів, що ростуть. Залежно від тяжкості дитина може не мати жодних симптомів та скарг або мати різний ступінь драгівливості, затримку моторики та поганий зріст. У дітей молодшого віку може спостерігатися уповільнене закриття великого тім'ячка, краніотабес, лобні виступи, випинання реберно-хрящових з'єднань, розширення зап'ясть і щиколоток, бічне викривлення стегнової та великогомілкової кісток (*genu valgum* або *varum*) (рис. 29, 30).

Рентгенологічні ознаки рахіту включають розрідження кісток; втрату демаркаційної лінії між метафізами та пластинною росту і втрату тимчасової зони кальцифікації; розширення пластинки росту (від проліферації незвапненого хряща та остеоїду) та метафізарне розширення, розколювання, купірування та зношування.



**Рис. 29. Викривлення нижніх кінцівок та розширені метафізи довгих кісток на рентгенограмі**

*Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря*



**Рис. 30. Рахітичні чотки**

У дітей із серйозним дефіцитом вітаміну Д низькі концентрації фосфору в сироватці крові також можуть спричинити м'язову слабкість і дискомфорт, при цьому дітям може бути важко стояти чи ходити. У пацієнтів із прогресуючим рахітом іноді розвиваються судоми або тетанія, а також може з'являтися апное, стридор, гіпотонія та гіперрефлексія, особливо у маленьких дітей. Ці симптоми є наслідком важкої гіпокальціємії, яка частіше розвивається в періоди дуже швидкого росту, коли підвищена мобілізація кальцію з кісток через підвищення рівня ПТГ і  $1,25(\text{OH})_2\text{D}$  не здатна йти в ногу зі збільшенням потреби в кальції.

**Діагностика.** Діагностика вітаміну Д-дефіцитних станів складається із скринінгу пацієнтів групи ризику щодо недостатності та дефіциту вітаміну Д, а також діагностики безпосередньо рахіту.

*Скринінг пацієнтів групи ризику щодо недостатності та дефіциту вітаміну Д:*

- немовлята на виключно грудному вигодовуванні або недоношені діти, які не приймають добавки вітаміну Д щодня;

*Симптоми, асоційовані з порушенням метаболізму вітаміну Д*



- темношкірі немовлята та діти, які живуть у високих широтах;

- діти, історія харчування яких має факти про недостатнє вживання вітаміну Д та відсутність добавок вітаміну Д щодня;

- діти з ожирінням;

- діти раннього віку з такими неспецифічними симптомами, як-то: затримка росту та розвитку, виражена дратівливість;

- діти, які приймають ліки (протисудомні, глюкокортикостероїди тощо);

- діти з хронічними захворюваннями;

- діти з порушенням всмоктування в кишечнику;

- діти з хронічною хворобою нирок або захворюваннями печінки.

Статус вітаміну Д визначають шляхом вимірювання концентрації 25ОНD у сироватці крові. Серед різних форм вітаміну Д це найкращий індикатор стану та запасів вітаміну Д в організмі. 25ОНD є основною циркулюючою формою вітаміну Д і має період напіврозпаду від 2-х до 3-х тижнів. Навпаки, 1,25[ОН]<sub>2</sub>D має набагато коротший період напіврозпаду, приблизно 4 години, циркулює в набагато нижчих концентраціях, ніж 25ОНD, і чутливий до коливань, викликаних ПТГ у відповідь на незначні зміни концентрації кальцію. На сьогодні досі тривають певні розбіжності щодо оптимальних лабораторних значень через неузгодженість аналізів на вміст вітаміну Д. Найбільш широко вживаними стандартами визначення статусу вітаміну Д є наступні:

- нормальний рівень вітаміну Д - 20-100 нг/мл (50-250 нмоль/л);

- недостатність вітаміну Д - 12-20 нг/мл (30-50 нмоль/л);

- дефіцит вітаміну Д - менше ніж 12 нг/мл (менше ніж 30 нмоль/л).

## Діагностика рахіту

**Кальципенічний рахіт** спричинений дефіцитом кальцію, який зазвичай є наслідком недостатнього споживання вітаміну Д або нездатності метаболізувати харчовий вітамін Д у його активну форму. У деяких випадках це спричинено недостатнім споживанням або засвоєнням кальцію за умов нормального рівня вітаміну Д. Кальципенічний рахіт може бути пов'язаний із низьким рівнем кальцію в сироватці крові, але також виникає на тлі нормокальціємії.

**Фосфопенічний рахіт** характеризується низьким рівнем фосфору в сироватці крові, зазвичай викликаним нирковою втратою фосфатів і, рідше, харчовим дефіцитом фосфору.

Обстеження дитини з клінічними ознаками рахіту має включати збір анамнезу, історію харчування (особлива увага приділяється споживанню кальцію та вітаміну Д), а також історія прийому ліків та перебування дитини на сонці. Рентгенографічне обстеження дитини з рахітом повинно включати, як мінімум, звичайне рентгенологічне обстеження зап'ястя, кисті або колін для оцінки пластин росту.

### **Результати лабораторних досліджень:**

*Кальцій* - концентрація в сироватці може бути зниженою або нормальною при кальципенічному рахіті залежно від стадії рахіту; сироватковий кальцій зазвичай є нормальним при фосфопенічному рахіті.

*Фосфор* - концентрація в сироватці зазвичай низька як при кальципенічному, так і при фосфопенічному рахіті.

*Паратиреоїдний гормон (ПТГ)* - сироваткова концентрація ПТГ зазвичай підвищена при кальципенічному рахіті. Навпаки, при фосфопенічному рахіті концентрація ПТГ зазвичай нормальна або лише помірно підвищена. Якщо дефіцит фосфору пов'язаний із харчуванням або не опосередкований фактором росту фібробластів 23 (FGF23), рівень ПТГ може бути в межах низької норми.

*Лужна фосфатаза* – активність лужної фосфатази в сироватці зазвичай помітно підвищується в межах вікового референтного діапазону при аліментарному рахіті, тоді як рівень зазначеного ферменту підвищений меншою мірою при поширеній формі спадкового фосфопенічного рахіту (Х-зчеплена гіпофосфатемія (XLH)). Лужна фосфатаза бере участь у мінералізації кісток і хряща пластини росту та є чудовим маркером активності захворювання. При спадкових формах фосфопенічного рахіту активність лужної фосфатази в сироватці має тенденцію до помірного підвищення (від 400 до 800 МО/л), тоді як при кальципенічному рахіті значення часто досягають вищих рівнів (часто до 2000 МО/л).

*Вітамін Д* – при кальципенічному рахіті сироваткова концентрація  $1,25(\text{OH})_2\text{D}$  може бути низькою, нормальною або підвищеною.

При деяких формах фосфопенічного рахіту (опосередкованих надлишком FGF23, таких як XLH та індукована пухлиною остеомаляція), сироваткова концентрація  $1,25(\text{OH})_2\text{D}$  може бути низькою або невідповідно нормальною (зважаючи на навколишню гіпофосфатемію, яка повинна сприяти збільшенню виробництва метаболіту). При інших формах фосфопенічного рахіту (тих, що не опосередковуються надлишком FGF23, наприклад, спадковий гіпофосфатемічний рахіт із гіперкальціурією), сироваткова концентрація  $1,25(\text{OH})_2\text{D}$  може бути підвищеною.

Сироваткові концентрації ПТГ, лужної фосфатази, неорганічного фосфору та кальцію використовуються для визначення початкової класифікації рахіту. Рахіт є малоймовірним діагнозом, якщо всі ці показники в нормі.

Сироватковий креатинін і печінкові ферменти повинні бути виміряні для виявлення захворювань нирок і печінки відповідно.

Якщо сироватковий ПТГ значно підвищений, а концентрація фосфору нормальна або низька, то можна

поставити попередній діагноз кальципенічного рахіту. Сироватковий кальцій може бути нормальним при кальципенічному рахіті або може бути низьким при пізній стадії захворювання. Діагноз підтверджується, якщо під час курсу терапії на рентгенограмі спостерігається відповідне покращення.

Якщо сироватковий ПТГ нормальний або злегка підвищений, а концентрація фосфору низька, то слід запідозрити фосфопенічний рахіт. Демонстрація ниркової втрати фосфату ідентифікує більшість форм фосфопенічного рахіту, але у випадках недостатнього надходження фосфору з їжі (хоча й рідкісне явище) буде очевидним посилене ниркове збереження фосфату.

Щоб визначити оптимальне лікування, слід відрізнити загальні харчові причини рахіту від форм, спричинених захворюваннями ШКТ чи нирок або спадковими захворюваннями.

**Кальципенічний рахіт** можна розділити на наступні захворювання, які розрізняються шляхом вимірювання рівня  $25\text{OH}\text{D}$  і за необхідності  $1,25(\text{OH})_2\text{D}$  у сироватці крові.

*Аліментарний рахіт* – кальципенічний рахіт зазвичай спричинений дефіцитом вітаміну Д у їжі. Рівні  $25\text{OH}\text{D}$  зазвичай низькі, але вони можуть бути нормальними, якщо дефіцит кальцію є основним дефіцитом харчування.

*Дефіцит 25-гідроксилази* – стан, викликаний мутаціями в гені CYP2R1, що кодує фермент, який перетворює вітамін Д на основний циркулюючий метаболіт вітаміну Д- $25\text{OH}\text{D}$ , таким чином обмежуючи його біосинтез. Ці розлади надзвичайно рідкісні, і їх можна запідозрити, якщо фармакологічні дози вітаміну Д, які використовуються для лікування аліментарного рахіту, не призводять до належної корекції рівня  $25\text{OH}\text{D}$  у сироватці крові.

*Вторинні дефекти метаболізму вітаміну Д або засвоєння кальцію та вітаміну Д* можуть визначатися

при надзвичайно важких захворюваннях печінки або кишкових розладах, таких, як целіакія. Рівень циркулюючого 25ОНD може бути низьким або нормальним залежно від того, опосередковано порушення всмоктування кальцію дефіцитом вітаміну D чи іншим процесом.

*Дефіцит 1-альфа-гідроксилази* є рідкісним розладом, спричиненим мутаціями в гені CYP27B1, який кодує фермент 1-альфа-гідроксилазу вітаміну D, що перетворює 25ОНD на активний метаболіт 1,25(ОН)<sub>2</sub>D. Сироваткові рівні 25ОНD є нормальними, а рівень 1,25(ОН)<sub>2</sub>D – низький. Це захворювання раніше було відоме, як вітамін D-залежний рахіт I типу, або як дефіцит псевдовітаміну D, оскільки його клінічні прояви імітують дефіцит вітаміну D.

*Спадкова резистентність до вітаміну D* є рідкісною формою кальципенічного рахіту, який зазвичай викликається варіантами гена, який кодує рецептор вітаміну D (VDR), що призводить до резистентності до вітаміну D. Рівень 25ОНD є нормальним, а рівень 1,25(ОН)<sub>2</sub>D – високий або дуже високий. Раніше це захворювання було відоме, як вітамін D-залежний рахіт II типу.

Для дітей з попереднім діагнозом «кальципенічний рахіт», які не відповідають на терапію належним чином, слід розглянути альтернативний діагноз. Підвищення рівня ПТГ іноді спостерігається при діагностиці X-зчепленої гіпофосфатемії, яка є найпоширенішою формою фосфопенічного рахіту.

**Фосфопенічний рахіт** характеризується низькою концентрацією фосфору в сироватці крові. Концентрації ПТГ зазвичай нормальні, хоча рівні можуть бути дещо підвищеними. Фосфопенічний рахіт у дітей майже завжди спричинений нирковою недостатністю фосфатів, яка може бути ізольованою або частиною генералізованого захворювання ниркових каналців. Іноді цей стан може бути спричинений дефіцитом фосфатів у харчуванні.

*Порушення ниркових каналців* (синдром Фанконі) може спричинити рахіт через втрату нирками фосфату. Захворювання характеризується гіпофосфатемією внаслідок фосфатурії, ниркової глюкозурії (з нормальною концентрацією глюкози в плазмі), аміноацидурії, каналцевої протеїнурії та ацидозу проксимальних ниркових каналців.

– *Розлади, опосередковані FGF23* (нормальний або низький сироватковий рівень 1,25[ОН]<sub>2</sub>D та екскреція кальцію з сечею) – багато форм ниркової втрати фосфату опосередковуються надлишком FGF23, який діє на нирки, викликаючи ниркову втрату фосфату:

– *X-зчеплений гіпофосфатемічний рахіт* є найчастішою причиною ізольованої втрати фосфату нирками. Це спадковий розлад, спричинений мутаціями в гені PHEX. Втрата фосфатів у нирках спостерігається з народження, але розлад, як правило, стає клінічно очевидним, коли дитина починає ходити.

– *Індукована пухлиною остеомаляція* також викликає ізольовану втрату фосфату. Це набутий розлад, пов'язаний із пухлинами, які зазвичай є доброякісними. Ці пухлини експресують різноманітні фактори, включаючи FGF23. Лікуванням вибору є повне видалення пухлини, якщо це можливо, що видалить джерело FGF23, тим самим вилікувавши розлад.

*Розлади, не опосередковані FGF23:*

– *Спадковий гіпофосфатемічний рахіт з гіперкальціурією* є аутосомно-рецесивним захворюванням і ще однією рідкісною причиною фосфопенічного рахіту. Цей розлад відрізняється від опосередкованих FGF23 форм гіпофосфатемічного рахіту підвищеним рівнем 1,25(ОН) у сироватці крові.

– *Відсутність втрати фосфатів нирками:*

– *Дефіцит харчових фосфатів* може статися в недоношених дітей, які отримують грудне молоко як єдине

джерело живлення, і відображає відносно низький вміст фосфатів у грудному молоці.

– *Рахіт, пов'язаний із хронічною хворобою нирок:* ниркова дисфункція є важливою причиною захворювання кісток (ниркова остеодистрофія), яка може включати рахіт. У дітей з підозрою на рахіт слід оцінити функцію нирок шляхом вимірювання рівня креатиніну в сироватці крові.

**Лікування.** При дефіциті або недостатності вітаміну Д (25ОНД < 20 нг/мл (50 нмоль/л)), а також при встановленому діагнозі рахіту показана замісна терапія вітаміном Д. Глобальний консенсус щодо профілактики та лікування аліментарного рахіту рекомендує наступні дози вітаміну Д:

– немовлята віком до 12 місяців – 2000 МО (50 мікрограмів) щодня протягом 6–12 тижнів з подальшим підтримуючим дозуванням щонайменше 400 МО (10 мікрограмів) щодня;

– діти віком  $\geq 12$  місяців – 2000 МО (50 мікрограмів) щодня протягом 6–12 тижнів з подальшим підтримуючим дозуванням від 600 до 1000 МО (15–25 мікрограмів) щодня;

– дітям з ожирінням або захворюваннями, які супроводжуються синдромом мальабсорбції, або тим, хто приймає ліки, що впливають на метаболізм вітаміну Д, можуть знадобитися вищі замісні дози (у 2–3 рази вищі, ніж у дітей без цих захворювань, тобто до 6000 МО (150 мікрограмів) щодня). Також набагато вищі дози можуть знадобитися при такому стані, як муковісцидоз.

*Дітям із встановленим рахітом* потрібні більш високі лікувальні дози вітаміну Д: від 3000 до 6000 МО (75–150 мкг) щодня. Курс призначається протягом 12 тижнів із моніторингом ефективності та ризику гіперкальціємії з подальшим підтримуючим дозуванням.

**Моніторинг.** Усім пацієнтам слід контролювати концентрацію 25ОНД у сироватці під час або невдовзі після терапії. Час та інтенсивність моніторингу залежать

від тяжкості дефіциту. Пацієнтам, які отримують більше 2000 МО (50 мкг) вітаміну Д щодня, слід контролювати концентрацію кальцію через 1–2 місяці, щоб виключити гіперкальціємію.

Дітям, у яких не досягнуто терапевтичних концентрацій 25ОНД після курсу лікування, дозу вітаміну Д слід збільшити. Конкретна доза вітаміну Д, необхідна для підвищення концентрації 25ОНД до терапевтичного діапазону, залежить від тяжкості дефіциту та індивідуальних факторів.

