

# ПЕДІАТРІЯ

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА,  
НЕВІДКЛАДНІ СТАНИ



ОДЕСЬКИЙ  
МЕДУНІВЕРСИТЕТ



# **ПЕДІАТРІЯ**

## **ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА, НЕВІДКЛАДНІ СТАНИ**

Навчальний посібник

За редакцією проф. М. Л. Аряєва, проф. Н. В. Котової

*Рекомендовано Міністерством освіти і науки,  
молоді та спорту України*



Одеса  
Одеський медуніверситет  
2017

УДК 616-053.31(075.8)  
ББК 57.333я73  
П 24

*Автори:* М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, О. О. Зелінський, Л. Є. Капліна,  
Н. К. Бределева, Л. В. Васильченко, В. І. Величко, Н. Ю. Горностаєва,  
Ю. В. Десятська, Р. В. Кожевін, Н. А. Кононенко, В. Н. Кукушкін,  
Н. Л. Мерікова, Л. І. Сеньківська, А. А. Старикова, І. М. Шевченко

*Рецензенти:* Ю. С. Коржинський — зав. кафедри педіатрії та неонатології  
Львівського національного медичного університету  
ім. Данила Галицького, д-р мед. наук, проф.  
Г. С. Сенаторова — зав. кафедри педіатрії № 1 та неонатології  
Харківського національного медичного університету,  
д-р мед. наук, проф.

*Рекомендовано Міністерством освіти і науки,  
молоді та спорту України як навчальний посібник  
для студентів вищих навчальних закладів  
(Лист № 0/11-5168 від 23.06.2011 р.)*

**Педіатрія:** диференційна діагностика, невідкладні стани :  
П 24 навч. посібник / М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, О. О. Зелінський  
[та ін.] ; за ред. М. Л. Аряєва, Н. В. Котової. — Одеса :  
ОНМедУ, 2017. — 280 с.  
ISBN 978-966-443-082-8

У навчальному посібнику викладено сучасні уявлення про диференційну діагностику синдромів і симптомів, алгоритми першої та невідкладної медичної допомоги при критичних станах у дітей. Наводяться питання для самоконтролю й обговорення, клінічні ситуаційні завдання з еталонами відповідей.

Для студентів медичних факультетів вищих медичних навчальних закладів III–IV рівня акредитації.

УДК 616-053.31(075.8)  
ББК 57.333я73

ISBN 978-966-443-082-8

© М. Л. Аряєв, Н. В. Котова, О. О. Зелінський  
та ін., 2017  
© Одеський національний медичний університет, 2017

## ВСТУП

Навчальний посібник «Педіатрія: диференційна діагностика, невідкладні стани», рекомендований Міністерством освіти і науки, молоді та спорту України, є логічним завершенням матеріалу, що викладений у навчальному посібнику «Педіатрія» у двох томах за редакцією М. Л. Аряєва, Н. В. Котової, виданому Одеським національним медичним університетом у 2014 р.

Навчальний посібник підготовлений за тематикою типової програми «Педіатрія, дитячі інфекції» МОЗ України і цілковито відповідає положенням «Закону про вищу освіту», прийнятому Верховною Радою 1.07.2014 р., та завданням реформування системи охорони здоров'я на основі розвитку національної моделі первинної педіатричної медико-санітарної допомоги в умовах формування єдиного медичного простору і впровадження принципів медичного страхування. Повною мірою враховані матеріали з діагностики та лікування, що включені до клінічних настанов і чинних клінічних протоколів МОЗ України та зміст Державного формуляра лікар-

ських засобів. Фактичний матеріал сприяє впровадженню формулярної системи як елемента стандартизації медичної допомоги населенню і базується на принципах доказової медицини та біомедичної етики.

Концептуальна основа навчального посібника залишається незмінною і полягає у викладенні диференційної діагностики та невідкладних станів відповідно до вимог кредитно-модульної системи. Такий підхід дозволяє отримати суттєві дидактичні переваги та підтримує входження вищих медичних навчальних закладів України в Болонський процес, який є одним із заходів політико-економічної стратегії європейської інтеграції України в умовах світової глобалізації. Навчальний посібник містить багато таблиць, контрольні питання, завдання.

Автори використовували власний досвід викладання педіатрії, дані вітчизняних і зарубіжних інформаційних джерел, а також матеріали участі у міжнародних проектах, грантах, програмах, конгресах та симпозіумах.

# Розділ 1

## ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ЗАГАЛЬНИХ ОЗНАК І СИМПТОМІВ

---

### 1.1. ПОРУШЕННЯ ФІЗИЧНОГО РОЗВИТКУ

*Визначення поняття.* Фізичний розвиток — це динамічні зміни антропометричних показників у дитини, сумарний індикатор стану здоров'я окремої дитини та популяції. Оцінка антропометричних показників та їх співвідношення у дітей здійснюється за міжнародними стандартами фізичного розвитку дитини (номограми сигмальних відхилень або центильні таблиці) в усіх країнах незалежно від етнічної належності, соціально-економічного статусу та виду харчування.

Порушення фізичного розвитку — відхилення показників антропометричних вимірювань у дитини від стандартів фізичного розвитку. Виділяють затримку і прискорення фізичного розвитку, розлади маси тіла (недостатня маса тіла, виснаження, значне виснаження, надмірна маса тіла, ожиріння), розлади зросту (затримка зросту, надмірна затримка зросту, дуже високий зріст).

#### ЗАТРИМКА ФІЗИЧНОГО РОЗВИТКУ

*Визначення поняття.* Затримка фізичного розвитку — відхилення антропометричних показників (маси тіла та/або зросту) дитини відповідного віку від стандартів фізичного розвитку з їх розташуванням на номограмах нижче лінії двох стандартних відхилень — «-2σ» (10-го центиля).

Недостатню масу тіла реєструють за номограмами сигмальних відхилень маси тіла до віку при знаходженні показника у проміжку між «-2σ» та «-3σ» для даного віку. Надмірно недостатню масу виявляють при знаходженні показника маси тіла нижче «-3σ» (3–5-го центиля) для даного віку. Виснаження констатують при реєстрації показника співвідношення маси тіла до довжини/зросту у проміжку між «-2σ» та «-3σ» або індексу маси тіла для віку між «-2σ» та «-3σ». Значне виснаження встановлюють за наявності показника співвідношення маси тіла до довжини/зросту нижче «-3σ» або індексу маси тіла до віку нижче «-3σ».

При виявленні у дитини зросту для віку у проміжку між «-2σ» і «-3σ» констатують затримку зросту. Якщо зріст для віку менше «-3σ» — це над-

мірна затримка зросту. Карликовість (мікросомія, нанізм, наносомія) — вкрай низький зріст у порівнянні зі статевою та віковою нормою, для дорослих чоловіків нижче 130 см, для дорослих жінок нижче 120 см.

*Епідеміологія.* Затримка фізичного розвитку виявляється у 1–5 % педіатричних пацієнтів, частіше у ранньому віці. У розвинутих країнах до 10 % дітей першого року життя мають недостатню масу тіла. Затримка зросту виявляється у 3–8 % дітей, при цьому лише у 8,5 % з них вона зумовлена дефіцитом гормону зросту, у решти дітей найчастіше виявляють конституціональні особливості росту і розвитку, рідше — тяжкі соматичні захворювання, дефіцит інших анаболічних гормонів, генетичні та хромосомні захворювання.

*Причини виникнення та механізм розвитку.* Маса тіла, нижча за норму, може бути внаслідок трьох причин: 1) порушення надходження калорій та поживних речовин; 2) порушення абсорбції поживних речовин; 3) зростання енергетичних потреб організму.

Причини затримки зросту: сімейна низькорослість; спадково-конституціональна затримка росту і фізичного розвитку; пов'язана з ендокринними розладами; асоційована з хронічними хворобами та системними розладами; частина генетичних синдромів (хромосомних аномалій: Шерешевського — Тернера, Дауна та нехромосомних синдромів: Рассела — Сільвера, Нунан, Прадера — Віллі, Дубовітца); пов'язана з дефектами тканин-мішеней (синдром Ларона); кістково-хрящові розлади (ахондроплазія, гіпохондроплазія, рахітоподібні спадкові захворювання); спричинена порушеннями харчування та психосоціальна затримка зросту.

Порушення надходження калорій та поживних речовин може бути результатом недостатнього або нераціонального харчування дитини, захворювань, що обмежують надходження їжі. Порушення абсорбції поживних речовин може виникнути внаслідок гострих розладів шлунково-кишкового тракту, первинного або вторинного синдрому мальабсорбції. Затримка фізичного розвитку при гострих і хронічних інфекціях (пневмонія, кишкова інфекція, сепсис, туберкульоз, ВІЛ-інфекція тощо) може формуватися як за рахунок катаболічного напрямку метаболізму, так і в результаті порушення надходження їжі та всмоктування по-

живних речовин. Хронічна дихальна, серцева, ниркова недостатність завжди супроводжується затримкою фізичного розвитку. При гострих захворюваннях дитина втрачає масу тіла або припиняє її збільшувати при збереженні темпів зростання. Під час видужання і оптимального харчування показник маси тіла поступово відновлюється до нормального. Тривале або хронічне захворювання (у т. ч. інфекційне) призводить не тільки до зменшення маси тіла щодо віку, а й до затримки зростання дитини з формуванням виснаження та значного виснаження. Ступінь затримки фізичного розвитку дитини при хронічних проблемах може коливатися від недостатньої маси до значного виснаження, що корелює із тяжкістю перебігу захворювання. Успішність лікування основного захворювання, що супроводжувалося затримкою фізичного розвитку, корелює із підвищенням темпів фізичного розвитку дитини.

Затримка внутрішньоутробного розвитку (ЗВУР), глибока недоношеність можуть призводити до затримки фізичного розвитку у ранньому віці як за рахунок вроджених і набутих нейроендокринних порушень, так і внаслідок хронічних захворювань, що розвиваються у дитини в результаті ускладненого перебігу перинатального і неонатального періодів (наприклад, формування бронхолегеневої дисплазії, некротизуючий ентероколіт та ін.).

Ендокринні залози істотно впливають на зростання і розвиток дитини. Рівень усіх гормонів, що беруть участь у процесі росту, і чутливість тканин до них визначаються спадковими факторами. Вважається, що більше ніж 100 генів регулюють швидкість і межі росту (за оптимальних умов життя, харчування та виховання), конституціональні особливості статури людини. Велика група спадкових захворювань і синдромів є причиною порушень фізичного розвитку дітей. Низький зріст може бути зумовлений дефіцитом соматотропного гормону (гіпофізарний нанізм), який прямо впливає на клітини-мішені периферичних тканин і має виражену білково-анаболічну дію. Під впливом соматотропного гормону в печінці та інших тканинах утворюються два види інсуліноподібного фактора росту, що стимулюють транспорт амінокислот з крові в клітини. Соматотропна недостатність характеризується найбільш вираженою затримкою зросту, виникає при різноманітних ушкодженнях гіпоталамічних або гіпофізарних структур, а також при порушенні периферичної чутливості до дії гормону в результаті патології рецепторного апарату (синдром Ларона) або при синтезі аномального, неактивного гормону росту. Соматотропна недостатність може бути ізольованою, але частіше поєднується з порушенням інших гормонів гіпофіза.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Опитування та об'єктивне обстеження дитини спрямоване на виявлення соматичної патології, інфекцій, вроджених, спадкових або ендокринних захворювань, що можуть бути причиною затримки фізичного розвитку. Необхідно звертати увагу на скарги (блювання, кількість і характер випорожнень, пітливість, утруднення дихання, частота сечовипускань), з'ясувати обставини перебігу антенаталь-

ного та інтранатального періодів (недоношеність, ЗВУР, пологова травма, неонатальна енцефалопатія). Особливу увагу слід приділити характеру харчування (вид їжі, кількість прийомів на добу, віддання переваги окремій їжі, вживання соків, харчова алергія). Необхідно оцінити наявність хронічних інфекцій у членів сім'ї та дитини (ВІЛ-інфекція, туберкульоз), шкідливих звичок у батьків, соціальний стан сім'ї та виявити ознаки належності до сімей, які опинилися в складних життєвих умовах.

Під час об'єктивного обстеження визначають масу тіла і зріст дитини, отримані результати оцінюють за номограмами сигмальних відхилень або центильними таблицями з урахуванням статі (кожного показника щодо віку та маси тіла до зросту). Оцінюють відповідність психомоторного розвитку дитини щодо віку. Перевіряють наявність ознак жорстокого поведіння з дитиною. Проводять оцінку раціону харчування дитини.

У дітей раннього віку серед захворювань системи травлення до недостатньої маси тіла призводять пілоростеноз (початок на першому місяці життя, блювання звурдженим молоком, мізерні, «голодні» випорожнення), щільні піднебіння та губи (порушують акт ковтання і сприяють аспірації з подальною аспіраційною пневмонією), гастроезофагеальний рефлюкс (порушення вегетативної регуляції, звурдження та блювання). Захворювання з порушенням розщеплення та всмоктування поживних речовин і порушенням метаболізму, крім зменшення маси тіла, мають специфічні симптоми. Так, при целиакії початок захворювання пов'язаний з введенням у раціон дитини продуктів, що містять злакові культури і виявляють антитіла до гліадину (глютену); при муковісцидозі порушуються процеси розщеплення речовин унаслідок недостатності ферментів травлення у зв'язку з порушенням функції екзокринних залоз, з'являється значна кількість вільного жиру у випорожненнях, підвищується рівень хлоридів поту понад 60 мкмоль/л. Дисахаридозна недостатність (лактази, мальтази, галактази тощо) проявляється відразу після прикладання дитини до грудей діареєю з рідкими кислими випорожненнями за відсутності ознак кишкової інфекції.

Ендокринні хвороби призводять до втрати маси тіла: при вродженому гіпотиреозі — після призначення тироксину і зменшення набряків, нецукровому діабеті — за рахунок дегідратації, гіпертиреозі — підвищення основного обміну, цукровому діабеті — при неналежному глікемічному контролі, нецукровому діабеті — внаслідок полідипсії, поліурії та зниженого апетиту.

Будь-які захворювання, що супроводжуються хронічною дихальною, серцевою, нирковою, печінковою недостатністю, гемічною гіпоксемією призводять до затримки фізичного розвитку, зниження маси тіла і зросту. Тому необхідно ретельно оцінити стан внутрішніх органів.

Захворювання центральної нервової системи (ЦНС), такі як дитячий центральний параліч, гідроцефалія, мікроцефалія, наслідки перенесеного енцефаліту, можуть призводити до стійкої затрим-

ки фізичного розвитку внаслідок структурного ураження вегетативних центрів та іннервації м'язів. Втрата маси тіла внаслідок відсутності апетиту може бути при психічних розладах і нервовій анорексії (у підлітковому віці).