*Лікарські форми вітаміну Д.* Вітамін Д можна вводити як у вигляді вітаміну Д<sub>2</sub> (ергокальциферол), так і у вигляді вітаміну Д<sub>3</sub> (холекальциферол).

Короткочасне застосування високих доз вітаміну Д, відоме як «пульс-терапія», є ефективною альтернативою та може бути хорошим рішенням для пацієнтів, які не дотримуються режиму щоденної пероральної терапії. Але пульс-терапія не повинна застосовуватися для дітей віком до 3 місяців.

*Супутній прийом препаратів кальцію.* Пацієнтам із підвищеними концентраціями ПТГ або клінічними ознаками рахіту слід додавати кальцій разом із вітаміном Д. Це пояснюється тим, що відновлення вітаміну Д і нормалізація концентрації ПТГ можуть спровокувати гіпокальціємію шляхом пригнічення резорбції кісткової тканини та від підвищеної мінералізації кісток, що також називають синдромом «голодної кістки». Щоб запобігти гіпокальціємії, препарати кальцію слід призначати в дозах від 30 до 75 мг/кг/добу елементарного кальцію у два або три прийоми. Прийом добавок кальцію слід продовжувати протягом 2–4 тижнів або доти, поки дози вітаміну Д не будуть знижені до підтримувальних рівнів від 600 до 1000 МО на добу. Рекомендації Глобального консенсусу щодо профілактики та лікування аліментарного рахіту включають введення добової дози 500 мг елементарного перорального кальцію з лікуванням вітаміном Д незалежно від віку чи ваги.

У дітей із симптоматичною гіпокальціємією (включаючи судому або тетанію) може знадобитися один або кілька внутрішньовенних болюсних введень глюконату кальцію в дозі від 10 до 20 мг/кг елементарного кальцію (максимальна разова доза 540 мг), що вводиться повільно протягом 5–10 хв.

*Подальше спостереження:*

– пацієнти, які мають лише низькі концентрації 25ОНD і не мають інших біохімічних змін або ознак рахіту, не потребують ретельного моніторингу. Достатнім буде перевірити концентрацію 25ОНD після 2–3 місяців терапії, а потім, за потреби, залежно від адекватності споживання пацієнтом і дотримання підтримувальної дози;

– пацієнти з низькими концентраціями 25ОНD і біохімічними змінами, такими, як підвищення лужної фосфатази або ПТГ, але без рахіту, повинні перебувати під більш ретельним наглядом, щоб забезпечити прихильність до лікування. Перевірка концентрації 25ОНD у сироватці крові та інших хімічних показників проводиться після 6–8 тижнів терапії високими дозами, потім знову після кількох місяців підтримуючої терапії, а потім щорічно або за потреби;

– пацієнти з рахітом потребують ретельного спостереження, щоб задокументувати рентгенологічне відновлення, нормалізацію сироваткових рівнів 25ОНD, ПТГ, концентрації кальцію та фосфору, а також довгострокове підтримання достатньої кількості вітаміну D. Одужання зазвичай пов'язане з початковим підвищенням концентрації фосфату, лужної фосфатази та 1,25[ОН]<sub>2</sub>D у сироватці крові з подальшою поступовою нормалізацією цих параметрів.

**Профілактика.** Усі немовлята, які перебувають виключно на грудному вигодовуванні, повинні отримувати 400 МО (10 мкг) щоденно вітаміну D, починаючи з першого тижня після народження. Ця рекомендація базується на низькому вмісті вітаміну D у грудному молоці,

непослідовності та непередбачуваності синтезу вітаміну D у шкірі немовлят під впливом сонця та непропорційно високій частоті рахіту серед дітей, які перебувають виключно на грудному вигодовуванні. Багато немовлят, які перебувають на штучному вигодовуванні, також повинні отримувати добавки вітаміну D, якщо вони споживають менше 1 л на добу адаптованої молочної суміші, що збагачена добовою нормою вітаміну D.

**Інтоксикація вітаміном D** зазвичай виникає після неправильного застосування препаратів вітаміну D. Інтоксикація вітаміном D була задокументована в пацієнтів, які приймали більше 60 000 МО на добу. Тривале перебування на сонці не призводить до продукції токсичної кількості вітаміну D<sub>3</sub> (холекальциферолу) через фотоперетворення превітаміну D<sub>3</sub> і вітаміну D<sub>3</sub> в неактивні метаболіти.

Симптоми гострої інтоксикації зумовлені гіперкальціємією та включають сплутаність свідомості, поліурію, полідипсію, анорексію, блювання та м'язову слабкість. Хронічна інтоксикація може викликати нефрокальциноз, демінералізацію кісткової тканини, біль.

Існує певна регуляція печінкової 25-гідроксилази, і печінка має здатність метаболізувати 25(ОН)D до неактивних метаболітів. Це досягається системою P450. Однак цього недостатньо, щоб запобігти інтоксикації вітаміном D після прийому великої кількості вітаміну. Печінка є звичайною системою зберігання вітаміну D. Коли надходить велика кількість вітаміну D, велика частина надлишку вітаміну зберігається в жировій тканині. Коли ці жирові ділянки насичуються, вітамін D залишається в сироватці крові та перетворюється на токсичний рівень 25(ОН)D.

## СИМПТОМИ, АСОЦІЙОВАНІ З ДЕФІЦИТОМ ЗАЛІЗА, ФОЛІЄВОЇ КИСЛОТИ, ЦІАНОКОБАЛАМІНУ

У цьому розділі будуть розглянуті наступні проблеми:

- залізодефіцитні анемії;
- фолієво-дефіцитні анемії;
- ціанкобаламін ( $B_{12}$ -дефіцитні анемії).

Симптоми, асоційовані з дефіцитом заліза, фолієвої кислоти, ціанкобаламіну (вітаміну  $B_{12}$ ), виникають при залізодефіцитній анемії, фолієво-дефіцитній анемії,  $B_{12}$ -дефіцитній анемії. Саме ці види анемії повинен вміти діагностувати лікар загальної практики. Адаже на первинному етапі надання медико-санітарної допомоги населенню діагностуються дефіцитні анемії, проводиться їх диференційна діагностика, розробляється терапевтична тактика та методи профілактики залізодефіцитних, фолієво-дефіцитних,  $B_{12}$ -дефіцитних анемії.

Анемія – це гематологічний синдром чи самостійне захворювання, для якого характерно зменшення кількості еритроцитів (нижче 4,0 Т/л), гемоглобіну (нижче 120 г/л у дітей до 6 років та нижче 110 г/л у дітей старше 6 років і дорослих) та гематокриту (нижче 35 %) в одиниці об'єму крові.

**Епідеміологія.** Анемії серед дітей раннього віку в різних регіонах нашої країни коливаються від 7,6 % до 64 %, у дітей дошкільного віку – від 4 % до 35 %, у дітей шкільного віку – від 6 % до 21 %. Серед анемії частіше діагностуються дефіцитні анемії.

**Класифікація анемії.** Виділяють наступні групи анемії:

1. Постгеморагічні анемії (гострі та хронічні).
2. Анемії внаслідок недостатності еритропоеза (апластичні, дизеритропоетичні, сидеробластні, дефіцитні).
3. Гемолітичні анемії (спадкові та вроджені).

4. Анемії змішаного генезу (при гострих інфекціях, сепсисі, пухлинах, ендокринопатіях).

## ЗАЛІЗОДЕФІЦИТНІ АНЕМІЇ

Залізодефіцитна анемія (ЗДА) – патологічний стан, який характеризується зниженням вмісту гемоглобіну внаслідок дефіциту заліза в організмі при порушенні його надходження, засвоєння або патологічних втратах.

**Епідеміологія.** У дітей частіше за все діагностуються дефіцитні анемії, серед яких більшість припадає на залізодефіцитні (41–76 %). Латентний дефіцит заліза складає в ранньому віці 22–38 %, у дошкільному віці – 22–60 %, у шкільному віці – 12–21 %. Таким чином, близько 83 % дітей раннього та більш як 30 % шкільного віку страждають на дефіцит заліза.

**Етіологія.** Причини виникнення ЗДА у дітей:

- недостатній початковий рівень заліза в організмі (порушення матково-плацентарного кровообігу, фетоматеринські та фетоплацентарні кровотечі, синдром фетальної трансфузії при багатоплідній вагітності, внутрішньоутробна мелена, недоношеність, багатопліддя, глибокий і довгостроковий дефіцит заліза в організмі вагітної, передчасна або пізня перев'язка пуповини, інтранатальна кровотеча внаслідок травматичних акушерських втручань або аномалії розвитку плаценти і судин пуповини);

- підвищена потреба в залізі (передчасно народжені діти, діти з великою масою тіла при народженні, діти другого півріччя життя);

- недостатній вміст заліза в їжі (раннє штучне вигодовування коров'ячим чи козячим молоком, борошняною, молочною або молочно-вегетаріанською їжею, незбалансована дієта, у якій немає достатнього вмісту м'ясних продуктів);

- збільшені втрати заліза внаслідок кровотечі різноманітної етіології, порушення кишкового всмоктування

(хронічні захворювання кишечника, синдром мальабсорбції), а також значні та тривалі геморагічні маточні кровотечі в дівчат;

- порушення обміну заліза в організмі (пре- і пубертатний гормональний дисбаланс);
- порушення транспорту й утилізації заліза (гіпотаатрансферинемія, ензимопатії, аутоімунні процеси);
- недостатня резорбція заліза у травному тракті (пострезекційні та агастральні стани).

Дефіцит заліза може розвинути у хворих на гемолітичну анемію із внутрішньосудинним гемолізом. Залізо при внутрішньосудинному гемолізі виділяється з сечею у вигляді гемоглобіну (гемоглобінурія) та гемосидерину (гемосидеринурія). Найчастіше дефіцит заліза спостерігається у хворих на пароксизмальну форму аутоімунної гемолітичної анемії.

Групу ризику розвитку ЗДА становлять особи з високою фізіологічною потребою в залізі: вагітні, жінки в період лактації з поліменореєю в анамнезі, діти раннього віку, насамперед передчаснонароджені, підлітки, маса тіла та зріст яких швидко збільшуються.

**Патогенез.** Залізо – це мікроелемент, що відповідає за окисно-відновні процеси та біоенергетику в організмі. Іони заліза беруть участь у забезпеченні процесів проліферації та диференціювання клітин, клітинного та гуморального імунітету, біосинтетичних процесах, метаболізмі фізіологічно активних сполук та енергетичному обміні. Залізо є необхідним для формування в клітинах ЦНС D2-рецепторів (рецепторів дофаміну). Відсутність або нестача дофамінових рецепторів порушує нормальне функціонування та розвиток дофамінергічних нейронів. Низький вміст заліза та порушення синтезу дофаміну часто виявляються у вигляді порушення психоемоційного стану людини. Таким чином, наслідком дефіциту заліза в організмі є не тільки гематологічна

симптоматика, а й розлад функцій багатьох органів та систем організму дитини.

За участю заліза утворюються токсичні кисневі радикали, що негативно впливають на будь-які біологічні молекули. Оптимальні умови для доцільного використання та захист від окислювальної токсичності заліза створюють залізов'язувальні білки, які ізолюють іони заліза від внутрішніх тканин організму. Основні залізов'язувальні протеїни – трансферин і феритин – транспортують і зберігають залізо в розчинній нетоксичній формі.

В організмі здорової дитини в середньому міститься 3–5 г заліза, 72,9 % якого входить до складу гемоглобіну (НЬ), 3,3 % – міоглобіну та 16,4 % знаходиться в запасах (депо) у вигляді розчинного феритину (80 %) та нерозчинного гемосидерину.

Фізіологічні втрати заліза в дітей складають 1,5–2 г/добу і компенсуються за рахунок заліза, яке потрапляє з їжею. Стінки кишок містять фермент гемоксигеназу, який розщеплює гем харчових продуктів на білірубін, оксид вуглецю (II) та іони заліза. Органічне залізо (Fe + 2) добре всмоктується (до 20–30 %), а неорганічне – (Fe + 3) – не більше 5 %. Усього за добу у верхніх відділах тонкої кишки абсорбується 1–2 мг заліза, або 8–15 % від того, що міститься в їжі. Всмоктування заліза регулюється клітинами кишечника – ентероцитами: збільшується при дефіциті заліза й неефективному еритропоезі та блокується при надлишку заліза в організмі. Покращують процес всмоктування аскорбінова кислота, фруктоза, пірвіноградна кислота. Транспорт від стінки кишківника до попередників еритроцитів і клітин-депо відбувається за допомогою білка плазми – трансферину. Невелика частина заліза в ентероциті поєднується з феритином, який можна вважати пулом заліза в слизовій тонкій кишці, що повільно обмінюється.

У крові залізо циркулює в комплексі з плазмовим білком-трансферином, який синтезується переважно в печінці, у невеликій кількості в лімфоїдній тканині, молочній залозі, тестикулах і яєчниках. Трансферин захоплює залізо з ентероцитів, із депо в печінці та селезінці й переносить його до рецепторів на еритрокаріоцитах кісткового мозку. У здорових осіб трансферин насичений залізом тільки на одну третину. Мірою кількості вільного трансферину в плазмі, який здатний повністю насичуватися залізом, є загальна залізов'язувальна здатність. Ненасичена залізом частина трансферину позначається як латентна залізов'язувальна здатність.

Основні запаси заліза в організмі протягом найбільш тривалого часу знаходяться в печінці (у вигляді феритину) та в селезінці (макрофаги), у кістковому мозку та в незначній кількості в епітелії кишок.

Витрати заліза на еритропоез складають 25 мг за добу, що значно перевищує можливості всмоктування в кишечнику. Тому для гемопоезу постійно використовується залізо, яке звільнилося під час розпаду еритроцитів у селезінці.

При негативному балансі обміну заліза спочатку витрачається залізо із депо – латентний дефіцит заліза (ЛДЗ), потім виникає тканинний дефіцит заліза, проявом якого є порушення ферментативної активності та дихальної функції в тканинах, і лише згодом розвивається клініка ЗДА.

**Клініка.** Розвиток дефіциту заліза має три стадії.

Симптоми ЗДА різноманітні й залежать від виразності сидеропенії та анемічного синдрому.

Сидеропенія (гіпосидероз) виникає внаслідок дефіциту заліза в тканинах. Зменшення кількості заліза в цьому фонді впливає на тканинне дихання клітин і стан всіх тканин організму. Гіпосидероз виявляють переважно в таких органах:

– шкіра та її придатки, слизові оболонки (сухість шкіри, ламкість і поперечна смугастість, ложкоподібна увігнутість

нігтів – койлоніхії, розшарування кінчиків волосся, ангулярний стоматит);

– травний канал (зниження і спотворення апетиту – бажання їсти землю, крейду, вапно, зубну пасту, багато морозива та льоду); дисфагія – порушення ковтання; печія язика, який стає воскоподібним, блискучим; атрофія слизової оболонки шлунка та кишечника, закреп або діарея);

– нервова система (швидка втомлюваність, зниження пам'яті, працездатності, неухважність, головний біль, запаморочення, зниження інтелектуальних можливостей);

– серцево-судинна система (тахікардія, часті суправентрикулярні та шлуночкові аритмії);

– імунна система (у хворих дітей часто виникають гострі респіраторні вірусні інфекції, зменшується проліферативна активність лімфоцитів і синтез інтерлейкіну).

При дефіциті заліза під час огляду спостерігають специфічну блідість шкіри з алебастровим або зеленкуватим відтінком, що стало основою для назви «хлороз».

Анемічний синдром поєднує в собі симптоми, характерні для будь-якої анемії: запаморочення, шум у вухах, «мушки» перед очима, серцебиття, задишка під час фізичного навантаження.

**Лабораторна діагностика.** Діагностика ЗДА заснована на аналізі клінічних та параклінічних даних залежно від стадії анемії.

Перша стадія (прелатентна) характеризується виснаженням запасів заліза без клінічних та параклінічних проявів.

Друга стадія – латентний залізодефіцит – характеризується затримкою синтезу гемоглобіну, збільшенням вмісту протопорфіринів в еритроцитах та зменшенням кількості сидеробластів у кістковому мозку. На цій стадії рівень гемоглобіну в периферичній крові зберігається в межах



норми, але спостерігаються гіпохромія, мікроцитоз, зменшення середнього об'єму еритроцитів, середнього вмісту гемоглобіну в еритроциті, середньої концентрації гемоглобіну в еритроциті, зниження рівня сироваткового феритину та насичення трансферину залізом.