Під час огляду дитини оцінюють наявність стигм диземріогенезу, які можуть вказувати на спадкові й вроджені хвороби: при синдромі Шерешевського — Тернера — крилоподібні складки на шиї; при синдромі Дауна — «пласке обличчя», брахіцефалія, шкірна складка на шиї, епікантус, гіпермобільність суглобів, м'язова гіпотонія, плоска потилиця, короткі кінцівки, вкорочення всіх пальців за рахунок недорозвинення середніх фаланг, відкритий рот, поперечна долонна складка, коротка широка шия, вроджений порок серця та ін.; при синдромі Рассела — Сільвера — ЗВУР, асиметрія скелета, щілини губи та піднебіння, відставання у масі тіла з народження; при синдромі Прадера — Віллі — ЗВУР, виражена гіпотонія м'язів, зниження рефлексів, у тому числі ковтального, що утруднює годування, тенденція до гіпотермії; при синдромі Лоуренса — Муна — Барде — Бідля — ожиріння, пігментна дегенерація сітківки, атрофія дисків зорових нервів, гіпогонадизм, затримка розумового розвитку; при синдромі Секкеля (птахоголової карлики) — ЗВУР, мікроцефалія, гіпоплазія лицьового черепа з великим носом, низьким розташуванням аномально розвинутих вух, затримка розумового розвитку, клинодактилія 5-го пальця; при фетальному алкогольному синдромі — ЗВУР, мікроцефалія та розумова відсталість.

При виявленні затримки зросту оцінюють щорічну динаміку показника дитини від народження до дня огляду, визначають зріст у положенні стоячи та сидячи, а також показники зросту та перебігу пубертату у батьків дитини, наявність спадкових захворювань у родині. Для сімейної низькорослості та спадково-конституціональної затримки зросту типовим є наявність випадків низькорослості або затриманого росту в сімейному анамнезі. При сімейній формі низькорослості щорічні темпи зросту нормальні, пубертат настає своєчасно, але кінцевий зріст низький. Дефіцит зросту не перевищує «-3σ». Для визначення цільового зросту дитини використовують формули:

— для хлопчиків

$$(\text{зріст батька, см} + \text{зріст матері, см}) : 2 + 6,5 \text{ см};$$

— для дівчаток

$$(\text{зріст батька, см} + \text{зріст матері, см}) : 2 - 6,5 \text{ см}.$$

Кістковий вік відповідає паспортному, спонтанна секреція соматотропного гормону в нормі, але в одній із двох стимуляційних проб немає адекватного підвищення соматотропного гормону. При спадково-конституціональній формі низькорослості протягом першого року життя визначається уповільнення темпів зросту дитини, потім (від трьох років до пубертату) темпи зросту нормалізуються, але пубертатний «стрибок» знову затримується. Прогноз кінцевого зросту дитини при даній формі задовільний. Можлива затримка статевого розвитку на 2–4 роки та тимчасовий дефіцит

осифікації. Соматотропна, тиреотропна та гонадотропна функції гіпофіза нормальні або не різко знижені.

Ендокринною причиною недостатності зросту є дефіцит соматотропного гормону або нечутливість до нього. При спадковій формі дефіциту гормону росту у дитини виявляють низький зріст, пропорційну статуру, маленьке «лялькове» обличчя з великим лобом, тонке та ламке волосся, тривалу жовтяницю в неонатальному періоді, епізоди гіпоглікемії натщесерце з рівнем глюкози крові менш ніж 3 ммоль/л, збережений інтелект. При гіпотиреозі виявляються затримка психомоторного розвитку, функціональні зміни багатьох органів і систем, микседема і трофічні порушення шкіри та її додатків. При псевдогіпопаратиреозі характерні затримка зросту, кругле обличчя, підшкірні кальцифікати, гіпокальціємія, гіперфосфатемія, затримка розумового розвитку. При цукровому діабеті — синдроми Моріака і Нобекура. При хворобі Іценка — Кушинга знижується швидкість зросту внаслідок надлишку кортикостероїдних гормонів. При ідеопатичній низькорослості (пангіпопітуїтаризм) діти мають нормальний зріст та масу тіла при народженні і низький зріст та низькі показники швидкості зросту у період дитинства за відсутності спадкових і системних захворювань.

При гіпохондроплазії затримка зросту спостерігається у віці понад 3 роки, диспропорція скелета стає наявною у пубертатному віці, який не супроводжується прискоренням зросту. Характерні укорочені верхні та нижні кінцівки, голова і обличчя нормального розміру та будови; психічний розвиток відповідає віку. При ахондроплазії виявляють асиметрію скелета: велика голова з переважанням мозкової частини, сидлоподібний ніс, короткі та товсті пальці, широкі долоні й стопи, короткі верхні та нижні кінцівки, поперековий лордоз, зменшений у розмірах і нахилений уперед таз, розхитаність суглобів. Затримка зросту виникає за рахунок укорочення кінцівок. Інтелект не порушений.

Затримка зросту при недосконалому остеогенезі супроводжується мимовільними частими переломами кісток унаслідок порушення їх мінералізації, у дітей виявляються блакитні склери, тугувухість, карієс.

*Принципи надання медичної допомоги.* При першому виявленні у дитини надмірно недостатньої маси тіла або виснаження її необхідно госпіталізувати для уточнення причини затримки фізичного розвитку, вибору тактики і початку лікування. Дитина потребує призначення відповідного (лікувального) харчування залежно від віку, дефіциту маси тіла із застосуванням спеціальних продуктів: у ранньому віці молочна суміш з підвищеним вмістом білка, молочна суміш на основі повного або часткового гідролізу білка; при лактазній недостатності — молочна суміш з низьким вмістом або без лактози; при ціліакії — продукти підгодовування, що не містять глютену; молочні ізокалорійні суміші, які в 1,0 мл містять 1 ккал, гіпоалергенні продукти; лікувальні суміші для харчування хворих на хворобу Крона тощо. Призначення панкреа-



тичних ферментів необхідне при виявленні їх недостатності.

При вроджених вадах розвитку необхідна їх оперативна корекція. Затримка фізичного розвитку при соматичній патології завжди потребує лікування основного захворювання. Позитивна динаміка антропометричних показників при лікуванні соматичної патології та хронічних інфекцій вказує на ефективність терапії.

При затримці зросту необхідна консультація вузьких спеціалістів (ендокринолога, генетика, невролога, за необхідності — кардіолога, пульмонолога тощо) та лікування основного захворювання. Основним патогенетичним методом лікування при соматотропній недостатності (гіпофізарного нанізму) є довільна терапія аналогом людського гормону росту і моніторинг його ефективності за динамікою антропометричних показників.

У табл. 1 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення затримки фізичного розвитку у дітей.

## НАДМІРНІ МАСА ТА ЗРІСТ

*Визначення поняття.* Надмірна маса та зріст — відхилення маси тіла та зросту дитини від стандартів фізичного розвитку з їх розташуванням на номограмах вище «+2...+3σ» (85–90-го центиля).

Надмірну масу визначають при співвідношенні показника маси тіла до зросту або при індексі маси тіла для даного віку та статі вище «+2σ» (85–90-го центиля), ожиріння констатують при співвідношенні маси тіла до зросту або при індексі маси тіла для даного віку та статі вище «+3σ» (95–97-го центиля).

Надмірно високий зріст — при довжині тіла (зрості) для даного віку та статі вище «+3σ» (95–97-го центиля). Гігантизм — при довжині тіла (зрості) для даного віку та статі вище 99-го центиля.

*Епідеміологія.* Частота ожиріння у дітей в США становить 15 %, у Росії — 8,5 %. Близько 15 % дітей мають високий зріст; гігантизм трапляється у 10 разів рідше, ніж карликовість.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Регуляція відкладення і мобілізації жиру з жирових депо здійснюється складним нейрогормональним механізмом (кора головного мозку, підкіркові структури, симпатична та парасимпатична нервова система, а також залози внутрішньої секреції). Важливу роль у патогенезі ожиріння відіграють порушення функції центральних нервових механізмів — кори головного мозку і гіпоталамуса, де розташовані центри, що регулюють апетит, а також ендокринні залози, насамперед гіпофіз, надниркові залози, підшлункова, щитоподібна і статеві залози. Порушення координації між витратою енергії і апетитом, що визначає надходження енергетичного матеріалу, та інтенсивність обмінних процесів зумовлюють накопичення жиру. Функціональний стан центрів, що регулюють харчову по-

ведінку, може мати вроджені особливості або набуті (виховані) з дитинства у зв'язку зі способом життя сім'ї, характером харчування та ін. Порушення функціонального стану гіпоталамічних центрів, що регулюють апетит, можуть бути також наслідком запального процесу або травм з ушкодженням гіпоталамуса. Підвищення функціональної активності системи «гіпофіз — кора надниркових залоз» та інсулярного апарату підшлункової залози сприяє накопиченню жиру в жирових депо. Зниження соматотропної активності гіпофіза, що супроводжується ослабленням процесів мобілізації жиру з депо і подальшого його окиснення в печінці, також відіграє роль патогенетичного фактора, особливо при аліментарно-конституціональній формі ожиріння. Через нестачу тиреоїдних гормонів гальмується вихід жиру з жирових депо і його окиснення в печінці. Знижене утворення адреналіну — активного ліполітичного фактора — має істотне значення в зниженні мобілізації жиру і є одним з патогенетичних факторів ожиріння.

Надмірна маса тіла й ожиріння можуть бути зумовлені екзогенними причинами з надмірним споживанням їжі, спадково-конституціональними та нейроендокринними чинниками. Надмірну масу й ожиріння виявляють при ендокринних захворюваннях (хвороба Іценка — Кушинга, гіперінсулінізм, гіпотиреоз, гіпогонадізм, асоційоване із затримкою лінійного зросту), спадкових хворобах (синдроми Прадера — Віллі, Лоуренса — Муна — Барде — Бідья, Фреліха, Морганьї — Стюарта — Мореля, Бер'єсона — Форсмана — Лемана, Альстрема, Кохена, Дауна, Карпентера, Гребе, Беквіта — Відемана, глікогенози I-го типу), дефектах метаболічної регуляції (спадковий дефіцит та резистентність до лептину) та тривалому застосуванні лікарських засобів (глюкокортикостероїди — ГКС, нейропсихотропі).

Основні причини високого зросту дитини: конституціонально-спадкові; ендокринні — пов'язані з надлишком соматотропіну в дитячому і підлітковому віці та деякими варіантами гіпогонадізму у підлітків; хромосомно-генетичні; передчасний статевий розвиток у дітей раннього віку.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Залежно від причин ожиріння виділяють первинні та вторинні (симптоматичні) форми. До перших належать аліментарне й екзогенно-конституціональне ожиріння. До симптоматичних форм — церебральне (внаслідок грубого ураження кори мозку), гіпоталамічне (дієнцефальне) та гіпофізарне, ендокринні форми (наднирковозалозне, тиреогенне, панкреатичне, гіпогонадне); ожиріння при спадкових синдромах. Виділяють абдомінальний (андроїдний) тип ожиріння, який діагностують, якщо відношення окружності талії до окружності стегон для хлопчиків > 0,9; для дівчаток > 0,8.

При спадковій схильності та надмірному споживанні їжі поступово збільшується маса тіла з подальшим розвитком ожиріння з рівномірним розподілом підшкірної жирової клітковини. При цьому зріст є нормальним або темпи зросту прискорені та відсутні симптоми будь-якої хвороби,

**Таблиця 1. Диференційна діагностика  
і тактика ведення дітей із затримкою фізичного розвитку**

<p>Затримка фізичного розвитку — відхилення антропометричних показників від стандартів фізичного розвитку з їх розташуванням на номограмах нижче лінії «-2σ»</p>	<p>4. Психосоціальне оточення: турбота про дитину, емоційні стреси в родині, вік батьків, несприятливі фактори, ознаки жорстокого поводження, наявність системи підтримки родини, фінансове забезпечення.</p>
<p align="center"><b>Перелік захворювань</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Перинатальні: недоношеність, ЗВУР.</li> <li>2. Сімейна низькорослість та спадково-конституціональна затримка росту.</li> <li>3. Психосоціальні: деприваційний нанізм (за-недбаність); психогенна анорексія.</li> <li>4. Гастроінтестинальні: гастроєзофагеальний рефлюкс, пілоростеноз, мальротация, щілини піднебіння та губи.</li> <li>5. Синдром мальабсорбції: целиакія, муковісцидоз, непереносимість білка молока корови, дисахаридазна недостатність, ексудативна ентеропатія та ін.</li> <li>6. Ендокринні: цукровий діабет, гіпотиреоз, нецукровий діабет, гіпертиреоз, псевдогіпопаратиреоз, хвороба Іценка — Кушинга.</li> <li>7. Інфекційні: ВІЛ-інфекція, туберкульоз, глистні інвазії.</li> <li>8. Серцево-судинні: вроджені вади серця (ВВС) з ознаками серцевої недостатності, фіброеластоз міокарда та ін.</li> <li>9. Органів дихання: бронхіальна астма, бронхолегенева дисплазія, муковісцидоз, вади розвитку.</li> <li>10. ЦНС: дитячий церебральний параліч, гідроцефалія, мікроцефалія, дієнцефальний синдром, вегетативний стан, наслідки крововиливу у мозок.</li> <li>11. Сечовивідної системи: тубулярний ацидоз, хронічні інфекції сечовивідних шляхів, хронічна ниркова недостатність.</li> <li>12. Метаболізму: галактоземія, фенілкетонурія, тирозинемія.</li> <li>13. Спадкові синдроми: Шерешевського — Тернера, Дауна, Рассела — Сільвера, Прадера — Віллі, Лоуренса — Муна — Барде — Бідля, Секеля.</li> <li>14. Фетальний алкогольний синдром.</li> <li>15. Гіпохондроплазія, ахондроплазія, недосконалий остеогенез.</li> <li>16. Хронічне отруєння різної природи</li> </ol>	<p>5. Перинатальні фактори: обтяжений перебіг вагітності, ЗВУР, дуже мала та надзвичайно мала маса тіла при народженні.</p> <p>6. Сімейний анамнез: зріст батьків</p>
<p align="center"><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Визначення антропометричних показників та їх оцінка за номограмами.</li> <li>2. Відповідність психомоторного та когнітивного розвитку щодо віку.</li> <li>3. Статевий розвиток у підлітків.</li> <li>4. Огляд твердого та м'якого піднебіння, виявлення стигм диспластичності.</li> <li>5. Ознаки жорстокого поводження.</li> <li>6. Наявність ураження ЦНС, дихальної, серцево-судинної, сечовивідної систем, печінки.</li> <li>7. Оцінка системи травлення</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, аналіз сечі за Нечипоренком, копрограма й аналіз калу на наявність гельмінтів.</li> <li>2. Обстеження на ВІЛ-інфекцію, скринінг на туберкульоз.</li> <li>3. Визначення тиреоїдних гормонів, соматотропного гормону (за призначенням ендокринолога).</li> <li>4. Хлориди поту, антигліадинові антитіла.</li> <li>5. Нейросонографія при відкритому тім'ячку.</li> <li>6. Рентгенологічні дослідження органів та систем за наявності показань.</li> <li>7. Визначення кісткового віку та порівняння його з паспортним віком, рентгенографія кісток, хребта за показаннями</li> </ol>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Скарги: блювання, кількість і характер випорожнень, пітливість, утруднення дихання, частота сечовипускань.</li> <li>2. Харчування: тривалість обмеженої дієти, віддання переваги окремих їжі, харчова алергія; оцінка раціону харчування.</li> <li>3. Психомоторний і когнітивний розвиток.</li> </ol>	<p align="center"><b>Медичне ведення</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Госпіталізація дитини раннього віку при надмірно недостатній масі або виснаженні.</li> <li>2. При виявленні затримки зросту лікування у дитячого ендокринолога.</li> <li>3. При виявленні стигм дизембріогенезу — консультація генетика.</li> <li>4. Призначення лікувального харчування відповідно до ступеня затримки фізичного розвитку, віку та причини.</li> <li>5. Лікування основного захворювання та органічних причин (дієта, корекція метаболічних розладів, лікування хронічних захворювань органів і систем), нормалізація психічного стану дитини.</li> <li>6. Корекція психосоціальних причин: допомога психолога, соціального працівника</li> </ol>

а кістковий вік відповідає паспортному. При аліментарно-конституціональному ожирінні у пубертатному періоді можуть прогресувати діенцефальні порушення.