Третя стадія характеризується розвитком клінічної картини ЗДА. У загальному аналізі крові спостерігається аномальне зниження кількості еритроцитів, гемоглобіну, помірне підвищення рівня ретикулоцитів, поглиблення гіпохромії та пойкилоцитоз еритроцитів, подальше зниження середнього вмісту гемоглобіну в еритроциті та зменшення середнього об'єму еритроцитів, зниження рівня сироваткового заліза та підвищення загальної залізо зв'язувальної здатності сироватки. Близько третини (30–35 %) всього трансферину сироватки крові пов'язано із залізом (показник насичення трансферина залізом). Решта трансферину вільна і характеризує приховану залізо зв'язувальну здатність сироватки крові. У хворих на ЗДА відсоток насичення трансферином зменшується до 10–20, при цьому збільшується прихована залізо зв'язувальна здатність плазми.

Відповідно до рівня гемоглобіну (НЬ) ЗДА поділяється на три ступеня тяжкості:

- 1 (легкий) – НЬ 110–90 г/л;
- 2 (середній) – НЬ від 89 до 70 г/л;
- 3 (тяжкий) – НЬ менше 70 г/л.

**Диференційну діагностику** потрібно проводити з:

1.  $B_{12}$ - та фолієво-дефіцитною анемією (для яких характерним є понижений рівень вітаміну  $B_{12}$  та фолієвої кислоти в сироватці крові, макроцитоз, гіперхромія еритроцитів, відсутність анізоцитозу та пойкилоцитозу, нормальний рівень сироваткового заліза, загальної залізо зв'язувальної здатності сироватки та відсоток насичення трансферином.

2. Гемолітичними анеміями (для яких характерно підвищення рівня загального білірубіну за рахунок непрямой фракції, значне підвищення рівня ретикулоцитів (більше 10 %), гіперхромія еритроцитів, високий рівень сироваткового заліза, низький рівень загальної залізо зв'язувальної здатності сироватки.

3. Гіпо- та апластичними анеміями (при яких спостерігається низький рівень ретикулоцитів (менше 0,5 %), тромбоцитопенія, лейкопенія, відсутність анізоцитозу та пойкилоцитозу, нормальний рівень сироваткового заліза та загальної залізо зв'язувальної здатності сироватки; обов'язковим для верифікації діагнозу є проведення дослідження кісткового мозку, в якому виявляється пригнічення всіх ростків.

4. Анеміями, зумовленими порушенням синтезу порфіринів; сепсисом; лейкозом; ревмокардитом.

## **Принципи лікування**

### *Усунення етіологічних чинників*

Рациональне лікувальне харчування (для немовлят – природне вигодовування, а при відсутності молока в матері – адаптовані молочні суміші, збагачені залізом, своєчасне введення прикорму (м'яса, особливо яловичини, субпродуктів, гречаної та вівсяної круп, фруктових та овочевих пюре, твердих сортів сиру); зменшення прийому фітатів, фосфатів, таніну, кальцію, які погіршують всмоктування заліза).

Корекція дефіциту заліза при анемії легкого ступеня здійснюється переважно за рахунок раціонального харчування, достатнього перебування дитини на свіжому повітрі.

Патогенетична терапія проводиться препаратами, які містять у своєму складі залізо. Основні принципи патогенетичної терапії ЗДА наступні:

– поповнення рівня заліза в організмі неможливо без використання препаратів заліза;

- терапія ЗДА проводиться препаратами заліза для застосування всередину, тому що ці препарати значно безпечніші, ніж ін'єкційні. Препарати для парентерального введення часто зумовлюють алергічні реакції аж до анафілактичного шоку, флебіти, утворення інфільтрату, абсцесу, сидерозу внутрішніх органів;

- терапія ЗДА повинна продовжуватися після нормалізації рівня гемоглобіну ще як найменш 2-3 місяці в половинній (підтримуючій) дозі 2-2,5 мг на кг маси тіла на добу;

- терапію ЗДА необхідно починати з 1/2-1/4 терапевтичної дози препарату заліза і поступово підвищувати її до оптимальної протягом 7-14 діб.

Добові терапевтичні дози пероральних препаратів заліза при ЗДА середнього й важкого ступеню: до 3 років - 3-5 мг/кг/добу елементарного заліза, від 3 до 7 років - 50-70 мг/добу елементарного заліза, старше 7 років - до 100 мг/добу елементарного заліза.

Парентерально препарати заліза в дітей призначаються лише внутрішньом'язово та лише за наявності суворих показань (при синдромі порушеного кишкового всмоктування та стану після великої резекції тонкого кишечника, неспецифічному виразковому коліті, тяжкому хронічному ентероколіті та дисбіозі, непереносимості пероральних препаратів, тяжкому ступені анемії).

Добова доза елементарного заліза для ентерального та парентерального введення складає: для дітей 1-12 місяців - до 25 мг/на добу, 3 роки - 25-40 мг/на добу, старше 3 років - 40-50 мг/на добу.

Контроль ефективності призначеної дози здійснюється шляхом визначення підвищення рівня ретикулоцитів на 10-14 день лікування. Терапія залізом здійснюється до нормалізації рівня гемоглобіну з подальшим зменшенням дози на 1/2. Тривалість лікування - 6 місяців, а для

недоношених дітей - протягом 2 років для поповнення запасів заліза в організмі.

У дітей старшого віку підтримуюча доза курсом 3-6 місяців, у дівчат пубертатного віку - протягом року преривчасто - кожний тиждень після місячних.

Гемотрансфузію слід застосовувати лише при життєвих показаннях (Hb < 30 г/л, гемодинамічні розлади, термінові пологи чи оперативні втручання).

Прийняття препаратів простих солей заліза може ускладнюватися побічними ефектами, в основному пов'язаними із ШКТ. Це відбувається внаслідок їх здатності легко дисоціювати з виділенням вільних іонів заліза. Вивільнені іони заліза можуть денатурувати білок слизової оболонки ШКТ, що проявляється дискомфортом, нудотою, іноді блюванням, діареєю. Застосування препаратів заліза в окремих хворих може ускладнюватися закрепами, оскільки залізо зв'язує сірчастий водень, що є фізіологічним стимулятором перистальтики.

Протипоказання феротерапії: апластична та гемолітична анемія, гемохроматоз, гемосидероз, сидероахрестична анемія, таласемія, інші види анемії, не пов'язані з дефіцитом заліза в організмі.

### **Профілактика**

Аntenатальна: жінкам з 2-ї половини вагітності призначають препарати заліза або полівітаміни, збагачені залізом.

При повторній або багатоплідній вагітності обов'язковий прийом препаратів заліза протягом 2-го та 3-го триместрів.

Постнатальна профілактика для дітей із групи високого ризику розвитку ЗДА. Цю групу формують: передчаснонароджені діти; діти, народжені від багатоплідної вагітності

та при ускладненому перебігу другої половини вагітності (гестози, фетоплацентарна недостатність, ускладнення хронічних захворювань); діти з дисбіозами кишечника, харчовою алергією; діти, які знаходяться на штучному вигодовуванні; діти, які ростуть із випередженням загальноприйнятих стандартів фізичного розвитку.

Передбачається регулярне проведення діагностики можливого розвитку ЗДА, і при її виявленні призначаються профілактичні дози препаратів заліза (0,5–1 мг/кг/добу) протягом 3–6 місяців.

### Диспансерний нагляд

Після нормалізації показників крові загальний аналіз крові проводиться на 1-му році життя – 1 раз на місяць; наступні 3 роки життя – щоквартально.

### **ФОЛІЄВО-ДЕФІЦИТНА АНЕМІЯ**

Фолієва (птероілглутамінова) кислота складається із птерилінового кільця, параамінобензойної та глютамінової кислот. Її запаси в організмі складають 5–20 мг.

**Етіологія.** Причини розвитку фолієво-дефіцитної анемії наступні:

- порушення всмоктування фолієвої кислоти в організмі (пронос, кишкові інфекції тощо);
- підвищені витрати (вагітність, період підвищеного росту) та порушення утилізації в кістковому мозку (прийняття медикаментів, які є аналогами чи антагоністами фолієвої кислоти – протиепілептичні, хіміопрепарати);
- гемолітичні анемії з частими кризами;
- недостатнє надходження фолієвої кислоти в організм із продуктами харчування (у передчаснонароджених при одноманітному годуванні сухою сумішшю чи козячим молоком).

**Патогенез.** Фолієва кислота добре всмоктується переважно у верхньому відділі тонкої кишки. Тетрагідрофолієва кислота є метаболічно активною (коферментною) формою фолієвої кислоти і трансформується в поліглутаміновий тетрафоліат. Вона необхідна для регуляції утворення тимідинмонофосфату із уридинфосфату (разом із вітаміном В<sub>12</sub>), синтезу пуринів та піримідинів, тобто синтезу не тільки ДНК, а й РНК. Бере участь в утворенні глютамінової кислоти з гістидину.

Дефіцит фолієвої кислоти призводить до мегалобластичного типу кровотворення.

### Класифікації

1. Екзогенний дефіцит фолієвої кислоти.
2. Підвищена потреба організму (вагітність, алкоголізм і цироз печінки, захворювання, що проходять з підвищеною клітинною проліферацією).
3. Порушення всмоктування фолієвої кислоти (стан після резекції тонкої кишки, спру, целіакія, синдром «сліпої петлі», медикаментозно-індукований дефіцит).
4. Спадкове порушення транспорту фолатів через стінку тонкої кишки.

**Клініка.** У клініці фолієво-дефіцитної анемії виділяють гастроентерологічний синдром і синдром макроцитарно-мегалобластичної анемії.

Симптоми макроцитарної анемії переважають.

Патологічні зміни в травному тракті характеризуються запально-атрофічними змінами слизової травного тракту, починаючи з ротової порожнини (глосит) і закінчуючи прямою кишкою. Шлункова секреція пригнічена без ознак атрофічного гастриту та ахілії. Може бути відчуття печії та болю (в язиці, слизовій ясен, губ, прямій кишці). Характерні відчуття тяжкості після вживання їжі, відрижка, тупий біль в епігастрії, послаблення випорожнення або чергування із закрепами.

## Лабораторна діагностика

При дефіциті фолієвої кислоти спостерігається гіперхромна анемія, макроцитоз еритроцитів, гіперсегментація нейтрофілів, лейкопенія, тромбоцитопенія; наявні мегалобласти та полісегментовані нейтрофіли в мієлограмі; нормальний вміст вітаміну  $B_{12}$  у сироватці крові; зменшення вмісту фолієвої кислоти в сироватці крові та в еритроцитах; нормальна добова екскреція з сечею метилмалонної кислоти.

**Диференційна діагностика.** Мегалобластну фолієво-дефіцитну анемію потрібно диференціювати з:

1. Гемолітичними анеміями (для яких характерно підвищення рівня загального білірубіну за рахунок непрямой фракції, значне підвищення рівня ретикулоцитів (більше 10 %), високий рівень сироваткового заліза, низький рівень загальної залізо зв'язувальної здатності сироватки, нормальний рівень вітаміну  $B_{12}$  та фолієвої кислоти в сироватці крові).

2. Гіпо- та апластичними анеміями (при яких спостерігається низький рівень ретикулоцитів (менше 0,5 %), тромбоцитопенія, лейкопенія, відсутність анізоцитозу та пойкилоцитозу, нормальний рівень вітаміну  $B_{12}$  та фолієвої кислоти в сироватці крові; обов'язковим для верифікації діагнозу є проведення дослідження кісткового мозку, в якому виявляється пригнічення всіх ростків).

3. Залізодефіцитними анеміями (при яких спостерігаються гіпохромія, мікроцитоз, зменшення середнього об'єму еритроцитів, середнього вмісту гемоглобіну в еритроциті, середньої концентрації гемоглобіну в еритроциті, зниження рівня сироваткового феритину та насичення трансферину залізом, нормальний рівень вітаміну  $B_{12}$  та фолієвої кислоти в сироватці крові).

**Принципи лікування.** Призначенням фолієвої кислоти в дозі 15 мг/добу протягом 4–6 тижнів досягають

клінічної ремісії. З метою профілактики призначають фолієву кислоту в добовій дозі 1 мг під час вагітності, лактації та в разі проведення хіміотерапії (захворювання крові та онкопатологія).

## $B_{12}$ -ДЕФІЦИТНА АНЕМІЯ

$B_{12}$ -дефіцитна анемія – це анемія, яка виникає в результаті дефіциту вітаміну  $B_{12}$ . Вперше цю патологію описав Аддісон у 1849 р., а потім у 1872 р. – Бірмер, який назвав її «прогресуючою перніціозною» (злаякісною) анемією.

**Епідеміологія.**  $B_{12}$ -дефіцитна анемія спостерігається у 1 % населення, переважно в осіб похилого віку. У дітей перніціозна анемія діагностується досить рідко з частотою 1:10 000, у віці 30–40 років – з частотою 1:500.

**Етіологія.** Причини, які викликають розвиток анемії:

- порушення всмоктування вітаміну  $B_{12}$  в організмі;
- атрофія залоз фундального відділу шлунка (хвороба Аддісона – Бірмера);
- пухлини шлунка (поліпоз, рак);
- захворювання кишечника (термінальний ілеїт, дивертикули);
- оперативні втручання на шлунку, кишечнику (резекція, гастроектомія);
- підвищені витрати вітаміну та порушення утилізації в кістковому мозку;
- кишечні паразити (дифілоботріоз);
- захворювання печінки;
- гемобластози (гострий лейкоз);
- недостатнє надходження вітаміну  $B_{12}$  в організм із продуктами харчування (досить рідко).

**Патогенез.** Вітамін  $B_{12}$  (ціанокобаламін) міститься в продуктах тваринного походження: м'ясо, яйця, сир, печінка, молоко, нирки. Нестача вітаміну  $B_{12}$  у продуктах, голодування чи відмова від вживання продуктів

тваринного походження (вегетаріанство) нерідко обумовлює розвиток  $V_{12}$ -дефіцитної анемії. Вітамін  $V_{12}$ , який надходить до організму з їжею, за пропозицією Кастла (1930), називають «зовнішнім фактором» розвитку анемії. Парієтальні клітини шлунка синтезують термолабільний лужностійкий фактор (його позначають як «внутрішній фактор» Кастла), який являє собою глікопротеїн. Комплекс вітаміну і глікопротеїну зв'язується зі специфічними рецепторами клітин слизової оболонки середньої та нижньої частки клубової кишки й далі надходить у кров. Лише незначна кількість вітаміну  $V_{12}$  (близько 1%) всмоктується у шлунку без участі внутрішнього фактору. У цілому в добовому раціоні повинно міститися близько 3–7 мг ціанокобаламіну. Транспорт вітаміну  $V_{12}$  відбувається за допомогою специфічних транспортних білків-транскобаламінів, які синтезуються в печінці. Запаси вітаміну  $V_{12}$  в організмі досить великі (близько 2–5 мг). Основним депо є печінка. З організму щоденно виводиться з екскрементами близько 2–5 мкг цього вітаміну. При значному зменшенні надходження вітаміну  $V_{12}$  зовні або ж зменшенні його всмоктування анемія розвивається лише через 3–6 років.

У клітинах із вітаміну  $V_{12}$  утворюються дві його ферментні форми: метилкобаламін та 5-дезоксаденозилкобаламін. Метилкобаламін бере участь у забезпеченні нормального еритробластичного кровотворення. Еритроцити, які утворились в умовах дефіциту вітаміну  $V_{12}$ , є результатом патологічного мегалобластичного еритропоезу, їм властива низька мітотична активність і низька резистентність, коротка тривалість життя. Більша частина їх (до 50%, у нормі близько 20%) руйнуються в кістковому мозку. У зв'язку з цим суттєво зменшується кількість еритроцитів у периферичній крові. Одночасно з порушенням утворення еритроцитів порушуються гранулоцитопоез і тромбоцитопоез. З'являються клітини гігантських розмірів (макроцити).

Дефіцит вітаміну  $V_{12}$ , а в подальшому метилкобаламіну, призводить до порушення дозрівання епітеліальних клітин травного тракту (вони також швидко діляться), що сприяє розвитку атрофії слизової оболонки шлунка та тонкої кишки з відповідною симптоматикою.

Другий кофермент вітаміну  $V_{12}$ -5-дезоксаденозилкобаламін бере участь в обміні жирних кислот. Внаслідок дефіциту вітаміну  $V_{12}$  утворюється надлишок метилмалонової кислоти, яка є токсичною для нервових клітин. Це призводить до порушення утворення мієліну в нейронах головного та спинного мозку (особливо задніх і бічних його стовпів) з подальшим розладом у нервовій системі.

### **Класифікації**

1. Екзогенний дефіцит вітаміну  $V_{12}$  (у продуктах харчування).

2. Дефіцит вітаміну  $V_{12}$  внаслідок ендогенних факторів (порушення секреції внутрішнього фактору (гастроглікопротеїну), ураження тонкої кишки, конкурентне поглинання вітаміну  $V_{12}$  у кишках (дифілоботріоз), синдром «сліпої петлі», целіакія).

3. Спадкові форми  $V_{12}$ -дефіцитної анемії (синдром Імерслунд – Гресбека, дефіцит транскобаламіну II, спадкове порушення секреції гастроглікопротеїну).

**Клініка.** Спостерігаються 3 основні синдроми:

- синдром макроцитарно-мегалобластичної анемії;
- гастроентерологічний синдром;
- неврологічний синдром.

Анемія різного ступеня тяжкості призводить до порушення функції органів дихання та кровообігу внаслідок гіпоксії. Шкіра хворих бліда з лимонно-жовтим відтінком, іноді з субіктеричністю склер. Але анемію внаслідок дефіциту вітаміну  $V_{12}$  хворі суб'єктивно краще переносять, ніж ЗДА, навіть при низьких показниках червоної

крові, що свідчить про високу функціональну активність макроцитів.

Гастроентерологічний синдром характеризується запально-атрофічними змінами слизової травного тракту, починаючи з ротової порожнини (глосит) і закінчуючи прямою кишкою. Головною скаргою таких хворих є відчуття печії та болю (в язиці, слизовій ясен, губ, прямій кишці). Характерні відчуття тяжкості після вживання їжі, відрижка, тупий біль в епігастрії, послаблення випорожнення або чергування із закрепками.

Проявами неврологічного синдрому є психічні розлади (порушення пам'яті, марення, галюцинації, психози з депресивними та маніакальними станами) та ознаки фунікулярного мієлозу бокових та (чи) задніх стовпів спинного мозку (порушення просторової, глибокої та вібраційної чутливості, сенсорна атаксія, порушення ходи, парестезії, болючі відчуття, оніміння кінцівок, порушення функції тазових органів (нетримання), зниження сухожильних рефлексів (іноді до арефлексії), атрофія м'язів нижніх кінцівок, але без втрати больової чутливості. Якщо ж переважає ураження бокових стовпів, виникає картина спастичного спинального паралічу: нижній спастичний парапарез з підвищенням тону, підвищеними рефlekсами і клонусами, позитивними патологічними рефlekсами, порушенням функції тазових органів (затримка).

**Лабораторна діагностика.** У периферичній крові значно знижене число еритроцитів, вони великого розміру – до 10–12 мкм. Зазвичай спостерігаються мегалобласти. У багатьох еритроцитах спостерігаються залишки ядра (тільця Жоллі) і нуклеолеми (кільця Кебота). Характерні анізоцитоз (переважають макро- і мегалоцити), пойкилоцитоз, поліхроматофілія. Еритроцити в надлишку насичені гемоглобіном (кольоровий показник підвищений більш ніж на 1,1–1,3). Кількість ретикулоцитів зазвичай

зменшена, рідше нормальна. Спостерігається лейкопенія (за рахунок нейтрофілів), яка поєднується із полісегментованими, гігантських розмірів нейтрофілами, а також тромбоцитопенія. У зв'язку з підвищеним гемолізом еритроцитів (загалом у кістковому мозку) розвивається білірубінемія.

У кістковому мозку спостерігаються мегалобласти діаметром до 15 мкм, а також мегалокаріоцити.

У спеціалізованих лабораторіях з діагностичною метою можна визначити: рівень ціанкобаламіну в сироватці крові, оцінити його функцію всмоктування; активність гастроглікопротеїду та знайти антитіла до нього; підвищений рівень виділення метилмалонової кислоти з сечею після навантаження гістидином.

**Диференційна діагностика.** Мегалобластну  $V_{12}$ -дефіцитну анемію потрібно диференціювати з:

1. Гемолітичними анеміями (для яких характерно підвищення рівня загального білірубіну за рахунок непрямой фракції, значне підвищення рівня ретикулоцитів (більше 10 %), високий рівень сироваткового заліза, низький рівень загальної залізов'язувальної здатності сироватки, нормальний рівень вітаміну  $V_{12}$  у сироватці крові).

2. Гіпо- та апластичними анеміями (при яких спостерігається низький рівень ретикулоцитів (менше 0,5 %), тромбоцитопенія, лейкопенія, відсутність анізоцитозу та пойкилоцитозу, нормальний рівень вітаміну  $V_{12}$  у сироватці крові; обов'язковим для верифікації діагнозу є проведення дослідження кісткового мозку, в якому виявляється пригнічення всіх ростків).

3. Залізодефіцитними анеміями (при яких спостерігаються гіпохромія, мікроцитоз, зменшення середнього об'єму еритроцитів, середнього вмісту гемоглобіну в еритроциті, середньої концентрації гемоглобіну в еритроциті, зниження рівня сироваткового феритину та насичення

трансферину залізом, нормальний рівень вітаміну В<sub>12</sub> у сироватці крові).

### Принципи лікування

Комплекс лікувальних заходів слід проводити з урахуванням етіології, ступеня важкості анемії та наявності неврологічних порушень.

Етіотропна терапія спрямована на терапію основного захворювання.

Патогенетична терапія здійснюється шляхом парентерального введення вітаміну В<sub>12</sub>-ціанокобаламіну по 200–500 мкг/добу протягом 4–6 тижнів або оксікобаламіну, який більш активно засвоюється організмом по 500–1000 мкг щоденно або через день. За наявності фунікулярного мієлозу вітамін В<sub>12</sub> призначається в добовій дозі 1000 мкг. Після нормалізації показників крові хворі отримують по 500 мкг вітаміну В<sub>12</sub> 1 раз на тиждень протягом 2–3 місяців, згодом упродовж усього життя – 2 рази на місяць з двомісячною перервою протягом року (всього 20 ін'єкцій за рік), що є вторинною профілактикою захворювання (первинна профілактика відсутня).

При значному зниженні гемоглобіну, коматозному стані проводять гемотрансфузії (еритроцитарною масою або відмитими еритроцитами).

Показником ефективності лікування є ретикулоцитарний криз на 6–7-му добу лікування, наявність нормобластичного кровотворення з поступовим досягненням повної клініко-гематологічної ремісії.

## СИМПТОМИ, АСОЦІЙОВАНІ З УРАЖЕННЯМ ШКІРИ (ВИСИП)

У даному розділі будуть розглянуті захворювання дитячого віку, які супроводжуються симптомом шкірного висипу як інфекційної, так і неінфекційної етіології. Визначені їх основні симптоми, питання диференційної діагностики та лікувальна тактика.

**Визначення.** *Висип* – патологічні елементи на шкірі (екзантема) або слизовій оболонці (енантема), які відрізняються від нормальної шкіри або слизової оболонки забарвленням, текстурою, зовнішнім виглядом.

Шкірний висип є актуальною проблемою сьогодення в дітей різних вікових категорій, бо цей симптом часто зустрічається у практиці лікаря та має велике значення в діагностиці та диференційній діагностиці різних патологічних станів. Насамперед, це обумовлено тим, що висип часто є відразу помітним, тому часто він є одним із перших симптомів, на котрі звертають увагу. Варто зазначити, що висип характеризується поліморфізмом клінічних проявів, що ускладнює диференційну діагностику захворювань із цим симптомом. Як правило, діагностику проводять в амбулаторних умовах за відсутності лабораторної діагностики, використовуючи дані тільки клінічної картини, що може призвести до додаткових труднощів.

Патогенетичні процеси екзантем полягають у виникненні запалення, у результаті якого виникає набряк волокон колагену, розширення судин, клітинна інфільтрація та поява різних морфологічних елементів висипань. Залежно від наявності та виразності певних патогенетичних процесів, розрізняють різні елементи висипу – первинні та вторинні.

*До первинних елементів висипу відносять:*

- Пляма – це зміна забарвлення шкіри на обмеженій поверхні, розміщена на рівні шкіри, тобто не відчутна на дотик. Є декілька видів плям:

1. Плями, пов'язані із порушенням кровопостачання.
2. Плями, викликані судинними змінами.
3. Петехіальні плями.

- Папула – це елемент, що знаходиться над поверхнею шкіри та відмежований від оточуючих тканин. Зникає без утворення рубця. Вузлики мають розмір від 1 мм до 1 см. Елемент більших розмірів, який виникає при злитті папул, називають бляшкою.

Розрізняють епідермальні папули (зміни стосуються лише епідермісу), дермо-епідермальні папули та шкірні папули – виникають у межах дерми без виразних порушень з боку епідермісу.

- Вузлики – це елемент, який знаходиться над поверхнею шкіри (величиною до 1 см), добре відмежований від оточуючих тканин, зникає з утворенням рубця. Зміни стосуються сполучної тканини дерми.

Вузлики характерні для хронічних гранулематозних захворювань, таких, як: туберкульоз, саркоїдоз, сифіліс.

- Вузол – це елемент, що піднімається над поверхнею шкіри і походить із глибших шарів шкіри та підшкірної тканини. Зникає з утворенням рубців (за винятком вузлуватої еритеми, глибокого та фунгоїдного мікозів). Розмір вузла перевищує 1 см.

- Пухирець – це елемент невеликих розмірів (діаметром до 1 см), що піднімається над поверхнею шкіри, заповнений рідиною.

- Пухир – це елемент, що піднімається над поверхнею шкіри, містить рідину, діаметр, як правило, перевищує 1 см. Пухирі виникають у результаті розшарування окремих шарів епідермісу або на межі шкіра-епідерміс.

- Пустула – це дрібний елемент, що піднімається над поверхнею шкіри та вже початково заповнений гнійним вмістом.

- Піхур – це елемент, що піднімається над поверхнею шкіри, швидко виникає та зникає безслідно. Виникнення піхура пов'язане з набряком сполучнотканинної строми дерми в результаті підвищеної проникливості шкірних судин.

Вторинні елементи висипань:

- Ерозія – це поверхневий дефект епідермісу, котрий зникає без утворення рубця. Ерозії утворюються в місці первинних елементів висипу: пухирців, пухирів, пустул, при ексудації папул.

- Екскоріація – це лінійний дефект епідермісу, що виникає в результаті роздряпування. На відміну від ерозії, екскоріації виникають на незмінній шкірі в результаті механічних пошкоджень.

- Поверхнева тріщина, щілина – це плаский дефект шкіри, який в основному стосується епідермісу. З'являється в ділянках, де шкіра піддається напруженню та розтягненню (ділянка довкола природних отворів, сосків, великих суглобів). Факторами, що сприяють виникненню тріщин, є: сухість шкіри та її посилене зроговіння (кератоз долонь та стоп), набряк та запалення (кандидозна попрілість, міжпальцевий мікоз стоп). Глибока тріщина відрізняється від поверхневої більш глибоким розміщенням, яке досягає дерми. Ці зміни легше піддаються вторинному інфікуванню, загоюються з утворенням рубця.

- Лусочка – це елемент, що виникає в результаті неповного відшарування поверхневих, ороговілих шарів епідермісу.

- Кірка – це елемент, що утворюється внаслідок засихання на поверхні шкіри серозної, гнійної або серозно-геморагічної рідини з рештками зруйнованих клітин, формених елементів крові та бактерій. Наслідком



кірок, що вкривають ерозії, є перехідні пігментації, замість тих, що вкривають виразки, – рубці.

- Виразка – це дефект епідермісу та дерми, який зникає з утворенням рубця.

- Рубець – це сполучна фіброзна тканина, яка заповнює місце ушкодження дерми.

Висип може бути обумовлений:

1. Інфекцією (вірусною, грибковою або бактеріальною).
2. Контактном з подразниками, атопією, медикаментозною гіперчутливістю.
3. Запальними захворюваннями.
4. Васкулітами.

У цілому найпоширеніші причини висипу в дітей грудного та молодшого віку включають:

- Подразнення від підгузків (з або без кандидозної інфекції).

- Себорея.
- Атопічний дерматит (екзема).
- Вірусна екзантема.

Непоширені, але серйозні причини висипу включають:

- Стафілококовий синдром «ошпареної шкіри».
- Менінгококцемія.
- Хвороба Кавасакі.
- Синдром Стівенса – Джонсона.

Численні вірусні інфекції викликають висип. Деякі з них (наприклад, вітряна віспа, інфекційна еритема, кір) мають досить типовий вигляд та клінічні прояви; решта – не специфічні. Шкірні реакції на ліки зазвичай проявляються макулопапульозною еритемою.

Інфекційна етіологія екзантем підтверджується низкою ознак, що характеризують інфекційний процес:

- загальні симптоми інфекційного процесу (лихоманка);
- специфічні симптоми, характерні для певного захворювання (плями Копліка);

- наявність випадків захворювання в контактних неімунних осіб або дані з анамнезу щодо контакту з хворим.

Інфекційні екзантеми зазвичай обумовлені розповсюдженням збудника гематогенним або контактним шляхом. Розвиток висипу може бути спричинений розмноженням патогенного агента в шкірі, його перенесенням плазмою або інфікованими гемопоетичними клітинами (лейкоцитами, лімфоцитами) в шкірні судини, реакцією «антиген-антитіло» або реакцією гіперчутливості сповільненого типу на антигени, джерелом яких є інфікуючий мікроорганізм, дією токсинів або імунною реакцією організму хазяїна.

Важливою діагностичною ознакою макулопапульозних висипів вірусної етіології є відносно рідкісна їх локалізація на долонних і підштових поверхнях, тому є обмежена кількість захворювань, одним із специфічних симптомів якого може бути висип на долонях та підшвах, наприклад:

- ентеровірусна інфекція, спричинена вірусом Коксакі А;
- хвороба Кавасакі;
- вторинний сифіліс;
- ерсиніоз;
- менінгококцемія;
- парвовірусна В19 інфекція (інфекційна еритема);
- короста;
- медикаментозна хвороба чи інші прояви алергічних реакцій.

Далі у таблиці будуть розглянуті стани, котрі часто зустрічаються в дітей до 2-х років та супроводжуються висипом (Додаток 5).