При гіпоталамічному ожирінні на фоні ураження гіпоталамічної ділянки ЦНС травматичного, інфекційного, пухлинного або іншого генезу спостерігається нерівномірний розподіл підшкірної жирової клітковини (переважно на животі, у ділянці VII шийного хребця, грудних залоз), на шкірі можуть бути рожеві, багрові або змішані стрії різного ступеня вираженості, акроціаноз, ціаноз сідниць, стегон, мармуровий малюнок шкіри, а також *acne vulgaris*. Кістковий вік відповідає паспортному або випереджає його.

При хворобі Іценка — Кушинга провідними симптомами є ожиріння з рівномірним розподілом підшкірно-жирового шару або більш вираженим у ділянці шиї та тулуба, наявність стрій, затримка зросту й статевого розвитку. При гіпотиреозі діти мають надмірну масу внаслідок затримки рідини у тканинах. Гіпогонадізм проявляється затримкою статевого розвитку і ожирінням. Гіперінсулінізм зазвичай зумовлений пухлиною підшлункової залози, супроводжується гіпоглікемією, постійним голодом і збільшенням маси тіла. При синдромі Лоуренса — Муна — Барде — Бідля виявляють вроджені вади розвитку ЦНС, ожиріння, полідактилію, розумову відсталість. При синдромі Прадера — Віллі наприкінці першого року життя підвищується апетит і формується ожиріння. Синдром Фреліха проявляється ожирінням у ділянці грудей, гіпогеніталізмом, головним болем, епілептичними нападами. Для синдрому Морганї — Стюарта — Мореля характерно сполучення внутрішнього фронтального гіперостозу черепа з ожирінням та вірилізацією. Синдром Бер'єсона — Форсмана — Лемана включає ожиріння з відкладанням жиру на тулубі, набряками обличчя і карликовістю. Синдром Альстрема — Хальгрена характеризується наявністю ожиріння, цукрового діабету, косоокості, глухоти при нормальному психічному розвитку. При синдромі Кохена виявляють ожиріння, гіпотонію м'язів, розумову відсталість. Синдром Карпентера включає ожиріння, розумову відсталість, акроцефалію, брахісиндактилію та полідактилію. При синдромі Беквіта — Відемана макросомію та ожиріння виявляють з народження, характерні макрогловія, грижа пупкового канатика та насічки на мочках вušних раковин. Дефекти метаболічної регуляції (спадковий дефіцит і резистентність до лептину) проявляються ожирінням. Тривале застосування ГКС та психотропних засобів сприяє формуванню надмірної маси й ожиріння.

При конституціональному сімейному високому зрості у дитини відсутні ознаки будь-якого захворювання. Прискоренню темпів зростання сприяє передчасне статеве дозрівання у дітей до пубертатного віку, проте раннє закриття зон росту у кінцевому результаті призводить до низькоростості. Гіпогонадізм та інші форми резистентності до статевих гормонів сприяють формуванню високого зросту внаслідок пізнього закриття зон росту.

Найчастішою ендокринною причиною високого зросту та гігантизму є надмірна секреція соматотропного гормону, яка може бути зумовлена наявністю пухлини гіпофіза. При закритих зонах росту формується акромегалія. При гіпертиреозидизмі прискорюється зріст, але гігантизм не розвивається. Надлишок інсуліну призводить до прискорення зросту у дітей з екзогенним ожирінням та у плода при цукровому діабеті у матері.

При синдромі Мак-К'юна — Олбрайта виявляють з народження асиметричні пігментні плями кольору світлої кави, неправильної форми, деформацію стегна, прискорення зросту. Для синдрому Клайнфельтера притаманні: високий зріст з непропорційними кінцівками, гіпогонадізм та гіпогеніталізм. При синдромі Сотоса звертають на себе увагу великі розміри дитини при народженні з прискоренням зросту у перші 3–4 роки життя, вісцеромегалія, стигми диспластичності, кіфосколіоз, помірний ступінь розумової відсталості. Синдром Марфана включає високий зріст, арахнодактилію, гіперрухливість суглобів, підвивих кришталика, анеризму аорти. Синдром Пайла проявляється великими розмірами голови, гіпертелоризмом, деформацією кінцівок, непропорційно довгими ногами. Синдром Вівера — великі при народженні діти мають швидкий темп зросту і кістковий вік, що значно випереджає в грудному віці з перевагою кистьових центрів над фаланговими. При гомоцистинурії діти мають марфаноподібний фенотип, підвищену концентрацію метіоніну і гомоцистину у сечі та крові.

*Принципи надання медичної допомоги.* При ожирінні показано збалансований режим харчування, дозовані фізичні навантаження, лікувальну фізичну культуру. При порушенні вуглеводного обміну може призначатися метформін. Для зниження апетиту застосовується лептин (при його дефіциті). При вторинному ожирінні необхідні лікування основного захворювання, симптоматичне лікування (гіпотензивні, гіполіпідемічні препарати, діуретики).

При розрахунковому очікуваному зрості вище 185 см у дівчаток і вище 198 см у хлопчиків та на вимогу батьків з метою припинення темпів росту можлива стимуляція статевого дозрівання для максимально швидкого диференціювання скелета і закриття зон росту — статеві гормони: для дівчаток при кістковому віці 11 років і за наявності менструацій можливе призначення комбінованих препаратів (естрагенів і гестагенів) під спостереженням дитячого гінеколога — протягом 3 міс. з подальшим контрольним обстеженням (у тому числі кісткового віку). Для хлопчиків при досягненні кісткового віку 12 років — препарати тестостерону тривалої дії протягом 3 міс., з подальшим контрольним обстеженням (у тому числі кісткового віку). Термін лікування — 6–12–18 міс. При гіпоталамо-гіпофізарному гігантизмі й акромегалії внаслідок аденоми призначають аналогої соматостатину, рентгенотерапію на ділянку гіпофіза або гіпофізектомію. У пацієнтів з гіперсекрецією пролактину — агоністи допаміну. При гіпогонадізмі — статеві гормони. При гіпертиреозидизмі — тиреостатичні препарати.

Таблиця 2. Диференційна діагностика та медичне ведення хворих з ожирінням

<p>Ожиріння констатують при співвідношенні маси тіла і зросту або індекси маси тіла до віку і статі вище «+3σ» (95–97-го центиля)</p>	<p><b>Об’єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Визначення зросту, маси тіла, обводу талії та стегон, розумового і статевого розвитку, розрахунок індексу маси тіла, індексу «обвід талії/обвід стегон».</li> <li>2. Виявлення стигм дизембріогенезу.</li> <li>3. Огляд шкіри (наявність стрій, акне та ін.), розподіл підшкірної клітковини.</li> <li>4. Вимірювання артеріального тиску</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Екзогенне аліментарно-конституціональне ожиріння.</li> <li>2. Нейроендокринне ожиріння:             <ul style="list-style-type: none"> <li>— гіпоталамічне;</li> <li>— церебральне;</li> <li>— хвороба Іценка — Кушинга;</li> <li>— гіперінсулінізм;</li> <li>— гіпотиреоїдизм;</li> <li>— гіперкортицизм;</li> <li>— гіпогонадізм;</li> <li>— синдром адипозогенітальної дистрофії.</li> </ul> </li> <li>3. Спадкові синдроми:             <ul style="list-style-type: none"> <li>— Прадера — Віллі (віком понад 2 роки), Лоуренса — Муна — Барде — Бідля, Фреліха, Моргань — Стюарта — Мореля, Бер’єсона — Форсмана — Лемана;</li> <li>— Альстрема, Кохена, Дауна, Карпентера, Беквіта — Відемана.</li> </ul> </li> <li>4. Дефекти метаболічної регуляції:             <ul style="list-style-type: none"> <li>— спадковий дефіцит лептину;</li> <li>— резистентність до лептину.</li> </ul> </li> <li>5. Тривале застосування ліків: ГКС, нейропсихотропні засоби</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові та сечі, визначення глюкози натщесерце, тест толерантності до глюкози (при нормальному рівні глікемії), ліпідний спектр крові.</li> <li>2. Визначення кісткового віку.</li> <li>3. МРТ або КТ головного мозку.</li> <li>4. УЗД щитоподібної залози, надниркових залоз, органів черевної порожнини, дівчаткам за необхідності — органів малого таза.</li> <li>5. Дослідження гормонів: щитоподібної залози, статевих, надниркових залоз, інсуліну, лептину, паратгормону.</li> <li>6. Кальцію, фосфору в сироватці крові.</li> <li>7. Глікозильованого гемоглобіну.</li> <li>8. ЕКГ при стійкій артеріальній гіпертензії.</li> <li>9. Дослідженням очного дна.</li> <li>10. Консультація ендокринолога, невролога, генетика</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Динаміка збільшення антропометричних показників з народження до моменту обстеження, когнітивний та статевий розвиток.</li> <li>2. Апетит, характер харчування, рухової активності.</li> <li>3. Захворювання, що можуть бути причиною ожиріння.</li> <li>4. Визначення спадковості за ожирінням, цукровим діабетом, гіпертонічною хворобою, подагрою</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Збалансований режим харчування.</li> <li>2. Дозовані фізичні навантаження, лікувальна фізкультура.</li> <li>3. Призначення препаратів метформіну.</li> <li>4. Лікування основного захворювання при вторинному ожирінні.</li> <li>5. Симптоматичне лікування (гіпотензивні, гіполіпідемічні препарати, діуретики).</li> <li>6. Застосування лептину при його дефіциті</li> </ol>

У табл. 2 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення ожиріння.

У табл. 3 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення надмірно високого зросту.

### ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначте поняття «фізичний розвиток».
2. Епідеміологія порушень фізичного розвитку.
3. Причини виникнення та механізм розвитку порушень фізичного розвитку.

4. Диференційна діагностика захворювань з недостатньою масою тіла.

5. Диференційна діагностика захворювань з надмірною масою тіла.

6. Диференційна діагностика захворювань з недостатнім зростом.

7. Диференційна діагностика захворювань з надмірним зростом.

8. Лікування захворювань з недостатньою масою тіла.

9. Лікування захворювань з надмірною масою тіла.

10. Лікування захворювань з недостатнім зростом.

11. Лікування захворювань з надмірним зростом.



Таблиця 3. Диференційна діагностика та медичне ведення при надмірно високому зрості

<p>Надмірно високий зріст — довжина тіла (зріст) для даного віку та статі вище «+3σ» (95–97-го центиля). Гігантизм — довжина тіла (зріст) для даного віку та статі вище 99-го центиля</p>	<p>3. Виявлення вогнищевих симптомів ураження черепно-мозкових нервів (при пухлині головного мозку).</p> <p>4. Вимірювання артеріального тиску</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Конституціональний сімейний високий зріст.</li> <li>Ендокринні: <ul style="list-style-type: none"> <li>надмірна секреція соматотропного гормону;</li> <li>синдром Мак-К'юна — Олбрайта;</li> <li>множинна ендокринна пухлина, асоційована з надмірною секрецією гормону зросту;</li> <li>деякі форми гіпогонадизму;</li> <li>гіпертиреозидизм;</li> <li>резистентність до естрогенів;</li> <li>дефіцит андрогенів або естрогенів;</li> <li>синдром нечутливості до андрогенів.</li> </ul> </li> <li>Передчасне статеве дозрівання у дітей до пубертатного віку: <ul style="list-style-type: none"> <li>первинний високий зріст;</li> <li>фінальний високий зріст.</li> </ul> </li> <li>Надлишок інсуліну: <ul style="list-style-type: none"> <li>екзогенне ожиріння;</li> <li>цукровий діабет у матері.</li> </ul> </li> <li>Генетичні захворювання: <ul style="list-style-type: none"> <li>синдроми Клайнфельтера, Марфана, Сото-са (церебральний гігантизм), Карні, Пайла, Беквіта — Відемана, Вівера;</li> <li>гомоцистинурія;</li> <li>синдром фрагільної Х-хромосоми.</li> </ul> </li> <li>Аденоми гіпофіза: <ul style="list-style-type: none"> <li>гіпоталамо-гіпофізарний гігантизм;</li> <li>акромегалія</li> </ul> </li> </ol>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Рівень гормонів: соматотропного гормону та соматомедину, щитоподібної залози, гонадотропіну та статевих гормонів (при патологічному перебігу пубертатного періоду).</li> <li>Каріотип у хлопчиків.</li> <li>Ліпідограма, рівень глюкози у крові та проведення глюкозо-супресивного тесту (у здорових дітей оральний тест толерантності до глюкози із розрахунку 1,75 г/кг знижує рівень гормону росту на 5 нг/мл через 60–90 хв).</li> <li>Визначення кісткового віку.</li> <li>УЗД щитоподібної залози, органів малого таза у дівчаток.</li> <li>МРТ головного мозку.</li> <li>Консультація невролога, нейрохірурга (за потреби), генетика, гінеколога у дівчаток</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Скарги на головний біль, порушення поведінки, порушення темпів статевого розвитку.</li> <li>Динаміка зросту у дитини та членів родини.</li> <li>Наявність ендокринних і спадкових захворювань у родині</li> </ol> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Визначення антропометричних показників (зріст у положенні стоячи та сидячи, маса тіла, обвід голови), стигм диспластичності, ознак акромегалії.</li> <li>Оцінка пропорції тіла, статевого розвитку.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>При розрахунковому очікуваному зрості вище 185 см у дівчаток і вище 198 см у хлопчиків та на вимогу батьків з метою припинення темпів зросту, щоб стимулювати статеве дозрівання для максимально швидкого диференціювання скелета і закриття зон росту, — статеві гормони: <ul style="list-style-type: none"> <li>для дівчаток при кістковому віці 11 років і наявності менструацій можливе призначення комбінованих препаратів (естрагенів та гестагенів) під наглядом дитячого гінеколога — протягом 3 міс. з подальшим контрольним обстеженням (у тому числі визначення кісткового віку);</li> <li>для хлопчиків при досягненні кісткового віку 12 років — препарати тестостерону тривалої дії протягом 3 міс. з подальшим контрольним обстеженням (у тому числі визначення кісткового віку); термін лікування — 6–12–18 міс.</li> </ul> </li> <li>При гіпоталамо-гіпофізарному гігантизмі та акромегалії унаслідок аденоми, що виділяє секрет, призначають аналоги соматостатину, рентгенотерапію на ділянку гіпофіза або гіпофізектомію.</li> <li>При гіперсекреції пролактину — агоністи допаміну.</li> <li>При гіпогонадизмі — статеві гормони.</li> <li>При гіпертиреозидизмі — тиреостатичні препарати</li> </ol>