## ДОДАТКИ

Додаток 1

**ВОЗ: таблиці ваги та зросту в дітей від народження до 10-ти років**

**Маса тіла (вага) у дівчаток**

Вік		Маса тіла (вага), дівчатка, показники, кг								
рік / місяць	місяць	дуже низький	низький	нижче середнього	середній	вище середнього	високий	дуже високий		
1	2	3	4	5	6	7	8	9		
0:0	0	2,0	2,4	2,8	3,2	3,7	4,2	4,8		
0:1	1	2,7	3,2	3,6	4,2	4,8	5,5	6,2		
0:2	2	3,4	3,9	4,5	5,1	5,8	6,6	7,5		
0:3	3	4,0	4,5	5,2	5,8	6,6	7,5	8,5		
0:4	4	4,4	5,0	5,7	6,4	7,3	8,2	9,3		
0:5	5	4,8	5,4	6,1	6,9	7,8	8,8	10,0		
0:6	6	5,1	5,7	6,5	7,3	8,2	9,3	10,6		
0:7	7	5,3	6,0	6,8	7,6	8,6	9,8	11,1		
0:8	8	5,6	6,3	7,0	7,9	9,0	10,2	11,6		
0:9	9	5,8	6,5	7,3	8,2	9,3	10,5	12,0		
0:10	10	5,9	6,7	7,5	8,5	9,6	10,9	12,4		
0:11	11	6,1	6,9	7,7	8,7	9,9	11,2	12,8		

Продовження Додатку 1

Вік		Маса тіла (вага), дівчатка, показники, кг								
рік / місяць	місяць	дуже низький	низький	нижче середнього	середній	вище середнього	високий	дуже високий		
1	2	3	4	5	6	7	8	9		
1:0	12	6,3	7,0	7,9	8,9	10,1	11,5	13,1		
1:3	15	6,7	7,6	8,5	9,6	10,9	12,4	14,1		
1:6	18	7,2	8,1	9,1	10,2	11,6	13,2	15,1		
1:9	21	7,6	8,6	9,6	10,9	12,3	14,0	16,0		
2:0	24	8,1	9,0	10,2	11,5	13,0	14,8	17,0		
2:3	27	8,5	9,5	10,7	12,1	13,7	15,7	18,0		
2:6	30	8,9	10,0	11,2	12,7	14,4	16,5	19,0		
2:9	33	9,3	10,4	11,7	13,3	15,1	17,3	20,0		
3:0	36	9,6	10,8	12,2	13,9	15,8	18,1	20,9		
3:3	39	9,9	11,2	12,7	14,4	16,5	19,0	22,0		
3:6	42	10,3	11,6	13,1	15,0	17,2	19,8	23,0		
3:9	45	10,6	12,0	13,6	15,5	17,8	20,7	24,1		
4:0	48	10,9	12,3	14,0	16,1	18,5	21,5	25,2		
4:3	51	11,2	12,7	14,5	16,6	19,2	22,4	26,3		
4:6	54	11,5	13,0	14,9	17,2	19,9	23,2	27,4		
4:9	57	11,8	13,4	15,3	17,7	20,6	24,1	28,5		
5:0	60	12,1	13,7	15,8	18,2	21,2	24,9	29,5		
5:6	66	12,9	14,6	16,6	19,1	22,2	26,2	31,3		
6:0	72	13,5	15,3	17,5	20,2	23,5	27,8	33,4		
6:6	78	14,1	16,0	18,3	21,2	24,9	29,6	35,8		

Продовження Додатку 1									
	2	3	4	5	6	7	8	9	
1									
<b>7:0</b>	<b>84</b>	14,8	16,8	19,3	22,4	26,3	31,4	38,3	
<b>8:0</b>	<b>96</b>	16,3	18,6	21,4	25,0	29,7	35,8	44,1	
<b>9:0</b>	<b>108</b>	18,1	20,8	24,0	28,2	33,6	41,0	51,1	
<b>10:0</b>	<b>120</b>	20,3	23,3	27,0	31,9	38,2	46,9	59,2	

### Довжина тіла (зріст) у дівчаток

Вік	Довжина тіла (зріст), дівчатка, показники, см								
	рік / місяць	місяць	дуже низький	низький	нижче середнього	середній	вище середнього	високий	дуже високий
1	2	3	4	5	6	7	8	9	
<b>0:0</b>	<b>0</b>	43,6	45,4	47,3	49,1	51,0	52,9	54,7	
<b>0:1</b>	<b>1</b>	47,8	49,8	51,7	53,7	55,6	57,6	59,5	
<b>0:2</b>	<b>2</b>	51,0	53,0	55,0	57,1	59,1	61,1	63,2	
<b>0:3</b>	<b>3</b>	53,5	55,6	57,7	59,8	61,9	64,0	66,1	
<b>0:4</b>	<b>4</b>	55,6	57,8	59,9	62,1	64,3	66,4	68,6	
<b>0:5</b>	<b>5</b>	57,4	59,6	61,8	64,0	66,2	68,5	70,7	
<b>0:6</b>	<b>6</b>	58,9	61,2	63,5	65,7	68,0	70,3	72,5	
<b>0:7</b>	<b>7</b>	60,3	62,7	65,0	67,3	69,6	71,9	74,2	
<b>0:8</b>	<b>8</b>	61,7	64,0	66,4	68,7	71,1	73,5	75,8	

Продовження Додатку 1									
	2	3	4	5	6	7	8	9	
1									
<b>0:9</b>	<b>9</b>	62,9	65,3	67,7	70,1	72,6	75,0	77,4	
<b>0:10</b>	<b>10</b>	64,1	66,5	69,0	71,5	73,9	76,4	78,9	
<b>0:11</b>	<b>11</b>	65,2	67,7	70,3	72,8	75,3	77,8	80,3	
<b>1:0</b>	<b>12</b>	66,3	68,9	71,4	74,0	76,6	79,2	81,7	
<b>1:3</b>	<b>15</b>	69,3	72,0	74,8	77,5	80,2	83,0	85,7	
<b>1:6</b>	<b>18</b>	72,0	74,9	77,8	80,7	83,6	86,5	89,4	
<b>1:9</b>	<b>21</b>	74,5	77,5	80,6	83,7	86,7	89,8	92,9	
<b>2:0</b>	<b>24</b>	76,7	80,0	83,2	86,4	89,6	92,9	96,1	
<b>2:3</b>	<b>27</b>	78,1	81,5	84,9	88,3	91,7	95,0	98,4	
<b>2:6</b>	<b>30</b>	80,1	83,6	87,1	90,7	94,2	97,7	101,3	
<b>2:9</b>	<b>33</b>	81,9	85,6	89,3	92,9	96,6	100,3	103,9	
<b>3:0</b>	<b>36</b>	83,6	87,4	91,2	95,1	98,9	102,7	106	
<b>3:3</b>	<b>39</b>	85,3	89,2	93,1	97,1	101,0	105,0	108,9	
<b>3:6</b>	<b>42</b>	86,8	90,9	95,0	99,0	103,1	107,2	111,2	
<b>3:9</b>	<b>45</b>	88,4	92,5	96,7	100,9	105,1	109,3	113,5	
<b>4:0</b>	<b>48</b>	89,8	94,1	98,4	102,7	107,0	111,3	115,7	
<b>4:3</b>	<b>51</b>	91,2	95,6	100,1	104,5	108,9	113,3	117,7	
<b>4:6</b>	<b>54</b>	92,6	97,1	101,6	106,2	110,7	115,2	119,8	
<b>4:9</b>	<b>57</b>	93,9	98,5	103,2	107,8	112,5	117,1	121,8	

Продовження Додатку 1									
	2	3	4	5	6	7	8	9	
1									
<b>5:0</b>	<b>60</b>	95,2	99,9	104,7	109,4	114,2	118,9	123,7	
<b>5:6</b>	<b>66</b>	97,4	102,3	107,2	112,2	117,1	122,0	127,0	
<b>6:0</b>	<b>72</b>	99,8	104,9	110,0	115,1	120,2	125,4	130,5	
<b>6:6</b>	<b>78</b>	102,1	107,4	112,7	118,0	123,3	128,6	133,9	
<b>7:0</b>	<b>84</b>	104,4	109,9	115,3	120,8	126,3	131,7	137,2	
<b>8:0</b>	<b>96</b>	109,2	115,0	120,8	126,6	132,4	138,2	143,9	
<b>9:0</b>	<b>108</b>	114,2	120,3	126,4	132,5	138,6	144,7	150,8	
<b>10:0</b>	<b>120</b>	119,4	125,8	132,2	138,6	145,0	151,4	157,8	

### Маса тіла (вага) у хлопчиків

рік / місяць	Вік	Маса тіла (вага), хлопчики, показники, кг						
		дуже низький	низький	нижче середнього	середній	вище середнього	високий	дуже високий
1	2	3	4	5	6	7	8	9
<b>0:0</b>	<b>0</b>	2,1	2,5	2,9	3,3	3,9	4,4	5,0
<b>0:1</b>	<b>1</b>	2,9	3,4	3,9	4,5	5,1	5,8	6,6
<b>0:2</b>	<b>2</b>	3,8	4,3	4,9	5,6	6,3	7,1	8,0
<b>0:3</b>	<b>3</b>	4,4	5,0	5,7	6,4	7,2	8,0	9,0
<b>0:4</b>	<b>4</b>	4,9	5,6	6,2	7,0	7,8	8,7	9,7

Продовження Додатку 1									
	2	3	4	5	6	7	8	9	
1									
<b>0:5</b>	<b>5</b>	5,3	6,0	6,7	7,5	8,4	9,3	10,4	
<b>0:6</b>	<b>6</b>	5,7	6,4	7,1	7,9	8,8	9,8	10,9	
<b>0:7</b>	<b>7</b>	5,9	6,7	7,4	8,3	9,2	10,3	11,4	
<b>0:8</b>	<b>8</b>	6,2	6,9	7,7	8,6	9,6	10,7	11,9	
<b>0:9</b>	<b>9</b>	6,4	7,1	8,0	8,9	9,9	11,0	12,3	
<b>0:10</b>	<b>10</b>	6,6	7,4	8,2	9,2	10,2	11,4	12,7	
<b>0:11</b>	<b>11</b>	6,8	7,6	8,4	9,4	10,5	11,7	13,0	
<b>1:0</b>	<b>12</b>	6,9	7,7	8,6	9,6	10,8	12,0	13,3	
<b>1:3</b>	<b>15</b>	7,4	8,3	9,2	10,3	11,5	12,8	14,3	
<b>1:6</b>	<b>18</b>	7,8	8,8	9,8	10,9	12,2	13,7	15,3	
<b>1:9</b>	<b>21</b>	8,2	9,2	10,3	11,5	12,9	14,5	16,2	
<b>2:0</b>	<b>24</b>	8,6	9,7	10,8	12,2	13,6	15,3	17,1	
<b>2:3</b>	<b>27</b>	9,0	10,1	11,3	12,7	14,3	16,1	18,1	
<b>2:6</b>	<b>30</b>	9,4	10,5	11,8	13,3	15,0	16,9	19,0	
<b>2:9</b>	<b>33</b>	9,7	10,9	12,3	13,8	15,6	17,6	19,9	
<b>3:0</b>	<b>36</b>	10,0	11,3	12,7	14,3	16,2	18,3	20,7	
<b>3:3</b>	<b>39</b>	10,3	11,6	13,1	14,8	16,8	19,0	21,6	
<b>3:6</b>	<b>42</b>	10,6	12,0	13,6	15,3	17,4	19,7	22,4	
<b>3:9</b>	<b>45</b>	10,9	12,4	14,0	15,8	18,0	20,5	23,3	
<b>4:0</b>	<b>48</b>	11,2	12,7	14,4	16,3	18,6	21,2	24,2	

## Продовження Додатку 1

1	2	3	4	5	6	7	8	9
<b>4:3</b>	<b>51</b>	11,5	13,1	14,8	16,8	19,2	21,9	25,1
<b>4:6</b>	<b>54</b>	11,8	13,4	15,2	17,3	19,8	22,7	26,0
<b>4:9</b>	<b>57</b>	12,1	13,7	15,6	17,8	20,4	23,4	26,9
<b>5:0</b>	<b>60</b>	12,4	14,1	16,0	18,3	21,0	24,2	27,9
<b>5:6</b>	<b>66</b>	13,3	15,0	17,0	19,4	22,2	25,5	29,4
<b>6:0</b>	<b>72</b>	14,1	15,9	18,0	20,5	23,5	27,1	31,5
<b>6:6</b>	<b>78</b>	14,9	16,8	19,0	21,7	24,9	28,9	33,7
<b>7:0</b>	<b>84</b>	15,7	17,7	20,0	22,9	26,4	30,7	36,1
<b>8:0</b>	<b>96</b>	17,3	19,5	22,1	25,4	29,5	34,7	41,5
<b>9:0</b>	<b>108</b>	18,8	21,3	24,3	28,1	33,0	39,4	48,2
<b>10:0</b>	<b>120</b>	20,4	23,2	26,7	31,2	37,0	45,0	56,4

## Довжина тіла (зріст) у хлопчиків

рік / місяць	Вік	Довжина тіла (зріст), хлопчики, показники, см						
		дуже низький	низький	нижче середнього	середній	вище середнього	високий	дуже високий
1	2	3	4	5	6	7	8	9
<b>0:0</b>	<b>0</b>	44,2	46,1	48,0	49,9	51,8	53,7	55,6
<b>0:1</b>	<b>1</b>	48,9	50,8	52,8	54,7	56,7	58,6	60,6
<b>0:2</b>	<b>2</b>	52,4	54,4	56,4	58,4	60,4	62,4	64,4

## Продовження Додатку 1

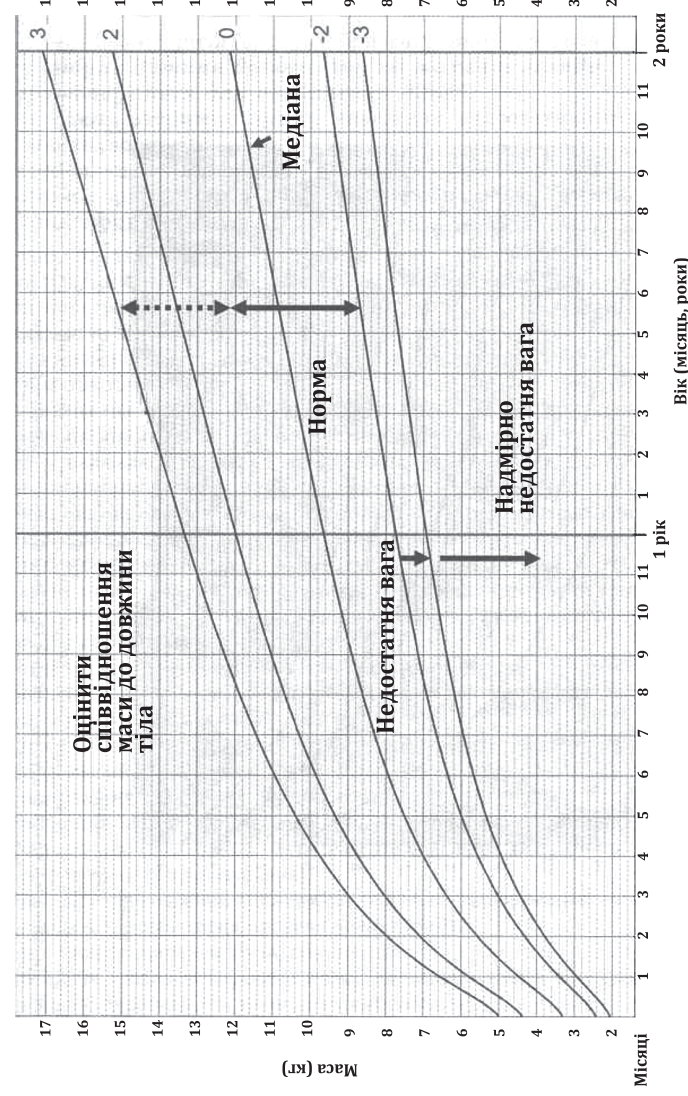
1	2	3	4	5	6	7	8	9
<b>0:3</b>	<b>3</b>	55,3	57,3	59,4	61,4	63,5	65,5	67,6
<b>0:4</b>	<b>4</b>	57,6	59,7	61,8	63,9	66,0	68,0	70,1
<b>0:5</b>	<b>5</b>	59,6	61,7	63,8	65,9	68,0	70,1	72,2
<b>0:6</b>	<b>6</b>	61,2	63,3	65,5	67,6	69,8	71,9	74,0
<b>0:7</b>	<b>7</b>	62,7	64,8	67,0	69,2	71,3	73,5	75,7
<b>0:8</b>	<b>8</b>	64,0	66,2	68,4	70,6	72,8	75,0	77,2
<b>0:9</b>	<b>9</b>	65,2	67,5	69,7	72,0	74,2	76,5	78,7
<b>0:10</b>	<b>10</b>	66,4	68,7	71,0	73,3	75,6	77,9	80,1
<b>0:11</b>	<b>11</b>	67,6	69,9	72,2	74,5	76,9	79,2	81,5
<b>1:0</b>	<b>12</b>	68,6	71,0	73,4	75,7	78,1	80,5	82,9
<b>1:3</b>	<b>15</b>	71,6	74,1	76,6	79,1	81,7	84,2	86,7
<b>1:6</b>	<b>18</b>	74,2	76,9	79,6	82,3	85,0	87,7	90,4
<b>1:9</b>	<b>21</b>	76,5	79,4	82,3	85,1	88,0	90,9	93,8
<b>2:0</b>	<b>24</b>	78,7	81,7	84,8	87,8	90,9	93,9	97,0
<b>2:3</b>	<b>27</b>	79,9	83,1	86,4	89,6	92,9	96,1	99,3
<b>2:6</b>	<b>30</b>	81,7	85,1	88,5	91,9	95,3	98,7	102,1
<b>2:9</b>	<b>33</b>	83,4	86,9	90,5	94,1	97,6	101,2	104,8
<b>3:0</b>	<b>36</b>	85,0	88,7	92,4	96,1	99,8	103,5	107,2
<b>3:3</b>	<b>39</b>	86,5	90,3	94,2	98,0	101,8	105,7	109,5
<b>3:6</b>	<b>42</b>	88,0	91,9	95,9	99,9	103,8	107,8	111,7

Закінчення Додатку 1

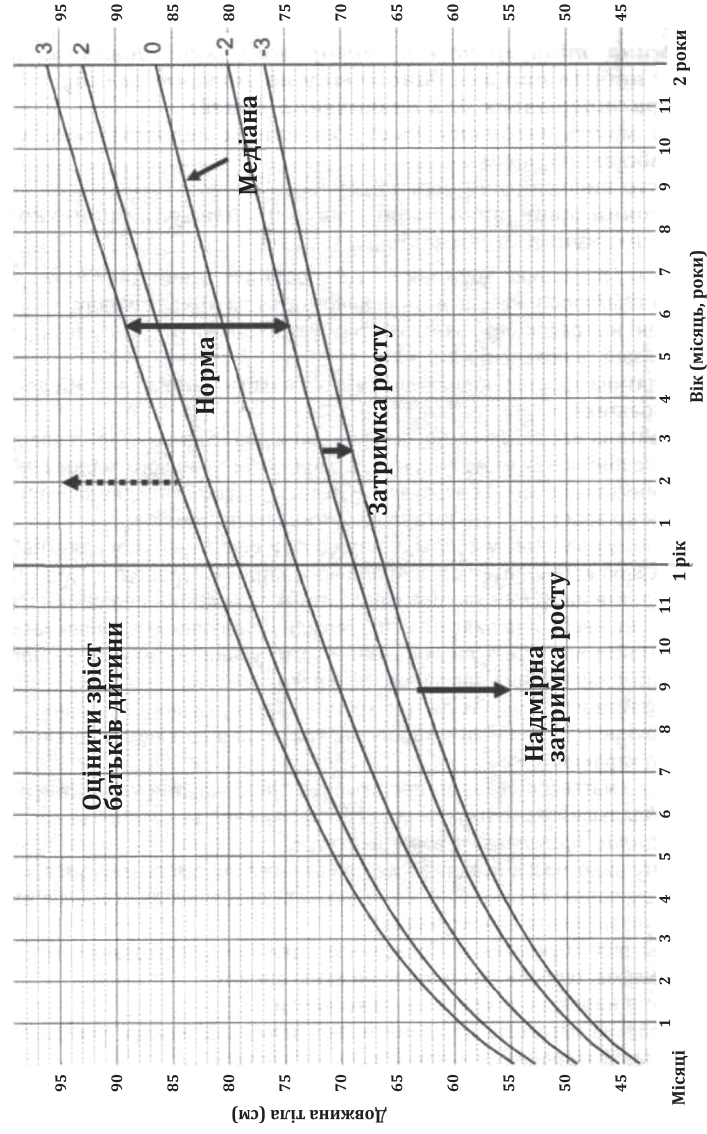
1	2	3	4	5	6	7	8	9
<b>3:9</b>	<b>45</b>	89,4	93,5	97,5	101,6	105,7	109,8	113,9
<b>4:0</b>	<b>48</b>	90,7	94,9	99,1	103,3	107,5	111,7	115,9
<b>4:3</b>	<b>51</b>	92,1	96,4	100,7	105,0	109,3	113,6	117,9
<b>4:6</b>	<b>54</b>	93,4	97,8	102,3	106,7	111,1	115,5	119,9
<b>4:9</b>	<b>57</b>	94,7	99,3	103,8	108,3	112,8	117,4	121,9
<b>5:0</b>	<b>60</b>	96,1	100,7	105,3	110,0	114,6	119,2	123,9
<b>5:6</b>	<b>66</b>	98,7	103,4	108,2	112,9	117,7	122,4	127,1
<b>6:0</b>	<b>72</b>	101,2	106,1	111,0	116,0	120,9	125,8	130,7
<b>6:6</b>	<b>78</b>	103,6	108,7	113,8	118,9	124,0	129,1	134,2
<b>7:0</b>	<b>84</b>	105,9	111,2	116,4	121,7	127,0	132,3	137,6
<b>8:0</b>	<b>96</b>	110,3	116,0	121,6	127,3	132,9	138,6	144,2
<b>9:0</b>	<b>108</b>	114,5	120,5	126,6	132,6	138,6	144,6	150,6
<b>10:0</b>	<b>120</b>	118,7	125,0	131,4	137,8	144,2	150,5	156,9

Додаток 2

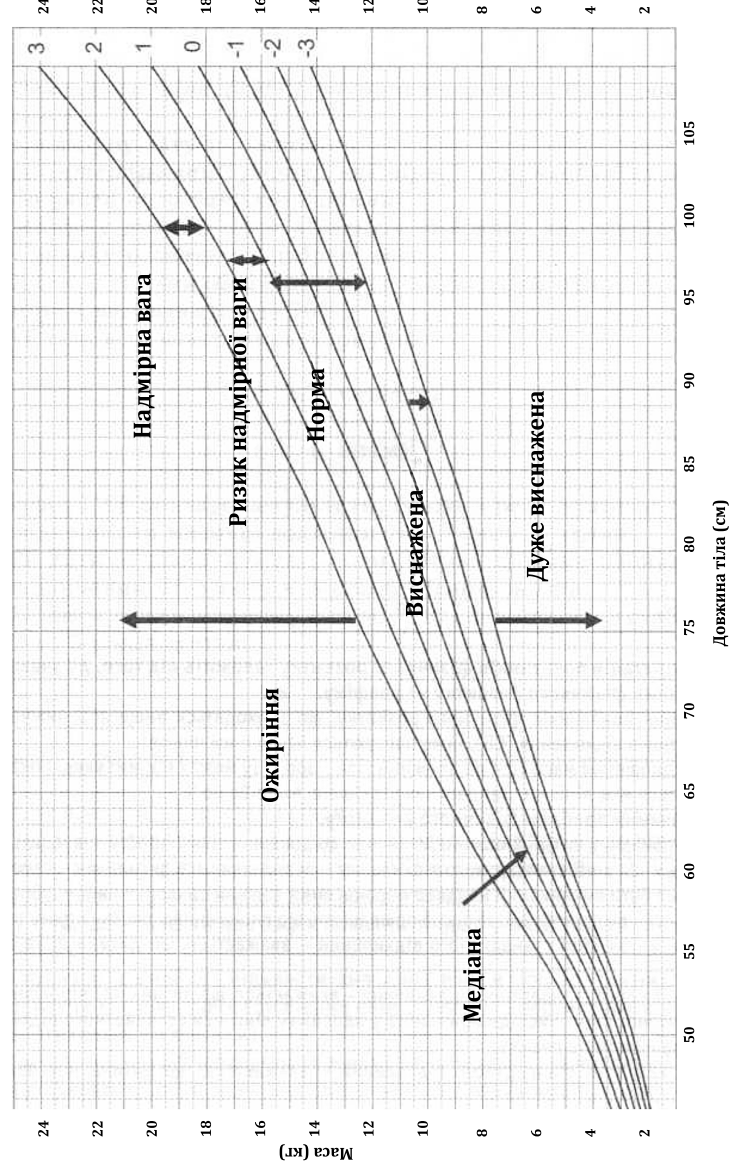
Таблиці для оцінки антропометричних показників у дітей  
Маса до віку, хлопчики від народження до 2 років (z-scores)



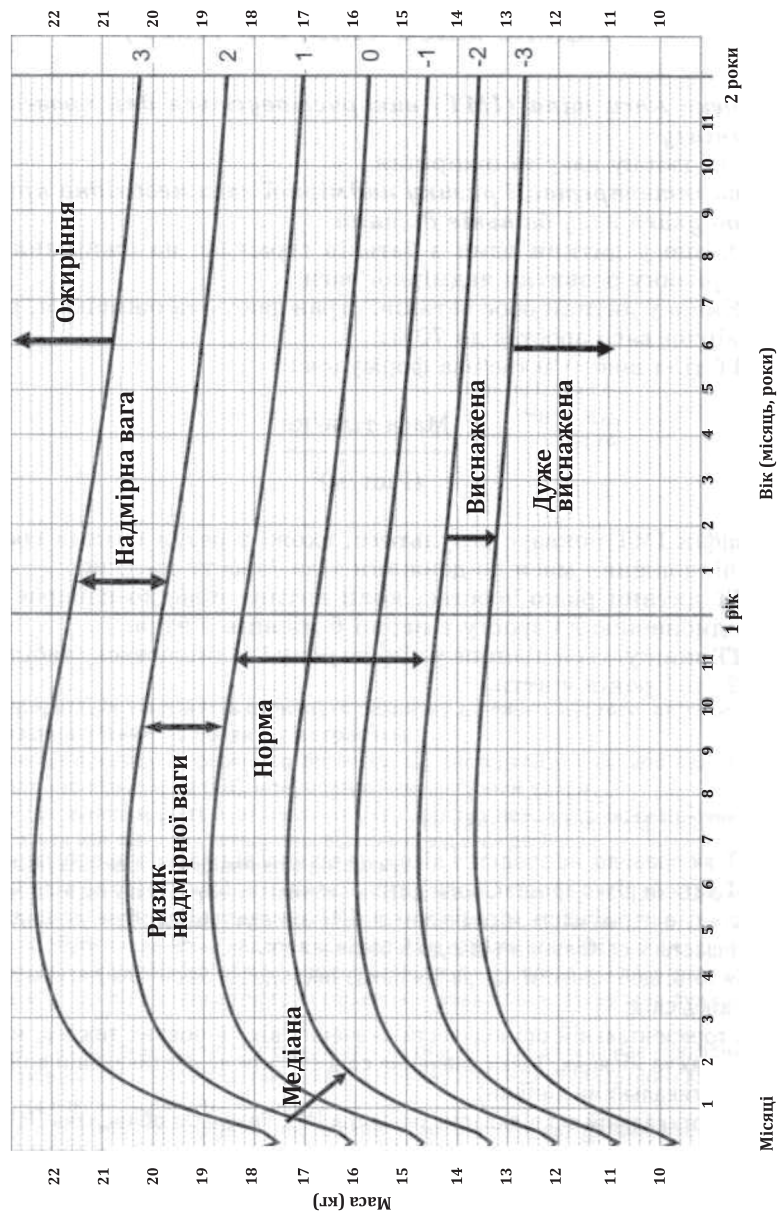
**Довжина тіла до віку, дівчинки від народження до 2 років (z-scores)**



**Маса тіла до довжини тіла, хлопчики від народження до 2 років (z-scores)**



Індекс маси тіла (ІМТ), хлопчики від народження до 2 років (z-scores)



**Синдром раптової дитячої смерті та інші, пов’язані зі сном, причини смерті дітей молодшого віку: створення безпечних умов для дитячого сну**

Діагноз «синдром раптової дитячої смерті» (СРДС) ставлять у разі смерті малюка (віком до 12 міс.), яку неможливо пояснити після ретельного розслідування випадку. Розслідування передбачає дослідження місця події, проведення посмертного розтину та аналіз історії хвороби. Увага зосереджується на тих випадках раптової неочікуваної дитячої смерті, що мають місце під час сну.

Викладені рекомендації розроблено з метою зменшення ризику СРДС та смертей, пов’язаних зі сном, серед загальної популяції дітей молодшого віку від задухи, асфіксії та утиснення.

У таблиці подано основні рекомендації та вказано рівень доказовості кожної з них. Зауважимо, що рандомізованих контрольованих досліджень щодо СРДС та інших випадків смерті, пов’язаних зі сном, не було проведено; натомість зазвичай проводять дослідження типу «випадок-контроль».

Рівень А
<p>Треба вкладати дитину спати тільки на спину.                      Поверхня для сну повинна бути твердою.                      Рекомендовано перебувати в одній кімнаті з дитиною, але не в одному ліжку.                      Не слід залишати в ліжечку м’які предмети та незакріплені постільні речі.                      Вагітним жінкам варто регулярно проходити допологовий огляд.                      Необхідно уникати тютюнового диму під час вагітності та після пологів.                      Не можна вживати алкоголь та наркотичні засоби під час вагітності та після пологів.</p>



Рекомендовано годувати дитину грудьми.  
Варто розглянути доцільність використання соски-пустушки під час сну дитини та її перебування в ліжечку.  
Необхідно уникати перегрівання дитини.  
Не слід використовувати кардіореспіраторні монітори в домашніх умовах для зниження ризику СРДС.

**Рівень В**

Діти повинні пройти імунізацію згідно з відповідним Календарем.  
Слід уникати користування додатковими засобами (що є у продажу) для зменшення ризику СРДС.  
Рекомендовано, щоб дитина лежала певний час на животі (не під час сну, під контролем), оскільки це сприяє її розвитку та мінімізує ризик позиційної плагіоцефалії.

**Рівень С**

Медичним працівникам, персоналу палат для новонароджених і відділень інтенсивної неонатальної терапії, а також особам, які доглядають за дітьми, необхідно дотримуватися рекомендацій зі зниження ризику СРДС від народження дитини.

**Примітки.**

Рекомендації розроблено згідно з рівнями доказовості Американської робочої групи з профілактичних заходів (США).

**Рівень А:** рекомендації складено на основі якісних і послідовних наукових доказів (тобто результатів принаймні 2 досліджень типу «випадок-контроль», систематичних оглядів або мета-аналізів, проведених належним чином із використанням належного дизайну).

**Рівень В:** рекомендації розроблено на основі обмежених або не досить послідовних наукових доказів. Наявних даних достатньо для того, щоб визначити, як впливають дані рекомендації на стан здоров'я.

**Рівень С:** рекомендації базуються на консенсусі та думці експертів.

**Рекомендовані граничні рівні для початку проведення фототерапії або обмінного переливання крові у новонароджених < 35 тижнів вагітності**

Гестаційний вік (тиждень)	Фототерапія (загальний сироватковий білірубін, мг/дл, [мкмоль/л])	
28 до < 30	6-8 [103-137]	12-14 [205-239]
30 до < 32	8-10 [137-171]	13-16 [222-274]
32 до < 34	10-12 [171-205]	15-18 [257-308]
34 до < 35	12-14 [205-239]	17-19 [291-325]

## Стани, котрі супроводжуються симптомом шкірного висипу у дітей

Патологічний стан	Симптоми	Лікувальна тактика
1 Кандидозна інфекція	2 – Темно-червоний висип із суміжними сателітними елементами в області підгузка у тому числі в шкірних складках. – Часто пухкі білі бляшки на язичку або слизовій оболонці порожнини рота. – Іноді має місце недавнє застосування антибіотиків в анамнезі.	3 Місцева терапія з використанням проти-грибкових засобів. При показах – пероральна чи парен-теральна терапія протигрибковими засобами.
Вітряна віспа	Червоні макули на обличчі, волосистій частині голови, тулубі та проксимальних відділах кінцівок, які прогресують протягом 10–12 год до невеликих папул, везикул та пустул, а потім до пустул з утиском у центрі, що утворюють скоринки. Інтенсивно сверблячі пухирі, які також інколи можуть виникнути на долонях, підшвах, волосистій частині голови та слизових оболонках, і в районі підгузку.	Легка форма вітряної віспи у дітей погребує лише симптоматичного лікування. Полегшення свербезу і запобігання подряпинам шкіри, що сприяє вторинній бактеріальній інфекції: – Системні антигістамінні засоби. – Колоїдні розчини(каламін). Пероральні протівірусні засоби (ацикло-вір) у разі призначення імунокомпетентним пацієнтам у межах перших 24 год після появи висипу трохи зменшують три-валість та тяжкість симптоматики.