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дитина 7 міс., після введення підгодовування у вигляді вівсяної каші почала гірше прибавляти у масі тіла, збільшився живіт, випорожнення почастишали, стали смердючими, сірого кольору. Дитина народжена з масою тіла 3700 г, довжиною 52 см. При огляді маса тіла щодо віку на номограмі сигмальних відхилень знахо-

диться між лініями «-2σ» та «-3σ», показник маси тіла до зросту на лінії «-2σ». Голову утримує у вертикальному положенні, погляд фіксує, за предметом стежить, на бік повертається, сидить при підтримці, самостійно не сидить, не посміхається. Шкіра помірно бліда, підшкірний шар зменшений на тулубі, тургор м'яких тканин знижений, складка шкіри розгладжується помірно. Слизові оболонки порожнини рота блідо-рожеві. Череп округлої

форми, велике тім'ячко 2 × 2 см на рівні кісток черепа. Пасивні та активні рухи у повному обсязі. Частота дихання 36 за 1 хв, перкуторно легеневиий звук, дихання везикулярне. Частота серцевих скорочень 140 за 1 хв, тони серця чисті, дзвінкі. Живіт м'який, печінка виступає з-під реберної дуги на 2 см, край еластичний. Селезінка під краєм реберної дуги. Випорожнення 3–4 рази на день сірого кольору, як глина. Сеча світло-жовтого кольору, частота сечовипускань до 10 раз на добу. Загальний аналіз крові: еритроцити — 3,5 Т/л, гемоглобін — 90 г/л, кольоровий показник — 0,77, лейкоцити — 5,8 Г/л, швидкість осідання еритроцитів — 8 мм/год. Хлориди поту 40 мкмоль/л. У крові виявлені антитіла до гліадину. Аналіз сечі без патології.

1. *Яка причина затримки фізичного розвитку?*

1. Муковісцидоз.
2. Целіакія.
3. Дісаридазна недостатність.
4. Ексудативна ентеропатія.

2. *Яка тактика ведення дитини?*

1. Виключити з дієти продукти, що містять жири.
2. Виключити з дієти продукти, що містять галактозу.
3. Виключити з дієти продукти, що містять лактозу.
4. Виключити з дієти продукти, що містять глютен.

*Завдання 3.* Мати дитини 5 років скаржиться на її малу рухливість. Дитина народжена без патології з масою тіла 3750 г, зріст 53 см. Маса тіла у віці 1 рік сягала 10 кг. Батьки дитини мають надмірну масу, бабуся по лінії батька страждає на ожиріння. За словами батьків, «дитина любить добре поїсти». У харчовому раціоні дитини переважають вуглеводи та жири. Психомоторний розвиток дитини відповідає віку. При огляді маса тіла щодо віку на номограмі сигмальних відхилень знаходиться понад «+3σ», співвідношення маси тіла і зросту понад «+3σ», індекс маси тіла знаходиться над лінією «+3σ», показник зросту на лінії «+1σ». Стигм дизембріогенезу не виявлено. Шкіра рожева, чиста. Підшкірний жировий шар рівномірний. Ознак захворювань внутрішніх органів не виявлено. Випорожнення 1 раз на день коричневого кольору. Сеча світло-жовтого кольору, частота сечовипускань до 5 раз на добу. Загальний аналіз крові та сечі без патології.

*Яке порушення фізичного розвитку виявлено у дитини?*

1. Аліментарно-конституціональне ожиріння.
2. Синдром Беквіта — Відемана.
3. Синдром Прадера — Віллі.
4. Гіпотиреоїдне ожиріння.

## 1.2. ПОРУШЕННЯ СТАТЕВОГО РОЗВИТКУ

Поняття «стать» складається з понять генетичної статі (набору хромосом, що поєднуються під час запліднення: XV — чоловіча та XX — жіноча), гонадної (яєчки або яєчники), гормональної

(андрогени або естрогени), соматичної (будова тіла та геніталій), громадянської (стать, встановлена після народження), психічної (самоусвідомлення людини в певній статі) та соціальної (сприйняття особи її оточенням).

Статевий розвиток у хлопчиків вважається нормальним, якщо він починається не раніш 10 років і не пізніше 13,5 років; у дівчаток — починається з 8–10 років та завершується у віці 14–16 років.

Порушення статевого розвитку поділяються на затримку статевого розвитку (ЗСР), у тому числі первинна аменорея, крипторхізм, уроджені аномалії розвитку яєчка, та на передчасний статевий розвиток (ПСР) і його неповні форми (ізолюване адренархе або пубархе та ізолюване телархе), а також порушення статевого диференціювання — синдром гермафродитизму.

### ЗАТРИМКА СТАТЕВОГО РОЗВИТКУ

*Визначення поняття.* Затримка статевого розвитку — поява провідних ознак статевого дозрівання у підлітка відстає від нормативних на 2 роки та більше. Гіпогонадізм — недостатність секреції статевих гормонів, що виявляється недорозвиненням статевих органів і затримкою статевого дозрівання. Для хлопчиків визначається як відсутність розвитку вторинних статевих ознак до 14 років. У дівчаток — відсутність розвитку молочних залоз і росту лобкового волосся до 13 років і відсутність менархе до 16 років. Необхідно виключати гормональну недостатність у дівчаток, чий пубертатний період не завершений по закінченню 4 років. Якщо статевий розвиток починається своєчасно, але через 5 років немає менархе, йдеться лише про затримку менархе.

Первинна аменорея — відсутність менархе у віці 16 років або якщо з моменту пубертату минуло 5 років. Вторинна аменорея — відсутність місячних протягом 6 міс. у жінки з раніше регулярним менструальним циклом або 12 міс. у жінки з нерегулярним менструальним циклом.

Крипторхізм — відсутність одного або двох яєчок у мошонці. Уроджені аномалії розвитку яєчка: монорхізм — природжена відсутність одного яєчка; анорхізм — природжена відсутність обох яєчок; поліорхізм — існування трьох і більше яєчок; синорхізм — природжене зрощення обох яєчок, що не опустилися з черевної порожнини; гіпоплазія яєчка — аномалія його структури, що пов'язана з порушенням функції ендокринної системи; ектопія яєчка — позамошонкове розташування.

*Епідеміологія.* Частота ЗСР у хлопчиків становить 2,5–9,8 %. Синдром Клайнфельтера — найчастіша форма чоловічого гіпогонадізму, трапляється у чоловічій популяції з частотою 0,2 %. У 2–3 % дівчаток віком 12 років і 0,4 % дівчаток віком 13 років європейської раси немає ознак статевого дозрівання. У структурі причин ЗСР у дівчаток провідне місце посідає гонадна (48,5 %) і гіпоталамічна (29 %) недостатність, дефект синтезу гормонів (15 %), ізолювана недостатність передньої

частки гіпофіза (4 %), пухлини гіпофіза (0,5 %, з яких 85 % — пролактиноми).

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Конституціональна ЗСР може бути варіантом норми, у 90–95 % випадках є сімейною. Таких дітей часто називають «пізнодозрілими». Затримка статевого розвитку без гіпогонадізму може бути пов'язана з хронічними соматичними захворюваннями, значним порушенням харчування, виснаженнями. Характеризується відставанням кісткового віку від паспортного. Через низький рівень гонадотропних гормонів і статевих стероїдів статевий розвиток може починатися у 15 років і пізніше, але пубертат прогресує фізіологічно.

Органічна ЗСР може бути пов'язана з гормональними порушеннями на одному із рівнів гіпоталамо-гіпофізарно-гонадної системи. Причиною розвитку функціональної ЗСР є порушення на рівні ЦНС, коли запускаються тригери імпульсної секреції гонадотропін-релізінг-гормону (ГнРГ). Вроджені або набуті аномалії ЦНС та гіпоталамо-гіпофізарних структур викликають повне або часткове порушення здатності гіпоталамуса стимулювати секрецію лютеїнізуючого гормону (ЛГ) або гіпофіза виробляти ЛГ і фолікулостимулювальний гормон (ФСГ), що призводить до розвитку гіпогонадотропного гіпогонадізму. Дефект гонад, природженого або набутого характеру, які нездатні до вироблення достатньої кількості статевих гормонів, лежить в основі гіпергонадотропного гіпогонадізму. Найчастіше трапляється функціональна ЗСР, і лише у 0,1 % підлітків причини ЗСР мають органічну природу.

Гіпогонадотропний гіпогонадізм при ЗСР може бути спричинений такими проблемами: ізольована недостатність гонадотропінів (синдром Калмана), вроджений гіпопітуїтаризм, вроджені аномалії розвитку ЦНС (гідроцефалія, голопрозенцефалія), набуті аномалії розвитку ЦНС (пухлини, наприклад краніофарингіома), інфекції (наприклад менінгіт), травма, гістіоцитоз X, наслідки променевої терапії пухлин головного мозку (дисфункція гіпоталамуса/гіпофіза), гіперпролактинемія (іноді поєднується з мікроаденомою), велика таласемія (накопичення заліза в передній частці гіпофіза), синдром Прадера — Віллі, синдром Лоренса — Муна — Барді — Бідлія, нервова анорексія.

У дівчаток із синдромом Калмана фізичний розвиток не відрізняється від вікових нормативів, але ЗСР має виражений характер. Найчастіша ознака синдрому — анострія (втрата нюху) або гіпосмія. Можливі туговухість, церебральна атаксія, ністагм, епілепсія, а також різні вади розвитку. У хворих із синдромом Прадера — Віллі з раннього дитинства виявляють м'язову гіпотонію новонароджених, напади летаргії, гіперфагію, карликовість, зменшення розмірів рук і ніг, укорочення пальців, булімію і патологічне ожиріння, помірну розумову відсталість. При синдромі Лоренса — Муна — Барді — Бідлія найбільш значущі симптоми, крім карликовості та раннього ожиріння, пігментний ретиніт і колобома сітківки очей, спастична паралегія новонароджених, полідактилія, кістозна дисплазія нирок, розумова відсталість, цукровий діабет.

Вроджений гіпергонадотропний гіпогонадізм, як фактор ЗСР, виявляється при синдромі Клайнфельтера у хлопчиків, при синдромі Нунан та при синдромі Шерешевського — Тернера у дівчаток (найчастіша причина розвитку первинного гіпогонадізму).

Вроджену мутацію гена рецептора ГнРГ можна припустити у дівчаток, що не мають ніяких інших причин ЗСР, при обстеженні яких визначають виражені прояви дефіциту естрогенів, нормальні або помірно знижені (зазвичай нижче 5 МО/л) концентрації ЛГ і ФСГ, нормальний вміст інших гормонів гіпофіза, відсутність аномалій розвитку. На відміну від конституціональної ЗСР, ознаки гіпогонадотропного гіпогонадізму не зникають з віком.

Набутий гіпергонадотропний гіпогонадізм супроводжує автоімунні захворювання (оофорит), інфекції (наприклад, епідемічний паротит, що викликає орхіт у хлопчиків) або як наслідок променевої терапії або хіміотерапії, ішемії (наприклад, при перекрутці гонад) або хірургічної резекції. При ньому спостерігаються підвищення ФСГ, дисгенезія гонад, галактоземія, мутації рецепторів до ФСГ або ЛГ (рідко), аномалії функції щитоподібної залози, синдром нечутливості до андрогенів, вроджена гіперплазія надниркових залоз та інші причини гіперандрогенізму (прийом медикаментів, вагітність).

Недостатній розвиток молочних залоз може трапитися внаслідок нестачі естрогенів (наприклад гонадотропіну, або недостатності при аплазії яєчників).

Причиною затримки менархе у дівчаток можуть бути аплазія матки (синдром Майєра — Рокітанського), аплазія піхви, неперфорована дівоча пліва.

Крипторхізм може з'явитися через вади розвитку на шляху міграції яєчок, що має місце при аномаліях розвитку сім'яного канатика, пахового каналу, при грижах. До крипторхізму можуть призвести дефекти розвитку яєчок: аплазія, гіпоплазія або їх низька чутливість до гонадотропіну. Недостатнє вироблення гонадотропінів аденогіпофізом також може призвести до крипторхізму. Найчастіше крипторхізм є не самостійним захворюванням, а симптомом спадкової та вродженої патології. Вищевказані причини призводять до того, що чоловічі статеві залози не досягають місця своєї нормальної локалізації. Доцільно поділяти види крипторхізму на неправильне опущення — ектопію і справжнє неопущення — ретенцію. Ектопія вважається найбільш сприятливою, оскільки в цьому випадку яєчка проходять через паховий канал. Аномалії розвитку призводять до того, що яєчка затримуються в паховій, стегновій, проміжній або лобковій ділянках. При ектопії статеві залози зазвичай доступні пальпації. При ретенції опущення яєчок відбувається нормальним шляхом, проте недорозвинення тканин тестикул, сім'яного канатика або дефіцит гонадотропінів призводять до передчасного припинення руху яєчок. Внаслідок цього яєчка, замість того, щоб локалізуватися в мошонці, знаходяться в черевній порожнині, у паховому каналі або біля його виходу. В ос-



нові ектопії яєчка лежать механічні перешкоди на шляху міграції яєчка — вузькість пахового каналу, спайки усередині нього, сполучнотканинна перетинка перед тим, як увійти в мошонку, недорозвинення тунелю в мошонці. Причина криється в дефіциті диференціальних гормонів, що визначає порушення розвитку сполучної тканини плода. Відповідно розрізняють пахову, клубову, стегонову, промежину, лобкову і перехресну ектопію яєчка. Крипторхізм, особливо при ретенції, може призвести до порушення сперматогенезу. Навіть при своєчасному лікуванні у 60 % фертильність не відновлюється. У чоловіків після 30–40 років, що мали в дитинстві крипторхізм, частіше трапляється пухлинне переродження тестикул.