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Вітряна віспа (продовження)		Однак, оскільки у дітей перебіг захворювання, як правило, доброякісний, антивірусне лікування зазвичай не рекомендується. Протівірусна терапія призначається у випадках: – Ті, що мають захворювання шкіри (зокрема, екземи). – З хронічним захворюванням легень. – Отримують довгострокову терапію саліцилатами. – Приймають кортикостероїди.
Інфекційна еритема (парвовірусна інфекція)	Зливна еритема на щоках (зовнішній вигляд як при ляпасі). Іноді лихоманка, нездужання.	Необхідне лише симптоматичне лікування інфекційної еритеми. Внутрішньовенний імуноглобулін використовувався, щоб скоротити віремію та посилити еритропоез у пацієнтів, які мають ослаблений імунітет (імунодефіцити), з аплазією еритроцитів.
Імпетиго	Небульозне імпетиго: безболісні, але сверблячі червоні виразки біля носа або рога, які досить швидко починають сочитися гноем або рідиною і утворюють скоринки медового кольору.	Лікування обмеженого імпетиго полягає у призначенні антибактеріальної мазі місцевого застосування (мупіроцин, ретапамулін).

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Імпетиго ( <i>продовження</i> )	Бульозне імпетиго: виникає, головним чином у дітей < 2 років.  Безболісні, заповнені рідиною пухирі, в основному на руках, ногах, і тулубі, оточені почервонілою і сверблячою шкірою, які після розриву утворюють жовті або сріблясті кірки.	Оральні антибіотики (наприклад, цефалексин) можуть бути необхідні для імунокомпromетованих пацієнтів, хворих з великими або резистентними ураженнями, спричиненими імпетиго чи ектимою; кліндаміцин або еритроміцин можуть бути використані у пацієнтів з алергією на пеніциліни.  До інших варіантів терапії відносяться відновлення структур шкірного бар'єру у хворих з фоновим атопічним дерматитом або розповсюдженим ксерозом шляхом використання зовнішніх пом'якшувальних засобів і при необхідності глюкокортикостероїдів. При хронічному носійстві стафілококів у носоглотці призначають місцеві антибіотики (мупіроцин) на 1 тиждень протягом 3 послідовних місяців.
Хвороба Лайма	Мігруюча еритема; еритемагозне ураження, що розширюється (приблизно 5–7 см) іноді з зоною очищення в центрі або, рідко, пурпурою (2%).	Доксициклін, який традиційно використовується в якості першої лінії терапії – не призначається у дитячій практиці (до 8 років), тому альтернативними препаратами є: азитроміцин, кларитроміцин,

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Хвороба Лайма ( <i>продовження</i> )	Часто стомлюваність, головний біль, біль у суглобах та у всьому тілі. Зазвичай в ендемічних районах з ризиком укусів кліщів, з / або без відомого укусу кліща.	амоксицилін, цефуроксим у відповідних до віку дозувань, тривалими курсами від 14 до 21 дня.
Кір	Макулопапулезний висип, що починається з обличчя і поширюється на тулуб і кінцівки.  Часто плями Копліка (білі плями на слизовій щік). Вони з'являються напередодні до появи шкірного висипу. Лихоманка, кашель, нежить, інфекція кон'юнктиви.	Лікування кору є симптоматичне. Прийом вітаміну А рекомендується для всіх дітей з кором. Доза приймається перорально 1 раз на день протягом 2 днів і залежить від віку дитини: >1 рік: 200 000 міжнародних одиниць (МО) 6–11 місяців: 100 000 МО <6 місяців: 50 000 МО
Менінгококцемія	Петехіальний висип, іноді з блискавичною пурпурою.  Лихоманка, млявість, драгівливість. У дітей старшого віку, менінгеальні знаки. Тахікардія, інколи артеріальна гіпотензія.	Для лікування менінгококового менінгіту або сепсису цефтріаксон слід застосувати внутрішньовенно (в/в) до отримання результатів тестування на чутливість. Замість цефтріаксону можна використувувати цефотаксим. Для дітей рекомендовано тривалість лікування – 5–7 днів; лікування довше 7 днів не є необхідним, якщо тільки не виникне ускладнення вторинною інфекцією. Дексаметазон 0,15 мг/кг в/в в кожні 6 год дітям.

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Контагіозний моллюск	Кластери тілесного кольору, папули з пупкоподібним вдавленням у центрі. Свербіж та дискорфорт відсутні.	Більшість висипів спонтанно регресують протягом 1–2 років, але вони можуть зберігатися протягом 2–3 років. Лікування контагіозного моллюска проводять за косметичними показаннями або для запобігання у подальшому поширенню інфекції. Можливе проведення терапії за допомогою коретажу, кріодеструкції, лазерної коагуляції, електрокоагуляції, трихлороцтової кислоти (розчин 25–40%), кантаридину, третиноїну та тазаротену. Періорбітальні ураження – деструктивні методи та місцеві препарати не слід застосовувати при ураженнях слизової оболонки очей або повік.
Дитяча роzeола	Папульозний висип, який з'являється раптово після 4 або 5 днів високої температури, як правило, коли лихоманка зникає.	Лікування дитячої роzeоли зазвичай симптоматичне. Фоскарнет або ганцикловір використовуються для лікування деяких пацієнтів з імунodefіцитом і важкою формою хвороби, особливо при енцефалітах.

Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Краснуха	Характеризується висипом, котрий починається на обличчі і поширюється донизу, у вигляді рожевих або світло-червоних макул (які можуть зливатися, утворюючи рівномірно забарвлені ділянки). Триває до 3 днів. Часто – збільшення лімфатичних вузлів (погилічних, заушних, задніх шийних), помірна лихоманка.	Лікування краснухи є симптоматичним.
Скарлатина	Лихоманка, іноді біль у горлі. Характеризується червоним макулопапульозним висипом, який зазвичай з'являється через 12–72 год після лихоманки. Локалізація на грудях, в пахвових западинах і в паху. Характерними ознаками є блідість носогубного трикутника, концентрація висипу в шкірних складках (лінії Пастія), малиновий язик. Часто супроводжується великою десквамацією на долонях і підлошвах, кінчиках пальців рук і ніг, в паху.	Пеніцилін є препаратом вибору для лікування інфекції. Пероральні препарати можна призначати в тому випадку, якщо пацієнт буде дотримуватися режиму прийому протягом обов'язкових 10 днів. Альтернативними препаратами можуть бути: цефалоспорины та азитроміцин – при непереносимості амоксициліну. Загримка лікування на 1–2 дні, (до отримання лабораторного підтвердження), не впливає вірність виникнення ускладнень.

Додатки

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Стафілококовий синдром «ошпареної шкіри»	<p>Поширені вогнища болісної еритеми, що утворюють великі в'ялі пухири, які легко розриваються, залишаючи великі ділянки десквамації.</p> <p>Розширення пухирів убік при легкому натисканні (позитивний симптом Нікольського).</p> <p>Не ушкоджує слизові оболонки.</p> <p>Зазвичай у дітей &lt; 5 років.</p>	<p>Слід негайно почати в/в введення резистентних до пеніцилінази антибіотиків, активних у відношенні стафілококу. Зазвичай використовують парентеральний прийом нафциліну з переходом на клоксацилін перорально при поліпшенні стану. Альтернативою є оксацилін і цефалоспорины (наприклад, цефазолін). Застосування кортикостероїдних препаратів протипоказано. Іноді використовуються пом'якшуючі засоби (наприклад, білий вазелін) для запобігання подальшій втраті води зі шкіри. Тем не менш, слід зменшити застосування терапії місцевої дії та контакт з пацієнтом. При розповсюдженому захворюванні слід проводити лікування шкіри як при опіках. Може бути дуже ефективним використання гелевих пов'язок із гідролізованого полімеру, частота зміни яких повинна бути мінімізованою.</p>

Дитина перших двох років життя в практиці сімейного лікаря

## Продовження Додатку 5

Атопічний дерматит	<p>Хронічні або рецидивні червоні лускаті плями, часто на згинальних поверхнях кінцівок.</p> <p>У деяких випадках – сімейний анамнез.</p>	<p>1. Підтримуюча терапія (включаючи консультації щодо підтримки належного стану шкіри та уникнення провокуючих факторів).</p> <p>2. Антигістамінні препарати (можуть допомогти зменшити свербіж завдяки своєму седативному ефекту).</p> <p>3. Місцеві кортикостероїдні препарати (у фазу загострення).</p> <p>4. Лікування суперінфекцій (антибіотики рідко чи протигрибкова терапія) у разі розвитку ускладнень.</p>
Медикаментозна алергія	<p>Дифузний макулопапулезний висип.</p> <p>Анамнез поточного чи недавнього (протягом 1 тижня) прийому лікарських засобів.</p>	<p>1. Припинення прийому препарату, що спричинив реакцію.</p> <p>2. За потреби – антигістамінні препарати та глюкокортикостероїдні препарати.</p> <p>Більшість токсидермій регресують після припинення прийому препарату та не вимагають подальшої терапії. При нагоді слід замінити підозрюваний засіб препаратом іншої хімічної природи.</p>

Додатки

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Медикаментозна алергія (продовження)		Якщо замінити препарат неможливо і спостерігається легка реакція, може знадобитись продовження лікування під ретельним наглядом.  Свербіж і кропив'янку можна контролювати за допомогою пероральних антигістамінних препаратів та кортикостероїдів для зовнішнього застосування.  При виникненні анафілактичного шоку проводиться лікування за алгоритмом лікування анафілактичного шоку  Рекомендовано призначення антигістамінних засобів (цетиризину, дезлоратадину, фексофенадину) у вікових дозуваннях. Глюкокортикоїди не є необхідними при ізолюванні кропив'янки. Проте короткий курс (зазвичай тиждень або менше) системних глюкокортикоїдів можна додати до антигістамінної терапії для пацієнтів із вираженим ангіоневротичним набряком або якщо симптоми зберігаються довше кількох днів.
Кропив'янка	Макулопапульозний висип, котрий супроводжується свербіжем.  Із анамнезу: вплив відомого чи потенційного алергену чи без зазначення.	

## Продовження Додатку 5

1	2	3
Кропив'янка (продовження)		Глюкокортикоїди не пригнічують дегрануляцію тучних клітин, але можуть діяти шляхом пригнічення різноманітних запальних механізмів. Призначається преднізолон від 0,5 до 1 мг/кг/добу (максимум 60 мг на добу), поступово зменшуючи дозу протягом 5–7 днів
Геморагічний васкуліт	Пальпована пурпура, що з'являється протягом від декількох днів до декількох тижнів, як правило, на прилеглих ділянках (наприклад, нижні кінцівки, сідниці).  Часто артрит, біль у животі.  Іноді гематурія, позитивна реакція калу на приховану кров та/або кишкова непрохідність.	У більшості випадків геморагічного васкуліту хворі отримують симптоматичне лікування. Захворювання закінчується одужанням протягом кількох тижнів, однак спостерігаються випадки рецидивного перебігу протягом 6 міс. Короткий курс глюкокортикоїдів рекомендований із залученням в процес травного тракту. Кортикостероїди в комбінації з циклофосфамідом призначаються хворим з ураженням нирок.
Хвороба Кавасаки	1. Дифузний еритемагозний макулопапульозний висип, який може мати різний зовнішній вигляд (наприклад, у вигляді кропив'янки, пурпури), але не бульозний або везикулярний; може виникати на долонях та/або підшвах.	У гострій стадії захворювання призначають ацетилсалцилову кислоту (АСК) у дозі 80–100 мг/кг на добу в комбінації з в/в імунглобуліном (ВВІГ). Високі дози АСК пацієнти отримують до 14 дня від початку захворювання або через 48–72 год

1 Хвороба Кавасакі (продовження)	2 2. Гарячка (часто > 39°С) протягом > 5 днів. 3. Червоні, потріскані губи, малиновий язик, кон'юнктивіт. 4. Шийна лімфоаденопагія. 5. Набряк рук і ніг. 6. Пізніше лущення пальців рук і ніг, що поширюється на долоні та підшви.	3 після нормалізації температури тіла, надалі дозу зменшують до 3–5 мг/кг на добу курсом до 6–8 тижнів за відсутністю змін з боку коронарних судин. ВВІГ призначають пацієнтам у дозі 2 мг/кг за одну інфузію. Оптимальний період введення препарату вважають 7–10 день з початку захворювання. Дітям, котрим діагност встановлений несвоєчасно (пізніше 10 дня від початку захворювання), уводити ВВІГ рекомендовано тільки у разі збереження лихоманки. За відсутності відповіді на введення ВВІГ, що оцінюються у разі утримання лихоманки понад 36 год або повторне її виникнення, рекомендують повторне введення ВВІГ у дозі 2 мг/кг.
---	---	---

## ЛІТЕРАТУРА

1. Антипкин Ю. Г. Стан здоров'я дитячого населення – майбутнє країни (частина 1) / Ю. Г. Антипкин, О. П. Волосовець, В. Г. Майданник, В. С. Березенко та ін. *Здоровье ребенка*. 2018. № 1. С. 1–11.
2. Белоусова О. Ю. Малюкові кольки: можливості немедикаментозної корекції. *Педіатрія*. 2022. № 5 (66).
3. Белоусова О. Ю., Казарян Л. В. Функціональні гастроінтестинальні розлади в дітей раннього віку: лікувати, спостерігати чи корегувати? *Zdorov'e rebenka*. 2020. Vol. 15. № 1. С. 24–29.
4. Волосовець О. П., Кривопустов С. П., Ковальчук О. Л., Шевцова Т. І., Купкіна А. В. Серцеві шуми в дітей. *Здоровье ребенка*. 2015. № 2 (61).
5. Вороненко Ю. В., Шекера О. Г., Іванов Д. Д. та ін. Актуальні питання нефрології в практиці сімейного лікаря. Київ, 2015. 356 с.
6. Горбатюк О. М. Аномалії сечової протоки у дітей. *Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина*. 2022. Т. XII. № 4 (46). С. 67–72.
7. Горленко О. М., Дубініна У. Г., Томей А. І., Пушкаренко О. А., Курах Д. Й., Чухран Ю. Ю. Кольки у немовлят: сучасні погляди на відому проблему. *Проблеми клінічної педіатрії*. 2017. № 1–2. С. 15–20.
8. Дерматологія і венерологія : підручник / В. І. Степаненко, А. І. Чоботарь, С. О. Бондарь та ін. *Медицина*. 2020. 2-ге видання. 336 (чорно-білі) + 48 кольорові вклейки.
9. Єсіпова С. І., Дмитришин Б. Я., Бовкун О. А., Дмитришин О. А. Педіатричні критерії Риму IV: зміни та порівняння з Римськими критеріями III. *Семейная медицина*. 2018. № 1 (75). С. 20–23.
10. Єфанова А. О., Мишина Н. В. Синдром зригування у дітей раннього віку: діагностика і корекція. *Сучасна педіатрія. Україна*. 2020. № 1 (105). С. 38–42.

11. Жовтяниця новонароджених : навчальний посібник для студентів 6 курсу медичного факультету, лікарів-інтернів, педіатрів, сімейних лікарів / В. І. Мазур, Т. Є. Шумна, С. М. Недельська. Запоріжжя : Запорізький державний медичний університет, 2017. 67 с.

12. Качалова О. С. Особливості діагностики синдрому зригування у дітей молодшого віку. *Міжнародний журнал педіатрії, акушерства та гінекології*. Квітень/Червень 2019. Т. 13. № 2. С. 4–8.

13. Лук'янова І. С., Медведенко Г. Ф., Тарасюк Б. А., Головченко О. В., Солодущенко В. В. Жовтяниця новонароджених: особливості ехографічних проявів. *Перинатологія і педіатрія*. 2018. № 4 (76). С. 87–92.

14. Мазур Л. П., Марущак М. І., Батюх О. В. Опитувальники як основні інструменти в діагностиці розладів сну. *Вісник медичних і біологічних досліджень*. 2021. № 3 (9). С. 97–99.

15. Майданник В. Г., Гнилокурченко Г. В., Альюсеф М. Х. Розлади сну у дітей. *Міжнародний журнал педіатрії, акушерства та гінекології*. Квітень/Червень 2018. Т. 12. № 2. С. 33–38.