Анорхізм діагностується у край рідко і виникає в результаті порушення ембріонального розвитку гонад на ранніх етапах після короткочасної секреції ними андрогенів. При анорхізмі спостерігається євнухійна стать з недорозвиненими зовнішніми статевими органами, відсутні передміхурова залоза і сім'яні пухирці. Монархізм є наслідком порушення ембріогенезу перед закладкою остаточної нирки і статевої залози. При поліорхізмі додаткове яєчко зазвичай недорозвинене, розташовується поблизу основного і найчастіше не має придатка та сім'явидної протоки. Аномалію синогоїзм зазвичай виявляють під час операції, зробленої з приводу крипторхізму. Трапляються одно- і двостороння гіпоплазія яєчка. Розміри гіпоплазованого яєчка можуть досягати кількох міліметрів. Двостороння гіпоплазія проявляється гіпогонадизмом і ознаками євнухійдизму.

Синдром Клайнфельтера виникає внаслідок наявності додаткової хромосоми в чоловічому каріотипі (47 XXУ, 46 XY/47 XXУ, 45 X0/46 XY/47 XXУ). Порушення кількості хромосом зумовлене їх нерозходженням або при розподілі мейозу на ранній стадії розвитку зародкових клітин або при мітотичному поділі клітин на початкових етапах розвитку ембріона. Переважає патологія мейозу; у 2/3 випадків нерозходження відбувається при материнському овогенезі, в 1/3 — при батьківському сперматогенезі. Фактором ризику виникнення синдрому Клайнфельтера є вік матері. На відміну від багатьох інших анеуплоїдій, цей синдром не асоційований з підвищеним ризиком викидня.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Для встановлення діагнозу ЗСР необхідні дані анамнезу про перебіг: зростання, вік появи вторинних статевих ознак; порушення нюху, зору або інші неврологічні проблеми; симптоми наявності ознак гіпопітуїтаризму (низькорослість, відставання кісткового віку, мікропеніс, схильність до гіпоглікемії), наявність аутоімунних захворювань, попередні інфекції, такі як менінгоенцефаліт, епідемічний паротит, травма, наявність скарг на головний біль. Важливо зібрати сімейний анамнез: вік пубертату, характер росту, вроджена патологія або генетичні синдроми, аносія у родичів.

При об'єктивному огляді слід провести оцінку статевого розвитку за шкалою Таннера, оцінити антропометричні показники (зріст, маса тіла), провести неврологічний огляд (порушення полів зору, співдружність руху очей), дослідження нюху, оці-

нити стан шкіри (наявність акне, гірсутизму), виявити ознаки диморфізму (крилоподібні складки шкіри на шії, збільшення кута ліктьового згину, низький ріст волосся на шії, бочкоподібна грудна клітка, запала грудна клітка).

Доцільно визначити кістковий вік пацієнта. Для діагностики гіпогонадизму визначають рівень гонадотропних та інших гормонів у сироватці крові (ФСГ, ЛГ, тестостерон, пролактин, щитоподібної залози) і проводять функціональні проби з хоріонічним гонадотропіном. Первинний гіпогонадизм характеризується підвищеними рівнями ЛГ та ФСГ у крові, проба з введенням хоріонічного гонадотропіну у хлопчиків негативна — відсутнє підвищення рівня тестостерону в плазмі крові після його введення. При вторинному гіпогонадизмі у хлопчиків знижений рівень тестостерону, ЛГ, ФСГ у крові або тільки ЛГ і ФСГ. Одноденна проба з хоріонічним гонадотропіном негативна, триденна — позитивна.

При центральному (гіпогонадотропному) генезі ЗСР досліджують ранковий кортизол, фактори росту, ГнРГ, проводять МРТ головного мозку і гіпофіза, флуоресцентну гібридизацію *in situ* (FISH) для діагностики синдрому Прадера — Віллі. При периферичному (гіпергонадотропний) генезі здійснюють каріотипування, УЗД малого таза, досліджують маркер тестикулярної тканини MIF (фактор інгібування міграції макрофагів).

Синдром Клайнфельтера зазвичай клінічно проявляється лише після статевого дозрівання і тому діагностується відносно пізно. До початку статевого розвитку вдається відзначити тільки окремі фізичні ознаки, такі як довгі ноги, висока талія, високий зріст. Хлопчики випереджують за зростом своїх ровесників, мають тендітні пропорції тіла, євнухійдизм та, у деяких випадках, труднощі у навчанні та висловлюванні своїх думок. Зниження інтелекту корелює з кількістю додаткових X-хромосом у каріотипі. Характерними симптомами є крипторхізм, двостороння і, як правило, безболісна гінекомастія. Також необхідно відзначити, що у 60–75 % підлітків пубертатного віку також відзначається збільшення грудних залоз — пубертатна гінекомастія, що самостійно минає протягом двох років, тимчасом як у пацієнтів із синдромом Клайнфельтера гінекомастія зберігається на все життя. Діагноз підтверджується при каріотипуванні. Дослідження статевого хроматину в букальному епітелії виявляє хроматинові тільця (тільця Барра) понад 4 %. Визначається зменшення вмісту тестостерону в крові та екскреції 17-кетостероїдів з сечею на тлі зростання вмісту естрогенів у плазмі. При біопсії яєчка виявляється гіаліноз стінок сім'яних трубочок.

У разі первинної аменореї у дівчаток проводять оцінку розладів харчування, динаміки маси тіла, надмірного фізичного навантаження, хронічних захворювань, хронічного коліту, прийому препаратів. Необхідно уточнити сімейний жіночий анамнез: вік менархе, початок пубертату, аутоімунні захворювання, безплідність. У пацієнтки оцінюється вік телархе (розвитку молочних залоз) і пубархе (початок росту лобкового волосся). Уточнюються питання про абдомінальний біль, особливо



циклічний (неперфорована дівоча пліва), наявність аносмії або гіпоосмії (при синдромі Каллмана), головного болю або порушення зору (при пухлинах гіпофіза), наявність галактореї (при пролактиномі), гірсутизму. Надмірна маса тіла і акне можуть бути результатом гіперандрогенізму. При об'єктивному огляді оцінюють зріст, масу тіла, розвиток за шкалою Таннера, ознаки синдрому Шерешевського — Тернера (низький зріст, птоз, високе піднебіння, крилоподібні складки на шиї, бочкоподібна грудна клітка, деформація ліктьових суглобів, серцеві шуми, статевий інфантилізм), ознаки вірилізації (акне і ріст волосся на обличчі), поля зору, диски зорових нервів, зуб, стрії, галакторея, пухлини пахової ділянки. Лабораторні дослідження: ФСГ, ЛГ, гормони щитоподібної залози, пролактин, тестостерон, 17-гідроксипрогестерону (17-ГП), хоріонічний гонадотропін у сечі, каріотипування, УЗД малого таза, МРТ головного мозку/гіпофіза при підозрі на пухлину гіпофіза або за наявності гіпогонадотропного гіпогонадізму без чіткого провокуючого фактора.

Виявлення крипторхізму часто не потребує ніяких спеціальних методів дослідження, досить збору анамнезу, огляду і пальпації мошонки. Однак іноді для виявлення місця розташування неопущеного яєчка потрібне проведення УЗД. При діагностиці крипторхізму важливо встановити його варіант.

Монорхізм нерідко поєднується з природженою єдиною ниркою. При монорхізмі відсутні також придаток і сім'яносна протока. Відповідна половина мошонки гіпоплазована. Остаточний діагноз встановлюється, зазвичай, під час операції, зробленої з приводу крипторхізму, коли після ревізії пахового каналу і черевної порожнини яєчка виявити не вдається.

Діти з природженою відсутністю обох яєчок мають характерний вигляд: шкіра бліда, ніжна, волосся густе, бідне на пигмент. Під час анорхізму спостерігається евнухійна стать з недорозвиненими зовнішніми статевими органами, відсутні передміхурова залоза і сім'яні пухирці, статевий член розвинений відносно добре, мошонка атрофічна. Анорхізм необхідно диференціювати з двостороннім черевним крипторхізмом. Для цього застосовується функціональна проба з хоріонічним гонадотропіном: проба позитивна при крипторхізмі, негативна — при анорхізмі та при двосторонній дисгенезії яєчок, яка іноді перебігає самостійно або поєднується з крипторхізмом. Для діагностики також використовуються пельвіографія, тестикулярна венографія, УЗД. Остаточний діагноз встановлюють тільки після проведення скінтиграфії яєчок.

Пальпація болючого округлого помірно рухливого щільноеластичної консистенції утворення в нетипових ділянках дозволяє встановити діагноз ектопії яєчка. Нерідко діти вказують на періодичну болючість у певних місцях при фізичному навантаженні, бігу, швидкій ходьбі. При ектопії, порівняно з крипторхізмом, яєчка повноцінніші. При ектопії яєчок не спостерігається ознак евнухійдизму, гормональної недостатності. Одна половина мошонки, як і при крипторхізмі, недорозвине-

на, зменшена в розмірах, у ній відсутнє яєчко. Найчастіше трапляється пахова ектопія, яку і доводиться диференціювати з паховим крипторхізмом. Біль для цієї форми ектопії не властивий, як і для пахового крипторхізму. На відміну від пахового крипторхізму, при паховій ектопії яєчко лежить під шкірою пахової ділянки і визначається візуально. При напруженні черевної стінки воно не ховається, а чітко визначається на щільному апоневрозі. У положенні стоячи при цьому можливе балотування яєчка.

*Принципи надання медичної допомоги* залежать від причини ЗСР. При конституціональній ЗСР: підтримка і психотерапія, іноді терапія тестостероном коротким курсом для індукції пубертату у хлопчиків, також лікування супровідних хронічних захворювань. При гіпопігуїтаризмі: гормональна терапія статевими гормонами як замісна терапія в підлітковому віці, при вродженій формі у хлопчиків — короткий курс тестостерону у ранньому віці для збільшення в розмірах статевого члена. При пролактиномі — лікування агоністами дофаміну. При синдромі Шерешевського — Тернера — терапія гормонами росту, потім естрогенами.

Відсутні доказові дані про ефективність застосування вітамінно-мінеральних комплексів і адаптогенів у дівчаток із конституціональною ЗСР. Помічена активація статевого дозрівання у подібних дітей після проби з ГнРГ. Дівчаткам з конституціональною ЗСР можливе проведення 3–4-місячних курсів терапії статевими стероїдами. При появі закономірних менструальноподібних реакцій у комплекс терапії включають гестагени в циклічному режимі. Основні критерії ефективності терапії: поява росту і розвитку молочних залоз, статевого оволосіння, збільшення лінійного росту і прогресуюче диференціювання скелета (наближення біологічного віку до паспортного).

При первинній аменорейі необхідно провести терапію наявних хронічних захворювань, нестачі харчування, гіпотиреозу. По можливості скасування препаратів, що викликають гіперпролактинемію (антидепресанти, фенотіазини). Можливе консервативне лікування пролактином за допомогою агоністів дофаміну. Пухлини гіпофіза потребують специфічного лікування відповідного типу пухлини. Пацієнтам з недостатністю яєчників або гіпогонадотропним гіпогонадізмом проводять терапію естрогенами для індукції розвитку молочних залоз і, згодом, циклічне призначення естрогенів і прогестинів для встановлення менструального циклу.

Лікування крипторхізму має бути розпочато у віці 6–24 міс. Консервативне лікування проводиться гормонами (хоріонічний гонадотропін дозою 1000 ОД/м<sup>2</sup>). Ін'єкції гонадотропіну виконують двічі на тиждень, всього — 12 доз. Якщо перший курс лікування не дав ефекту, рекомендується його провести через місяць. Відсутність ефекту від консервативної терапії є показанням до хірургічного лікування. Оптимальним періодом для хірургічного втручання є вік 2–3 роки при нормальному функціонуєчному другому яєчку, якщо відхилення від норми не спостерігається і в будь-якому лікуванні дитина не має потреби.

Оскільки більш ніж у 90 % пацієнтів з синдромом Клайнфельтера відзначається гіпогонадізм, вони потребують довільної замісної терапії тестостероном за умови достатнього розумового розвитку. Замісну терапію слід починати якомога раніше, щоб запобігти появі симптомів і наслідків андрогенної недостатності. Гормональна терапія усуває всі клінічні прояви гіпогонадізму, крім безплідності. Консультування пацієнтів із синдромом Клайнфельтера та їх батьків включає інформування про цей синдром і можливі його наслідки. Пацієнти з синдромом Клайнфельтера є безплідними, але нині вважається можливим екстракорпоральне запліднення генетичним матеріалом з яєчок хворого з проведенням передімплантаційної генетичної діагностики для вибору ембріонів з нормальним набором хромосом.

Лікування поліорхізму полягає у видаленні додаткового яєчка, оскільки воно відрізняється підвищеною схильністю до розвитку злоякісної пухлини. При синоргізмі проводять роз'єднання яєчка, потім опускають його в мошонку і фіксують як при крипторхізмі. При двосторонній гіпоплазії яєчок необхідне проведення замісної гормональної терапії, але тільки після з'ясування стану гормонального дзеркала. Лікування при ектопії — зведення яєчка в мошонку.

У табл. 4 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення затримки статевих ознак.

## ПЕРЕДЧАСНИЙ СТАТЕВИЙ РОЗВИТОК

*Визначення поняття.* Передчасний статевий розвиток — поява вторинних статевих ознак за ізосексуальним типом раніше 9 років у хлопчиків і раніше 7 років у дівчаток, включаючи менархе. Справжній, або істинний (церебральний), ПСР пов'язаний з передчасною надмірною секрецією гіпофізом гонадотропних гормонів. Несправжній, або хибний (периферичний), ПСР пов'язаний з надмірною секрецією статевих гормонів. Неповні форми ПСР: ізольоване адренархе (пубархе) — рання поява лише вторинного статевих ознак (оволосіння (у хлопчиків раніше 9 років, у дівчаток раніше 8 років), без інших ознак ПСР; ізольоване телархе — збільшення молочних залоз у дівчаток раніше 7 років без інших ознак ПСР.

*Епідеміологія.* У дівчаток ПСР спостерігається набагато частіше, ніж у хлопчиків, але належить до рідкісної патології і становить до 2,5 % гінекологічних захворювань. Серед основних причин: захворювання яєчників у 5 % випадках, захворювання ЦНС (переважно пухлини головного мозку) — у 3–5 %. Справжній ПСР, або істинний (церебральний), діагностується у 90 % дівчаток і у 47 % хлопчиків. Основними причинами ПСР у хлопчиків є захворювання ЦНС (переважно пухлини головного мозку), що діагностуються найчастіше — у 40–50 % випадках, захворювання надниркових залоз — у 25 %, ідіопатична форма — у 10–20 %, захворювання яєчок — тільки у 8–10 %.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* При справжньому ПСР у 80–90 % дітей, навіть при повному клінічному обстеженні, не вдається знайти причини захворювання. У таких випадках йдеться про ідіопатичну форму ПСР. Однак ця форма може бути зумовлена ураженням ЦНС і гіпоталамо-гіпофізарної системи (у 50–75 % випадків пухлини ЦНС, а саме пухлина заднього відділу діенцефальної ділянки епіфіза, гідроцефалія, пологова травма, менінгіт, енцефаліт, токсоплазмоз тощо) і як прояв інших захворювань (нейрофіброматоз I типу, синдром Ван-Віка — Росса — Генеса, інші генетичні синдроми).

Основну роль у патогенезі церебрального ПСР відіграє передчасне припинення гальмівного впливу гіпоталамуса на аденогіпофіз, що веде до посилення секреції гонадотропнів та подальшої активації статевих залоз. Механізми можуть бути реалізовані через механічне подразнення ядер заднього гіпоталамуса, а також через вплив на гіпоталамічні ядра внутрішньочерепної гіпертензії. Сьогодні існує теорія про первинну роль астрогліальних клітин у розвитку ПСР — стимуляція або подразнення клітин астроглії здатні значно підвищити секрецію проліферативного пептиду — трансформуючого ростового фактора  $\alpha$  (ТРФ- $\alpha$ ). Однак ці механізми до кінця не вивчені.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Для диференційної діагностики ПСР необхідно визначити форму захворювання (повна, неповна); характер активації гонадних функцій (гонадотропінзалежне або гонадотропіннезалежне); джерело підвищеної секреції гонадотропних і статевих гормонів. Основні напрями діагностики: оцінка клінічних й анамнестичних даних, обов'язкова оцінка статевих ознак (за шкалою Таннера); визначення показників зросту, маси тіла та динаміки.

Для справжнього ПСР у дівчаток, крім появи вторинних статевих ознак раніше 7 років, можливі андрогензалежні зміни шкіри (*acne*, активність сальних і потових залоз), випередження темпів росту на «+2 $\sigma$ » та більше від вікової норми за умови не повністю закритих зон росту або у разі якщо діагноз вперше був встановлений пізно і вже сформовані вторинні статеві ознаки дорослої людини та закриті зони росту. Характерні відставання темпів росту більше ніж на «+2 $\sigma$ », особливості поведінки (ейфорійність, настирливість, рухове та емоційне розгальмування, недостатне почуття дистанції, агресивність тощо). Рентгенологічне обстеження виявляє прискорення осифікації скелета більше ніж на 2 роки. Гормональна діагностика: рівні ЛГ, ФСГ досягають пубертатного рівня і вище, але у частини хворих можуть бути на допубертатному рівні, а при проведенні проби з люліберіном — підвищення рівня ЛГ до пубертатних значень; підвищення рівня естрадіолу крові вище вікових значень; рівень дегідроепіандростерону відповідає «паспортному» віку, у дітей після 8 років — «кістковому» віку. При УЗД органів малого таза виявляються збільшення розмірів матки, яєчників, наявність у них великих фолікулів. Ехоенцефалографія, МРТ або КТ головного мозку дозволяє виявити пухлини або наявність ознак

Таблиця 4. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей із затримкою статевого розвитку

<p>У хлопчиків ЗСР — відсутність розвитку вторинних статевих ознак до 14 років. У дівчаток ЗСР — відсутність розвитку молочних залоз і росту лобкового волосся до 13 років і відсутність менархе до 16 років.</p> <p>Гіпогонадизм — недостатність секреції статевих гормонів, що виявляється недорозвиненням статевих органів і затримкою статевого дозрівання</p>	<p><b>Об’єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка антропометричних показників, статевого розвитку за шкалою Таннера, розумового розвитку, психологічного стану.</li> <li>2. Наявність стигм дизембріогенезу, ознак вірилізації, стрій на шкірі, галактореї.</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Визначення кісткового віку.</li> <li>2. Рівень гормонів: ФСГ, ЛГ, тестостерон, пролактин, щитоподібної залози, ранковий кортизол, фактори росту, ГнРГ.</li> <li>3. МРТ головного мозку і гіпофіза.</li> <li>4. УЗД малого таза, яєчок.</li> <li>5. Флуоресцентна гібридизація <i>in situ</i> (FISH).</li> <li>6. Каріотипування</li> </ol>
<b>Перелік захворювань</b>	
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Затримка статевого розвитку: <ul style="list-style-type: none"> <li>— конституціональна;</li> <li>— при хронічній соматичній патології;</li> <li>— гіпогонадотропний гіпогонадизм (синдром Прадера — Віллі, Лоренса — Муна — Барде — Бідля, велика таласемія, гіпролактинемія, аномалії розвитку ЦНС, пухлини, інфекції, травма, гістіоцитоз Х, нервова анорексія, вроджена мутація гена рецептора ГнРГ);</li> <li>— гіпергонадотропний гіпогонадизм: вроджений (синдром Клайнфельтера у хлопчиків, Нунан, синдром Кальмана, синдром Шерешевського — Тернера у дівчаток) та набутий (автоімунні захворювання, інфекція, ішемія, променева терапія, резекція).</li> </ul> </li> <li>2. Первинна аменорея: <ul style="list-style-type: none"> <li>— конституціональна затримка пубертату (аплазія матки — синдром Майєра — Рокитанського, аплазія піхви, неперферована дівоча пліва);</li> <li>— гіпогонадотропний гіпогонадизм, у тому числі набутий і гіпергонадотропний (стрес, нервова анорексія, запальні захворювання кишечника, целиакія, надмірне фізичне навантаження), пухлина гіпофіза (пролактинома або краніофарингіома), дисгенезії гонад, яєчникова недостатність);</li> <li>— аномалії функції щитоподібної залози;</li> <li>— синдром нечутливості до андрогенів;</li> <li>— вроджена гіперплазія надниркових залоз та інші причини гіперандрогенізму;</li> <li>— прийом медикаментів;</li> <li>— вагітність</li> </ul> </li> </ol>	<p style="text-align: center;"><b>Медичне ведення</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Принципи лікування при конституціональній ЗСР: підтримка і психотерапія, іноді терапія тестостероном. Дівчаткам з конституціональною ЗСР можливе проведення 3–4-місячних курсів терапії статевими стероїдами.</li> <li>2. При ЗСР на фоні хронічного захворювання з порушенням зростання, розладом харчування — лікування основного захворювання.</li> <li>3. При первинній аменореї необхідно провести терапію наявних хронічних захворювань, нестачі харчування, гіпотиреозу. По можливості, скасування препаратів, що викликають гіперпролактинемію (антидепресанти, фенотіазини).</li> <li>4. При первинному гіпогонадизмі у хлопчиків з 13–14 років показана замісна терапія препаратами тестостерону пролонгованої дії.</li> <li>5. При вторинному гіпогонадизмі хлопчиків лікують або хоріонічним гонадотропіном, що характеризується ЛГ-активністю, або гонадотропіном менопаузним, що має ФСГ-активність; тривалість курсів до 2–2,5 міс., проводять 3–4 курси на рік.</li> <li>6. Первинний гіпогонадизм у дівчаток лікують естрогенами, однак оптимальний вік початку замісної терапії не визначений.</li> <li>7. При синдромі Клайнфельтера — консультування пацієнтів та їх батьків, замісна терапія тестостероном за умови достатнього розумового розвитку пацієнта.</li> <li>8. При синдромі Шерешевського — Тернера замісна терапія гормоном росту, потім естрогенами.</li> <li>9. Лікування ектопії, поліорхізму, синоргізму, крипторхізму — хірургічне. При двосторонній гіпоплазії яєчок необхідне проведення замісної гормональної терапії</li> </ol>
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Особливості перинатального періоду.</li> <li>2. Динаміка фізичного, розумового і статевого розвитку.</li> <li>3. Перенесені захворювання.</li> <li>4. Сімейний анамнез: статевий і фізичний розвиток членів сім’ї, наявність спадкової патології</li> </ol>	



внутрішньочерепної гіпертензії, а реоенцефалографія може виявити значну асиметрію кровонаповнення, що потребує консультації нейрохірурга.

На відміну від справжнього ПСР, несправжній ПСР завжди незавершений (передчасне менархе не настає), він може бути як ізосексуальним, так і гетеросексуальним. Для виявлення несправжнього ПСР у дівчаток проводять дослідження, спрямовані на діагностику вродженої гіперплазії кори надниркових залоз, виявлення пухлин надниркових залоз, яєчників, позагонадних пухлин, що секретують гормони, кіст яєчників.

Рання поява кров'янистих виділень з піхви потребує диференційної діагностики всіх форм ПСР із виключенням такої патології: інфекційний вагініт (стрептококи, гонококи, *Shigella spp.*, *Candida spp.*), гельмінтози, травма (стороннє тіло, згвалтування та ін.), випадіння уретри, піхви, пухлини (аденокарцинома піхви, шийки матки, яєчників або надниркових залоз, рабдоміосаркома), ендокринні порушення (синдром Мак-К'юна — Олбрайта, вроджена гіперплазія кори надниркових залоз).

При справжньому ПСР у хлопчиків характерний об'єм яєчок до 8 років понад 8 мл й андрогензалежні зміни шкіри (статеве оволодіння, акне, активність сальних і потових залоз), плями «кави з молоком» (при синдромі Мак-К'юна — Олбрайта або нейрофіброматозі), огрубіння голосу, випередження темпів росту на «+2σ» та більше від вікової норми за умови не повністю закритих зон росту. Також є особливості поведінки цих дітей: ейфорійність, настирливість, рухове та емоційне розгальмування, недостатнє почуття дистанції, агресивність тощо. Для підтвердження необхідні додаткові дослідження: рівень ЛГ, ФСГ, естрадіолу, тестостерону, 17-ГП, андростендіону, гормонів щитоподібної залози; глікопротеїн хоріонічного гонадотропіну (скринінг пухлин), провокативне дослідження з ГнРГ для оцінки центральної активації, кістковий вік, УЗД органів черевної порожнини та малого таза (виявлення пухлин надниркових залоз, яєчників або яєчок), МРТ голови (гіпофіза) для оцінки наявності інтракраніальних пухлин.

Клінічні симптоми для несправжнього ПСР у хлопчиків при гормонопродукуючих пухлинах яєчка — це їх збільшення. При ПСР за ізосексуальним типом рівень тестостерону у крові значно перевищує норму; при ПСР за гетеросексуальним типом — підвищений рівень естрадіолу у крові; низький рівень ФСГ, ЛГ; відсутність підвищення ФСГ, ЛГ у відповідь на введення люліберину; при стероїдопродукуючих пухлинах яєчка — збільшення одного або двох яєчок; візуалізація пухлин, що продукують статеві стероїди (у надниркових залозах, печінці тощо).

**Принципи надання медичної допомоги.** Мета лікування справжнього ПСР: пригнічення розвитку вторинних статевих ознак та зниження темпів дозрівання кісткової системи. У разі пухлинних новоутворень у ЦНС — лікування спільно із нейрохірургами. При виявленні утворень надниркових залоз або яєчників (яєчок) показане їх видалення. Лише при підтвердженні діагнозу справжнього ПСР призначаються аналоги люліберину (три-

пторелін) — диферелін, декапептил. Тривалість медикаментозного лікування — до початку пубертатного віку (до 9 років у дівчаток і 10 років у хлопчиків). Контроль ефективності лікування: рівень ФСГ, ЛГ, естрадіолу: на етапі підбору дози — 1 раз на 3 міс. (перші 6 міс.), надалі — 1 раз на 6 міс.

При лікуванні ідіопатичного ПСР центрально-го генезу лікування не показане, якщо у пацієнта немає психологічних розладів і вік пацієнта близький до пубертатного. Гонадотропіннезалежний синдром Мак-К'юна — Олбрайта лікується інгібіторами ароматаз (тестолактон), хоча з невеликим успіхом, психотерапія за показаннями.

Телархе й адренархе не потребують гормональної терапії; диспансерне спостереження до завершення статевого дозрівання.

У табл. 5 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення передчасного статевого розвитку.

## ПОРУШЕННЯ СТАТЕВОГО ДИФЕРЕНЦЮВАННЯ (СИНДРОМ ГЕРМАФРОДИТИЗМУ)

**Визначення поняття.** Синдром гермафродитизму — це група захворювань, проявом яких є двостатева структура зовнішніх геніталій.

Розрізняють справжній і несправжній гермафродитизм. Справжній (гонадний) гермафродитизм характеризується одночасною наявністю чоловічих і жіночих статевих органів, разом з цим є одночасно чоловічі та жіночі статеві залози. Яєчка і яєчники при справжньому гермафродитизмі можуть бути або об'єднані в одну змішану статеву залозу, або розташовуються окремо. Вторинні статеві ознаки мають елементи обох статей: низький тембр голосу, мішаний (бісексуальний) тип фігури, у тій чи іншій мірі розвинені молочні залози. Хромосомний набір (каріотип) у таких хворих зазвичай відповідає жіночому каріотипу. У більш рідкісних випадках має місце мозаїцизм — 46 XX/46 XY.

Несправжній гермафродитизм (псевдогермафродитизм) діагностується за наявності протиріччя між внутрішніми (хромосомними і гонадними) і зовнішніми (будова статевих органів) ознаками статі, тобто статеві залози сформовані правильно за чоловічим або жіночим типом, але зовнішні статеві органи мають ознаки двостатевості. Ознаки чоловічого несправжнього гермафродитизму є при синдромі дисгенезії гонад та синдромі тестикулярної фемінізації. При несправжньому жіночому гермафродитизмі здебільшого діагностується вроджений адреногенітальний синдром.

**Епідеміологія.** Справжній гермафродитизм трапляється дуже рідко: у світовій літературі описано близько 150 випадків. Несправжній гермафродитизм діагностується значно частіше — 1 : 1000–2000 новонароджених; чоловічий і жіночий несправжній гермафродитизм діагностується однаково часто.