16. Марушко Ю. В. та співавт. Клінічне обстеження та семіотика уражень органів та систем у дітей (видання четверте, доповнене). Київ : ФОРМ Сторожук О. В., 2013. 202 с.

17. Наказ МОЗ України від 16.09.2011 № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів» (в редакції № 190 від 01.02.2022 р.).

18. Наказ МОЗ України від 03.09.2017 № 1073 «Про затвердження норм фізіологічних потреб населення України в основних харчових речовинах і енергії».

19. Наказ МОЗ України від 03.11.2008 № 627 «Про затвердження протоколу лікування дітей з інфекціями сечової системи і тубулоінтерстиціальним нефритом».

20. Новий клінічний протокол «Допомога новонародженим з жовтяницею». Неонатальна жовтяниця. Queensland Clinical Guidelines. На підставі вимог наказу МОЗ України

від 29 грудня 2016 р. № 1422 «Про внесення змін до наказу МОЗ України від 28 вересня 2012 р. № 751».

21. Обґрунтування доз вітаміну D3 для профілактики D-вітамінної недостатності та вітамін D-дефіцитних станів у здорових дітей різного віку. *Інформаційний лист*. № 63. 2017.

22. Особливості діагностики та підходи до лікувально-профілактичного харчування дітей раннього віку з функціональними розладами травної системи : метод. рекомендації / О. Г. Шадрін, С. Л. Няньковський, Г. В. Бекетова та ін. Київ : ТОВ «ЛЮДИ В БІЛОМУ», 2016. 28 с.

23. Пашкова О. Є. Тактика лікування функціональних закрепів у дітей. *Здоров'я ребенка*. 2019. Т. 14. № 4.

24. Пропедевтична педіатрія : підручник для студ. вищ. мед. навч. закладів / В. Г. Майданник, В. Г. Бурлай, О. З. Гнатейко та ін. ; за ред. проф. В. Г. Майданника. Вінниця : Нова Книга, 2012. 880 с. : іл. С. 96–149.

25. Сінха А., Сазавал С., Прадхан А. та ін. Хлоргексидин для догляду за шкірою або пуповиною для профілактики смертності та інфекцій у новонароджених. *Кокранівська база даних Syst Rev* 2015; :CD007835.

26. Сучасне ведення лактації та грудного вигодовування : навчальний посібник / Є. Є. Шунько, Л. І. Тутченко, О. О. Костюк, Т. Л. Марушко. Київ, 2002. С. 152.

27. Тахіаритмії у дітей / за ред. Г. С. Сенаторової ; колектив авт. : М. О. Гончарь, Г. Р. Муратов, О. І. Страшок, М. А. Хаїн, М. І. Стрелкова. Харків, 2018. 84 с.

28. Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги дітям із функціональними гастроінтестинальними розладами. 2013. URL: <https://zakon.rada.gov.ua/rada/show/v0059282-13#Text>

29. Фізичний розвиток дитини : навч. посібник для студентів 3 курсу мед. факультету / О. Г. Іванько, М. В. Пацера, Н. В. Кизима та ін. Запоріжжя : ЗДМУ, 2013. 65 с.

30. Хоменко В. Є. Дискусійні питання малюкової кольки (у світлі Римських критеріїв 4). *Дитячий лікар*. 2017. № 3 (54).



31. Шадрін О. Г., Марушко Т. Л., Няньковська О. С., Бондаренко Н. Ю. Алгоритм діагностики й лікування функціональних гастроінтестинальних розладів у дітей раннього віку. *Здоров'є ребенка*. 2019. Т. 14. № 8.

32. Шадрін О. Г., Марушко Т. Л., Радушинська Т. Ю., Марушко Р. В., Фисун В. М. Сучасні підходи до корекції метеоризму в дітей раннього віку. *Здоров'є ребенка*. 2018. Т. 13. № 2.

33. Шадрін О. Г., Марушко Т. Л., Радушинська Т. Ю., Марушко Р. В., Фисун В. М., Ковальчук А. А., Бондаренко Н. Ю. Харчова непереносимість у патогенезі функціональних захворювань шлунково-кишкового тракту в дітей раннього віку: підходи до діагностики та лікування. *Перинатологія і педіатрія*. 2016. № 1 (65). С. 104–111.

34. Шадрін О. Г., Няньковський С. Л., Бекетова Г. В. Особливості діагностики та підходи до лікувально-профілактичного харчування дітей раннього віку з функціональними розладами травної системи. *Дитячий лікар*. 2017. № 1 (52). С. 15–36.

35. Яблонь О. С. Епідермальний фактор росту у новонароджених дітей із затяжними жовтяницями / О. С. Яблонь, О. Г. Мазур. *Перинатологія і педіатрія*. 2016. № 4 (68). С. 60–62.

36. Ahlforss C. E., Bhutani V. K., Wong R. J., Stevenson D. K. Bilirubin binding in jaundiced newborns: from bench to bedside? *Pediatr Res*. 2018, Jul 2.

37. American Academy of Family Physicians. Breastfeeding, Family Physicians Supporting (Position Paper). 2014. URL: <https://www.aafp.org/about/policies/all/breastfeeding-support.html> (Accessed on July 03, 2020).

38. American Academy of Pediatrics. Sample Hospital Breastfeeding Policy for Newborns. URL: <https://njaap.org/uploadfiles/documents/f48.pdf> (Accessed on December 18, 2020).

39. Kimberlin D. W., Barnett E. D., Lynfield R., Sawyer M. H. (Eds). Vaccine administration. In: *Red Book: 2021–2024*. Report of the Committee on Infectious Diseases, 32nd ed. American Academy of Pediatrics. Itasca, 2021. P. 26.

40. Banner A., Dinsey M., Ezzedine K., Dadzie O. The spectrum of skin diseases occurring in a multiethnic population in north-west London, U. K. : findings from a cross-sectional descriptive study. *Br J Dermatol*. 2017. Vol. 176. P. 523.

41. Bathgate CJ1, Fernandez-Mendoza J2. Insomnia, Short Sleep Duration and High Blood Pressure: Recent Evidence and Future Directions for the Prevention and Management of Hypertension. *Curr Hypertens Rep*. 2018. Vol. 20 (6). P. 52.

42. Benninga M. A., Nurko S., Faure C., Hyman P. E., Roberts I., Schechter N. L. Childhood functional gastrointestinal disorders: neonate/toddler. *Gastroenterology*. 2016. Vol. 150. P. 1433–1455.

43. Braegger C., Campoy C., Colomb V., Decsi T., Domellof M., Fewtrell M. et al. Vitamin D in the healthy European paediatric population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013. Vol. 56 (6). P. 692–701.

44. Capurso L. Thirty Years of *Lactobacillus rhamnosus* GG. *Journal of Clinical Gastroenterology*. 2019. Vol. 53. P. 1–41.

45. Choi Y. J., Kim M. K., Jeong S. J. Vitamin D deficiency in infants aged 1 to 6 months. *Korean J Pediatr*. 2013. Vol. 56. P. 205–210.

46. Choosing Wisely. Five Things Physicians and Patients Should Question. 2022. Available at: <http://www.choosingwisely.org/societies/american-academy-of-pediatrics-section-on-endocrinology/> (Accessed on May 04, 2022).

47. Coulson I. H., Benton E. C., Ogden S. Diagnosis of skin disease. In: *Rook's Textbook of Dermatology*, 9th ed, Griffiths C., Barker J., Bleiker T, et al (Eds). Wiley-Blackwell, 2016.

48. Drossman D. A., Hasler W. L. Rome IV – Functional GI Disorders: Disorders of Gut-Brain Interaction. *Gastroenterology*. 2016. May. Vol. 150 (6). P. 1257–1261. DOI: 10.1053/j.gastro.2016.03.035.

49. Dye T. J., Gurbani N., Simakajornboon N. Epidemiology and pathophysiology of childhood narcolepsy. *Paediatr Respir Rev*. 2018. Vol. 25. P. 14–18.

50. Esteller E1, Villatoro JC2, Agero A2 et al. Obstructive sleep apnea syndrome and growth failure. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2018. Vol. 108. P. 214–218.

51. Gordon M., Gohil J., Banks S. S. Parent training programmes for managing infantile colic. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019. Vol. 12.

52. Grossman Z., Hadjipanayis A., Stiris T., Del Torso S., Mercier J. C., Valiulis A. et al. Vitamin D in European children statement from the European academy of Paediatrics (EAP). *Eur J Pediatr.* 2017. Vol.176 (6). P. 829–831.

53. Guarino A. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases evidence-based guidelines for the management of acute gastroenteritis in children in Europe: update 2014 / A. Guarino, S. Ashkenazi, D. Gendrel et al. *J. Pediatr. Gastroenterol.* 2014. Jul. Vol. 59 (1). P. 132–152.

54. Guideline on urological infections. *European Association of Urology.* 2010.

55. Halleran D. R., Minneci P. C., Cooper J. N. Зв'язок між віком і результатами лікування пупкової грижі у дітей: когортне дослідження на основі популяцій у багатьох штатах. *J Pediatr.* 2020. Vol. 217. P. 125.

56. Hegyi T., Kleinfeld A., Huber A. et al. Unbound bilirubin measurements by a novel probe in preterm infants. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2018. Mar. 12. P. 1–6.

57. Hyperbilirubinemia Screening, Assessment and Treatment (Well Newborn Greater Than 35 Weeks Gestation).

58. Immunize.org. Ask the experts. Administering vaccines. URL: <https://www.immunize.org/askexperts/administering-vaccines.asp> (Accessed on January 18, 2023).

59. Lakshminrusimha S., Keszler M. Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn. *Neoreviews.* 2015. Dec. Vol. 16 (12). P. 680–692.

60. Kanishk Jha, George N. Nassar, Kartikeya Makker. Transient Tachypnea of the Newborn. Last Update: July 5, 2022.

61. Kassab M., Khriesat W. M., Anabrees J. Diuretics for transient tachypnoea of the newborn. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015. Vol. 11.

62. Kroger A., Bahta L., Hunter P. General Best Practice Guidelines for Immunization. Best Practices Guidance of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). Vaccine administration. URL: <https://www.cdc.gov/vaccines/hcp/acip-recs/general-recs/administration.html> (Accessed on January 18, 2023).

63. Munns C. F., Shaw N., Kiely M., et al. Global Consensus Recommendations on Prevention and Management of Nutritional Rickets. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016. Vol. 101. P. 394.

64. National Institute for Health and Care Excellence. Neonatal infection: antibiotics for prevention and treatment. NICE guideline [NG195]. 2021.

65. Nelson Essentials of Pediatrics. 9th Edition. Elsevier, 2022.

66. New WHO Child Growth Standards, 2006.

67. Ophoff D., Slaats M. A., Boudewyns A., Glazemakers I., Van Hoorenbeeck K., Verhulst S. L. Sleep disorders during childhood: a practical review. *Eur J Pediatr.* 2018. Vol. 177 (5). P. 641–648.

68. Steer-Massaró C. Неонатальний омфаліт після народження Lotus. *Жіноче здоров'я акушерки.* 2020. Vol. 65. С. 271.

69. Tan M. L., Abrams S. A., Osborn D. A. Vitamin D supplementation for term breastfed infants to prevent vitamin D deficiency and improve bone health. *Cochrane Database Syst Rev.* 2020. Vol. 12.

70. Tkach S. M. Roman criteria for IV functional gastrointestinal disorders: what's new in the latest version. *Suchasna gastroenterologija.* 2016. Vol. 4. P. 116–122.

71. UNICEF log of signatories to the International Code of Marketing of Breast-milk Substitutes. URL: [https://sites.unicef.org/nutrition/index\\_24805.html](https://sites.unicef.org/nutrition/index_24805.html) (Accessed on April 02, 2021).

72. Vandenplas I., Alarcon P. Updated algorithms for managing frequent gastrointestinal symptoms in infants. *Benef Microbes.* 2015. Vol. 6 (2). P. 199–208. DOI: 10.3920/BM2014.0075.

73. Vandenplas Y., Rudolph C. D., DiLorenzo C. et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines: joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and

the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN). *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 2018. Vol. 49. P. 498–547.

74. Wolke D. Persistent infant crying and hyperactivity problems in middle childhood / D. Wolke, P. Rizzo, S. Woods. *Pediatrics*. 2002. Vol. 109. P. 1054–1060.

75. World Health Organization. Infant and young child feeding. 2020. URL: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/infant-and-young-child-feeding> (Accessed on August 09, 2021).

76. Zeanah C. H., Lieberman A. Defining relational pathology in early childhood: the diagnostic classification of mental health and developmental disorders of infancy and early childhood dc:0–5 approach. *Infant Ment Health J.* 2016. Vol. 37 (5). P. 509–520.

77. Zens T., Nichol P. F., Cartmill R., Kohler J. E. Лікування безсимптомних педіатричних пупкових гриж: систематичний огляд. *J Pediatr Surg.* 2017. Vol. 52. P. 1723.

78. Zittermann A. Vitamin D status, supplementation and cardiovascular disease. *Anticancer Res.* 2018. Vol. 38. P. 1179–1186.

### **Інформаційні ресурси**

1. <http://www.moz.gov.ua/ua/portal/>
2. <http://www.uptodate.com>
3. <http://www.medscape.com>
4. [https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2019/11/2016\\_438\\_ykpmd\\_ivhdv.pdf](https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2019/11/2016_438_ykpmd_ivhdv.pdf)
5. <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/infant-and-young-child-feeding>
6. <https://www.uptodate.com/contents/breastfeeding-parental-education-and-support/abstract/1>
7. <https://www.uptodate.com/contents/common-problems-of-breastfeeding-and-weaning/abstract/6>
8. <https://uroweb.org/guideline/paediatric-urology/?type=summary-of-changes>

9. [https://www.rmj.ru/articles/urologiya/Primenenie\\_preparata\\_Kanefron\\_N\\_v\\_urologicheskoy\\_praktike/](https://www.rmj.ru/articles/urologiya/Primenenie_preparata_Kanefron_N_v_urologicheskoy_praktike/)

10. [http://www.who.int/childgrowth/standards/height\\_for\\_age/en/index.html](http://www.who.int/childgrowth/standards/height_for_age/en/index.html)

11. <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/infant-and-young-child-feeding>

12. <https://doi.org/10.1080/14767058.2018.1448380>

13. <http://d-l.com.ua/files/37382816.pdf>

14. <https://doi.org/10.1038/s41390-018-0010-3>

15. <https://www.cadth.ca/sites/default/files/pdf/htis/2018/RB1212%20Phototherapy%20for%20Jaundice%20Final.pdf>

16. [https://www.health.qld.gov.au/\\_\\_data/assets/pdf\\_file/0018/142038/g-jaundice.pdf](https://www.health.qld.gov.au/__data/assets/pdf_file/0018/142038/g-jaundice.pdf)

17. <https://extranet.ahsnet.ca/teams/policydocuments/1/clp-prov-womens-health-postpartum-hyperbilirubinemia-hcs-238-01.pdf>

*Навчальне видання*

**ЗУБАРЕНКО** Олександр Всеволодович,

**КОПІЙКА** Ганна Кузьмівна,

**ЛОТИШ** Надія Григорівна та ін.

## **ДИТИНА ПЕРШИХ ДВОХ РОКІВ ЖИТТЯ В ПРАКТИЦІ СІМЕЙНОГО ЛІКАРЯ**

Навчальний посібник

*За редакцією заслуженого діяча науки і техніки України,  
доктора медичних наук, професора **О. В. Зубаренка***

Технічний редактор Ю. Назарова

Дизайн обкладинки В. Савельєва

Верстка Ю. Семенченко



Підписано до друку \_\_\_\_\_ р.

Формат 60×84/16. Папір офсетний.

Цифровий друк. Гарнітура Cambria.

Ум. друк. арк. 25,46. Наклад 300.

Замовлення № 0223-009.

Видавництво та друк: Олді+  
65101, м. Одеса, вул. Інглезі, 6/1,  
тел.: +38 (095) 559-45-45, e-mail: office@oldiplus.ua  
Свідоцтво ДК № 7642 від 29.07.2022 р.

Замовлення книг:  
тел.: +38 (050) 915-34-54, +38 (068) 517-50-33  
e-mail: book@oldiplus.ua