**Причини виникнення та механізми розвитку.** Справжній гермафродитизм пов'язують з мозаїцизмом 46 XX/46 XY. При розвитку захворювання у

Таблиця 5. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей із передчасним статевим розвитком

<p>Передчасний статевий розвиток — наявність вторинних статевих ознак: у дівчаток у віці до 7 років (включаючи менархе), у хлопчиків — у віці до 9 років</p>	<p><b>Сімейний анамнез:</b> — наявність спадкової патології</p> <p><b>Об’єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка антропометричних показників, статевого розвитку за шкалою Таннера, розумового розвитку, психологічного стану і поведінки.</li> <li>2. Наявність стигм дизембріогенезу, андрогензалежних ознак на шкірі</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Визначення кісткового віку.</li> <li>2. УЗД черевної порожнини та органів малого таза, яєчок.</li> <li>3. МРТ головного мозку (гіпофіза).</li> <li>4. Рівень гормонів: ЛГ, ФСГ, естрадіолу, тестостерону, 17-ГП, гормонів щитоподібної залози, ГнРГ</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ідіопатична форма ПСР (без причин).</li> <li>2. Справжній церебральний ПСР: — пухлини ЦНС; — непухлинні ураження ЦНС (гідроцефалія, пологова травма, менінгіт, енцефаліт, токсоплазмоз тощо); — нейрофіброматоз I типу, синдроми Рассела — Сільвера, Ван-Віка — Росса — Генеса та ін.</li> <li>3. Несправжній ПСР у дівчаток: — пухлини яєчників, надниркових залоз; — оваріальні фолікулярні кисти; — вроджена гіперплазія кори надниркових залоз (дефіцит 21-гідроксилази та 11-бета-гідроксилази); — позагонадна надмірна секреція естрогенів.</li> <li>4. Несправжній ПСР у хлопчиків: — пухлини, що секретують хоріонічний гонадотропін; — пухлини яєчок (сертоліоми, лейдигоми); — тестотоксикоз; — стероїдсекретуючі пухлини надниркових залоз; — вроджена гіперплазія кори надниркових залоз; — позагонадна надмірна секреція естрогенів</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Мета лікування справжнього ПСР: пригнічення розвитку вторинних статевих ознак та зниження темпів дозрівання кісткової системи.</li> <li>2. У разі виявлення пухлинних новоутворень, кіст — лікування спільно із хірургами відповідної спеціалізації.</li> <li>3. При підтвердженні діагнозу справжнього ПСР призначаються аналоги люліберину (трипторелін); тривалість медикаментозного лікування — до початку пубертатного віку (до 9 років — у дівчаток і до 10 років — у хлопчиків).</li> <li>4. При несправжньому ПСР у разі відсутності пухлинного процесу — призначають препарати, що впливають на периферичний метаболізм стероїдів</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Особливості перинатального періоду.</li> <li>2. Фізичний, розумовий і статевий розвиток.</li> <li>3. Перенесені захворювання, травми</li> </ol>	

хворих з каріотипом 46 XX припускають можливість наявності нерозпізаного мозаїцизму в різних тканинах організму.

Синдром дисгенезії яєчок виникає внаслідок низької андрогенної активності внутрішньоутробного яєчка, внаслідок генетичних або ембріотоксичних чинників. Унаслідок недорозвинення гонад залишаються похідні мюллерових проток. З них формуються рудиментарні матка, маткові труби, завжди є піхва. Зовнішні геніталії двостатеві: недорозвинутий невеликий статевий член, подібний до гіпертрофованого клітора, розщеплена мошонка, схожа на великі соромітні губи, сечівник відкривається до уrogenітального синуса.

При синдромі тестикулярної фемінізації є генетична нечутливість периферичних тканин до дії андрогенів при збереженій чутливості до естрогенів. Внаслідок цього вже в ембріональному періоді не виявляється маскулінізуюча дія тестикулярних андрогенів, і зовнішні геніталії зберігають нейтральну (жіночу) будову. Захворювання передається за автосомно-рецесивним типом від жінок. Явища фемінізації чітко виявляються в пубертат-

ному періоді, що зумовлено дещо підвищеною секрецією естрогенів яєчками внаслідок посиленої секреції гонадотропних гормонів. Нечутливість до андрогенів у пубертатному періоді проявляється відсутністю вторинного овоłosіння. У пацієнтів відсутня матка, маткові труби, верхня третина піхви. При повній формі фенотип жіночий, відсутнє овоłosіння, глибокий уrogenітальний синус, молочні залози розвинені. При неповній формі тестикулярної фемінізації зовнішні статеві органи двостатеві, є овоłosіння лобка, пенісopodobний клітор, молочні залози нерозвинені, уrogenітальний синус мілкий.

При адреногенітальному синдромі у дівчаток частковий або повний дефіцит 21-гідроксилази призводить до зниженої секреції кортизолу та мінералокортикоїдів. За механізмом негативного зворотного зв'язку знижений вміст кортизолу в сироватці стимулює активність гіпофіза з посиленням секреції адренокортикотропного гормону, що впливає на кору надниркових залоз. Внаслідок ферментного блока адекватне підвищення рівня глюкокортикоїдів та мінералокортикоїдів немож-

ливе, біосинтез гормонів проходить по «обхідному шляху», що зумовлює гіперпродукцію андрогенів. Таким чином, наслідком дефіциту 21-гідроксилази є гіперандрогенемія.

*Алгоритм диференційної діагностики.* При справжньому гермафродитизмі фенотип може бути чоловічим або суто жіночим. Вигляд зовнішніх статевих органів може бути найрізноманітнішим: недорозвинений статевий член і піхва, що відкривається окремо на промежину; статевий член з гіпоспадією і мошонкою з яєчком, що опустилося в неї; латеральна складка з одного боку утворює половину мошонки і в ній яєчко, з протилежного — велику соромітну губу та ін. В усіх хворих виявляють матку, інколи маткові труби. Визначають змішані гонади. Діагноз «справжній гермафродитизм» встановлюється на підставі наявності двостатевих гонад, внутрішніх жіночих органів на тлі вторинних чоловічих ознак. Каріотип — 46 XX або мозаїцизм 46 XX/46 XY, рідше 46 XY. Психіка і сексуальна спрямованість залежать частіше від виховання.

Справжній гермафродитизм диференціюють від несправжнього жіночого гермафродитизму і несправжнього чоловічого гермафродитизму. Несправжній жіночий гермафродитизм найчастіше зумовлений вродженою дисфункцією кори надниркових залоз. Рідше він виникає при вірилізуючих пухлинах яєчників або у зростаючого плода після прийому вагітними жінками андрогенних препаратів. На відміну від справжнього гермафродитизму, несправжній жіночий гермафродитизм, зумовлений дисфункцією кори надниркових залоз, характеризується наявністю тільки яєчників у поєднанні з ознаками вірилізації зовнішніх геніталій і фенотипу, значним підвищенням екскреції з сечею 17-кетостероїдів і підвищенням 17-ГП у крові, що вказує на недостатність 21-гідроксилази.

Несправжній чоловічий гермафродитизм характеризується наявністю тільки яєчок у поєднанні з формуванням статевих органів з інтерсексуальним типом, каріотипом 46XY, відсутністю статевого хроматину та ін. Клінічні форми синдрому дисгенезії яєчок: тернероїдний тип (низький зріст, вади розвитку, диспластична гонада), євнухоїдний тип (зріст великий з довгими кінцівками, геніталії більше подібні до жіночих), андроїдний тип (зовнішні геніталії схожі на чоловічі). У пубертатному періоді у багатьох хворих з'являються чоловічі вторинні статеві ознаки: збільшується статевий член, знижується тембр голосу, статура набуває маскулітних рис, посилюється оволошіння за чоловічим типом, формується чоловіча психосексуальна орієнтація. Під час УЗД виявляються залишки похідних мюллерових проток, матка, маткові труби. Каріотип 46 XY або 46 XY/45 X0. Біопсія гонади дає змогу визначити гістологічну структуру яєчка.

При синдромі тестикулярної фемінізації основні скарги — відсутність менструацій і статевого оволошіння. Статура жіноча, молочні залози розвинені добре, зовнішні статеві органи жіночі, малі статеві губи гіпоплазовані, піхва коротка, вузька, закінчується сліпо. Яєчники відсутні. Яєчка можуть бути розташовані в пахових каналах, у тов-

щі статевих губ або в черевній порожнині. Психіка жіноча. У крові рівень тестостерону відповідає чоловічому, екскреція з сечею 17-кетостероїдів, етіохоланолону, андростерону в нормі, естрогени можуть бути трохи вище норми для чоловіків. Каріотип 46 XY.

*Принципи надання медичної допомоги.* При справжньому гермафродитизмі вибір статі залежить від функціонального переважання жіночої або чоловічої частини гонади. Відповідно до цього проводиться хірургічна корекція зовнішніх геніталій. Частіше відбувається формування особи як жінки за допомогою реконструктивної операції та призначення естрогенів для формування жіночої зовнішності.

Лікування синдрому дисгенезії яєчок, перш за все, — це формування статі. Тернероїдний та євнухоїдний типи потребують формування жіночого фенотипу: реконструкція геніталій на тлі естрогенотерпії. При андроїдному типі дисгенезії громадянська стать чоловіча. Пацієнти безплідні.

Лікування синдрому тестикулярної фемінізації — це у дитячому віці краще зберегти яєчка до розвитку вторинних статевих ознак. Враховуючи схильність яєчок до злоякісного переродження, деякі автори рекомендують їх оперативне видалення після 20-річного віку. Після кастрації призначають замісну терапію естрогенами протягом усього періоду, що відповідає репродуктивному віку. При неповній формі синдрому у пацієнтів з чоловічим самоусвідомленням проводять терапію андрогенами.

При адреногенітальному синдромі для переривання «хибного кола», пов'язаного з постійною стимуляцією надниркових залоз адренокортико-тропним гормоном, пацієнтам постійно призначають ГКС; при вираженій мінералокортикоїдній недостатності застосовують флудрокортизон (кортинеф); з метою додаткової стимуляції синтезу кортикостероїдів назначають вітаміни С.

У табл. 6 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення порушення статевого диференціювання.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначити поняття «стать».
2. Охарактеризувати поняття ЗСР і принципи диференційної діагностики у хлопчиків.
3. Опишіть поняття ЗСР і принципи диференційної діагностики у дівчаток.
4. Принципи надання медичної допомоги при ЗСР.
5. У чому полягає поняття ПСР і принципи диференційної діагностики у дівчаток?
6. Визначити поняття ПСР і принципи диференційної діагностики у хлопчиків.
7. Принципи надання медичної допомоги при ПСР.
8. Синдром гермафродитизму і причини його виникнення.
9. Диференційна діагностика гермафродитизму.
10. Принципи надання медичної допомоги дітям з порушенням статевого диференціювання.

Таблиця 6. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення при порушенні статевого диференціювання

Синдром гермафродитизму — двостатева структура зовнішніх статевих органів	3. Каріотипування. 4. Біопсія гонад. 5. Консультація генетика, ендокринолога, гінеколога (за потреби)
<b>Перелік захворювань</b>	<b>Медичне ведення</b>
1. Справжній гермафродитизм. 2. Несправжній чоловічий гермафродитизм: — дисгенезія яєчок; — тестикулярна фемінізація. 3. Несправжній жіночий гермафродитизм: — вроджений адреногенітальний синдром	1. Справжній гермафродитизм передбачає реконструктивні операції з призначенням замісної гормональної терапії (частіше естрогенів). 2. При синдромі дисгенезії яєчок — формування статі, реконструктивні операції з призначенням замісної гормональної терапії залежно від типу синдрому. 3. При синдромі тестикулярної фемінізації — запобігання злоякісному переродженню яєчок, що знаходяться в черевній порожнині, замісна гормональна терапія. 4. При адреногенітальному синдромі — постійний прийом ГКС; при вираженій мінералокортикоїдній недостатності — флудрокортизон (кортинеф); вітамін С
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	
<b>Анамнез:</b> Фізичний і статевий розвиток <b>Об'єктивне обстеження:</b> Оцінка антропометричних показників, оцінка за шкалою Таннера <b>Параклінічні дані:</b> 1. УЗД органів малого таза, яєчок. 2. Рівень статевих гормонів і гормонів надниркових залоз.	

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* На прийом до сімейного лікаря прийшла мати з хлопчиком 16 років зі скаргами на збільшення грудних залоз та помірні проблеми у навчанні. При опитуванні виявлено труднощі хлопчика у вираженні своїх думок, поведінка стримана, сором'язлива. При огляді підліток високого зросту (193 см), розмах рук не перевищує довжину тіла, тонка талія, ноги помітно довші тулуба, збільшення грудних залоз, невеликі при пальпації, оволосіння лобка за жіночим типом, маленькі, щільні яєчка в мошонці, а також недостатній ріст волосся на обличчі. Результати каріотипування — 47 ХХУ. Наявність хроматинових тілець (тільця Барра) понад 8 %.

*1. Яке захворювання у хлопчика?*

1. Синдром Нунан.
2. Синдром Клайнфельтера.
3. Аномалії функції щитоподібної залози.
4. Конституціональна ЗСР.

*2. Яка тактика лікаря?*

1. Замісна терапія препаратами гормону росту.
2. Консультація батьків і пацієнта з питань діагнозу і замісна терапія препаратами тестостерону.
3. Замісна терапія препаратами кортизолу.
4. Психотерапія.

*Завдання 3, 4.* До лікаря звернулася мати дівчинки 7 років зі скаргами на збільшення грудних залоз, менархе, головний біль, швидку стомлюваність, збільшений апетит. При огляді загальний стан задовільний, дівчинка випереджає своїх однолітків за фізичним розвитком, шкіра рожева, чиста. Адекватно реагує на огляд, відповідає на запитання. Відхилень органів та систем від норми немає.

Артеріальний тиск у нормі. Спостерігається оволосіння під пахвами і на лобку за жіночим типом. Збільшення грудних залоз, при пальпації м'якої текстури, безболісні, шкіра над ними не змінена. Зовнішні статеві органи без ознак вірилізації. Оцінка статевого розвитку за шкалою Таннера  $Ma_2P_3Me$ . При дослідженні: за даними УЗД грудних залоз — однорідне збільшення; за даними УЗД органів малого таза — матка інфантильна, у правому яєчнику — фолікул до 1 см в діаметрі. Результати МРТ головного мозку — без змін, кістковий вік випереджає біологічний на 2 роки. Гормональне дзеркало — гормони щитоподібної залози і статевих гормонів у нормі.

*3. Визначте захворювання дівчинки.*

1. Несправжній ПСР, пов'язаний з надмірною секрецією статевих гормонів.

2. Справжній церебральний ПСР.

3. Справжній ідіопатичний ПСР.

4. Неповна форма ПСР.

*4. Яка тактика надання медичної допомоги?*

1. Спостереження у ендокринолога до пубертатного віку. Психологічна підтримка.

2. Лікування в стаціонарі естрогенами.

3. Лікування в стаціонарі гормонами щитоподібної залози.

4. Фізіотерапевтичне лікування.

*Завдання 5, 6.* У пологовому будинку народилася дитина з вадами розвитку статевої системи. Зовнішні генеталії двостатеві. Латеральна складка з лівого боку утворює половину мошонки і в ній яєчко, з протилежного — велику соромітну губу. Недорозвинений невеликий статевий член. На УЗД органів малого таза візуалізується матка і справа яєчник. Каріотип 46 ХХ/46 ХУ.



5. *Визначте патологію у дитини.*

1. Синдром дисгенезії яєчок.
2. Синдром тестикулярної фемінізації.
3. Справжній гермафродитизм.
4. Вроджена гіперплазія кори надниркових залоз.

6. *Принципи надання медичної допомоги дитині.*

1. Хірургічне втручання із замісною гормональною терапією.
2. Тільки хірургічне втручання.
3. Гормональна терапія.
4. Спостереження.

### 1.3. ПОРУШЕННЯ АПЕТИТУ

*Визначення поняття.* Апетит (лат. *appetitus* — прагнення) — емоційне відчуття, пов'язане з потребою в їжі, а також фізіологічний механізм, що регулює надходження в організм харчових речовин.

Хоча в основі й апетиту, і голоду лежить харчова потреба, апетит може з'являтися незалежно від голоду, відображаючи індивідуальну схильність до переваги певних видів їжі, що базується на традиціях харчування в родині, належності до певної етнічної групи. Апетит є важливим психофізіологічним чинником регулювання харчової поведінки в напрямку вибіркового споживання необхідних організму речовин.

Перекручення смаку, збочений апетит, що поширюється на неїстівні речовини, називають парорексією; будь-яке порушення апетиту називають дизорексією, у межах якої виділяють знижений апетит — гіпорексію і повну відсутність апетиту — анорексію; підвищений апетит називають гіперорексією, надмірно підвищений апетит — булімією. Гіперорексія і булімія призводять до надлишкового споживання їжі — поліфагії та часто супроводжуються зниженням або відсутністю почуття насичення — акорією.

*Епідеміологія.* Зниження апетиту є одним з найчастіших приводів для звертання до лікарів педіатричного рівня і гастроентерологів. Протягом останніх двох десятиліть у західних країнах значно збільшилася кількість осіб, які страждають на нервову анорексію. Даний стан виявляється серед дівчаток шкільного віку з частотою: у Швеції 1 : 150; в Англії 1 : 200–550.

Підвищений апетит у дітей — досить часта причина звернення до лікаря-педіатра, однак трапляється дещо рідше, ніж знижений апетит.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Апетит тісно пов'язаний з діяльністю харчового центру, переважно з його відділами в гіпоталамусі та корі великих півкуль головного мозку. Апетит зумовлюється інформацією, що приходить у харчовий центр, про умови харчування, надходження і засвоєння їжі, витрачання харчових запасів. Апетит запобігає вичерпанню поживних запасів організму. Подразники, що формують апетит, можуть змінювати своє сигнальне значення відповідно до зміни звичного режиму харчування. Порушення апетиту залежить від вмісту в крові продуктів обміну вуглеводів, рівня засвоєння їх клітинами, вмісту в тканинах води,

стану жирових запасів, скорочень порожнього шлунка, зниження температури тіла, а також від багатьох зовнішніх подразників, пов'язаних з умовно-рефлекторною діяльністю (вид і запах їжі, звична обстановка та ін.). Гальмування апетиту настає в результаті акту їди, розтягування стінок шлунка їжею, всмоктування і засвоєння продуктів розщеплення їжі, зміни гормонального фону.

Апетит піддається значним коливанням. Процес контролю за кількістю споживаної їжі в гіпоталамусі здійснює гормон лептин, який служить основним регулятором нейроендокринної системи організму.

Харчовий центр — складний гіпоталамо-лімбіко-ретікуло-кортикальний комплекс. Результати експериментів на тваринах свідчать, що провідним відділом є латеральні ядра гіпоталамуса. При їх ураженні спостерігається відмова від їжі, а при електричному подразненні через вживлені в мозок електроди — підвищене споживання їжі. Цю частину харчового центру називають центром голоду, або центром харчування. Руйнування вентромедіальних ядер гіпоталамуса призводить до гіперфагії, а їх подразнення — до афагії. Вважають, що в цих ядрах локалізований центр насичення. Між ним і центром голоду встановлені реципрокні відносини, тобто якщо один центр збуджений, то інший загальмований. Доведено, що гострі та хронічні інтоксикації призводять до подразнення вентромедіальних ядер гіпоталамуса, і таким чином відбувається пригнічення апетиту при більшості гострих і хронічних захворювань.

Критерії гармонійного розвитку дитини і відсутності органічних причин зниження апетиту: добрий розвиток, висока фізична і психічна активність, адекватна відповідь на навантаження, урівноважений характер, відсутність блювання і порушень випорожнення.

### ЗНИЖЕННЯ АПЕТИТУ

*Алгоритм диференційної діагностики.* Причини зниження апетиту можна розділити таким чином: інтоксикаційні (супроводжують тривалі і тяжкі соматичні захворювання та отруєння); диспептичні (виникають при різних захворюваннях травного тракту в результаті активізації його рецепторів, що має безумовно- й умовно-рефлекторний характер); нейродинамічні (розвиваються внаслідок рецепторного гальмування харчового центру, виникають при блюванні, болю, страху); психологічні або невротичні (спостерігаються при неврозах, стресах, негативних емоціях, тривалому та різкому збудженні кори мозку); нервові (зумовлені свідомим обмеженням прийому їжі через нав'язливі уявлення про шкоду ожиріння).

Перш за все необхідно виключити соматичні причини зниження апетиту: нераціональне харчування; гострі та хронічні захворювання органів травлення (гастрит, гастроентерит, виразкова хвороба, гепатит); гострі та хронічні інфекційні хвороби (усі вірусні та бактеріальні інфекції з підвищенням температури тіла, ВІЛ-інфекція, туберкульоз, інфекція сечовивідних шляхів, кандидоз); глистні інвазії; дефіцит заліза, вітамінів, цинку; аномалії обмі-



ну речовин, спадкові хвороби; діенцефальний синдром при хворобах мозку; хронічні захворювання, що перебігають із дихальною, серцево-судинною, нирковою, печінковою недостатністю; хронічні інтоксикації; ендокринні порушення (гіпотиреозидизм, пангіпопітуїтаризм). Зниження апетиту може бути результатом побічної дії ліків (серцевих глікозидів, антигістамінних, протівірусних та ін.).

Існує низка психогенних причин зниження апетиту, пов'язаних із самою дитиною: біль, задишка, непомітний прийом їжі в неурочний час, пригнічений настрій (депресія). Можуть бути причини, пов'язані з оточенням дитини, перш за все з її матір'ю: прагнення краще нагодувати дитину, що призводить до прямо протилежного результату. Скарги дитини на біль у животі можуть бути проявом психогенних причин зниження апетиту. Блювання під час насильного годування може бути проявом психологічного конфлікту дитини з батьками. З часом блювання і відмова від їжі можуть стати взаємозв'язаними або трансформуватися в менш конфліктні відхилення: звичку обкушувати нігті, заїкання, нічне нетримання сечі.

Варіантом порушення апетиту є орально-тактильна гіперчутливість (оральна аверсія). Це порушення характерне для дітей раннього віку, які були народжені глибоко недоношеними, у яких розвилися ознаки бронхолегеневої дисплазії (хронічне ураження легень, що розвивається у глибоко недоношених дітей, які тривалий час знаходилися на ШВЛ) і значні розлади харчування. Орально-гіперчутливість — дитина вибаглива до їжі (віддає перевагу тільки певним продуктам), може їсти тільки протерту, пюреподібну їжу, уникає нових продуктів, віддає перевагу прісній їжі, не любить торкатися їжі губами (знімає їжу з виделки зубами), часто блює їжею, запиває їжу водою, має проблеми з пережовуванням і ковтанням їжі; давиться їжею або відчуває страх вдавитися, може їсти тільки холодну або гарячу їжу. Тактильна гіперчутливість — не любить дотиків, уникає ігор із матеріалами, що забруднюють шкіру (клей, пісок, пальчикові фарби та ін.).

При доведеному зниженні апетиту необхідно провести додаткове обстеження дитини: загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, УЗД внутрішніх органів, додаткові дослідження за показаннями з урахуванням виявленої соматичної або інфекційної патології. Відсутність патологічних станів у дітей із доведеним зниженням апетиту — це показання до консультації у психолога. Бажано, щоб психологічне консультування було проведено з батьками і дитиною для вироблення єдиної лінії поведінки.

Нервова анорексія (лат. *anorexia nervosa*, від давньогрец. ἀ — «без» і ὄρεξις — «позив до їжі, апетит») — розлад прийому їжі, який характеризується навмисним зниженням маси тіла, що викликається і/або підтримується самим пацієнтом, з метою схуднення або для профілактики набору зайвої маси. При анорексії спостерігається патологічне бажання втрати маси, що супроводжується сильним страхом ожиріння. У хворого спостерігається перекручене сприйняття своєї фізичної форми і присутнє занепокоєння про збільшення маси, навіть якщо такого в дійсності не спостерігаєть-

ся. Нервова анорексія, як правило, прогресує у дівчат і молодих жінок із заниженою самооцінкою, які висувають занадто високі вимоги до власної зовнішності. Уперше цей стан було описано понад 200 років тому. Нервова анорексія є серйозним психічним захворюванням, характеризується нейроендокринними порушеннями функціонування регуляторних систем організму, що перебігають на тлі або є наслідком психодинамічних розладів. Нейроендокринні порушення можуть бути як частиною самого стилю поведінки (неприйняття їжі), так і виникати під впливом зниження маси тіла та депресії.

Причини нервової анорексії та пубертатного виснаження підрозділяються на біологічні (генетична схильність), психологічні (вплив сім'ї та внутрішні конфлікти), а також соціальні (вплив навколишнього середовища: очікування, наслідування, зокрема дієти). Нервову анорексію пов'язують із дисфункцією нейромедіаторів, що регулюють харчову поведінку, таких як серотонін, дофамін, нор-адреналін, та із поліморфізмом генів, що мають відношення до їх функції (наприклад, *HTR2A* — ген серотонінового рецептора 5-HT<sub>2A</sub>). Факторами ризику також є наявність нервової анорексії, булемії, ожиріння, шкідливих звичок (алкоголізм, наркоманія), депресій у членів сім'ї, сильні стреси. Серед психологічних причин вказують: усвідомлене або неусвідомлене неприйняття статевої ролі жінки, неприйняття власного тілесного дозрівання, протистояння з матір'ю (часто дівчинка не хоче ставати такою, як її мати або старша сестра), протест проти сексуальної активності матері або старшої сестри. Негативну роль також відіграють культуральні фактори, що домінують в індустріально розвинутих країнах — акцент на стрункості (худорбі) як головній ознаці жіночої краси.

Відмова від їжі та виражене зниження маси тіла в період статевого дозрівання спостерігається у дівчаток майже завжди. Спочатку ці дівчатка майже нічим не привертають до себе уваги і розвиваються нормально. У школі вони проявляють честолюбство, можуть бути педантичними у виконанні своїх обов'язків. У відносинах з подругами можуть бути озлобленими, гордовитими та властолюбними. Часто процес розгортається після того, як хтонебудь з оточення зробить порівняння їх фігури з іншими дівчатами. Після цього дитина починає їсти все менше і менше, старанно демонструючи або приховуючи це, може штучно викликати блювання після прийому їжі. Пацієнти заперечують існування проблеми.

Фізичні ознаки нервової анорексії: індекс маси тіла у дорослих нижче 17,5 %, у дітей з урахуванням віку нижче 3-го центиля, крайнє схуднення, сповільнення всіх процесів обміну речовин, зниження температури тіла, уповільнення зростання, припинення менструацій, що вже настали, випадання волосся, ламкість нігтів, брадикардія, зміни на електрокардіограмі, тривале збереження доброї успішності в школі, хорошої переносимості фізичних навантажень.

Психологічні ознаки пацієнта з нервовою анорексією: спотворене сприйняття свого тіла, низька самооцінка, депресія, максималізм, вольовий характер, рішучість, нетовариськість, переважне

відчуття власної нікчемності, недовірливість, схильність до саморуйнування, труднощі при спробі концентрації уваги, дратівливість, нав'язливі думки про їжу і фігуру. Тривале голодування здатне підштовхнути до самогубства.

Етапи перебігу нервової анорексії: 1) дисморфоманічний — переважають думки про власну неповноцінність і уцербленість у зв'язку з уявною повнотою; характерні пригнічений настрій, тривога, тривале розглядання себе в дзеркалі, спроби обмежувати себе в їжі, пошук ідеальної дієти; 2) аноректичний — стійке голодування, характеризується зниженням маси тіла на 20–30 %, що супроводжується ейфорією і більш жорсткою дієтою («щоб схуднути ще більше»), при цьому з'являються метаболічні порушення, гіпотонія і брадикардія, сухість шкіри і алопеція, припиняється менструальний цикл, поступово розвивається наднирковозалозна недостатність; 3) кахектичний — період необоротної дистрофії внутрішніх органів, настає через 1,5–2 роки від початку захворювання, зниження маси тіла досягає 50 % і більше, виникають безбілкові набряки, порушується водно-електролітний баланс.

*Принципи надання медичної допомоги.* Лікування зниженого апетиту повинно включати в себе терапію основного захворювання, що викликало зміну апетиту. Батькам слід роз'яснити, що лікування змін апетиту у дітей потребує часу і величезного терпіння. При годуванні дітей необхідно дотримувати таких основних правил: не примушувати дитину їсти, створити умови, при яких дитина сама попросить їжу, не обговорювати при дитині її апетит, враховувати особливості смаку дитини, міняти компоненти блюд з урахуванням бажання дитини, постаратися замінити продукти, від яких дитина відмовляється, на інші, близькі за якісним складом і калорійністю, уникати одноманітності меню. Основні блюда слід повторювати 1–2 рази на тиждень. При поганому апетиті потрібно давати малюкові дуже маленькі порції блюд, стимулюючи прохання дитини додати їй ще їжі, не примушувати дитину їсти те, від чого вона відмовилася напередодні, з їжею не повинно бути зв'язано ніяких неприємних асоціацій, не допускати «перекушування» в проміжках між їжею, особливо пиття солодких напоїв, вводити нові блюда поступово, без натиску і за бажанням дитини, привчити дитину їсти самостійно з двох років, не застосовувати ніяких казок і підкупів під час годування малюка, прагнути надати блюдам апетитного вигляду, використовувати гарний посуд (при зниженні апетиту рекомендується посуд оранжево-червоних кольорів), враховувати зміну апетиту дитини протягом доби — деякі діти мають кращий апетит вранці, а інші — вдень або увечері, при надмірній масі тіла дитини погоджувати дієту з лікарем, обмежувати висококалорійні десерти.

Підлітки з ознаками нервової анорексії обов'язково повинні спостерігатися психологом, педіатром або сімейним лікарем, ендокринологом, гінекологом. Більшість пацієнтів звертаються до лікаря ще до розвитку тяжких порушень харчування. Медична допомога включає психоаналіз, психотерапію, консультування членів сім'ї. Когнітив-

на психотерапія спрямована на виправлення спотворених когнітивних утворень у вигляді сприйняття себе товстим, визначення власної цінності виключно залежно від образу власного тіла і глибокого почуття неефективності та неповноцінності. Сімейна психотерапія спрямована на корекцію порушених стосунків у сім'ї, що призвели до розвитку захворювання у дитини. Фармакотерапія обмежена, вона тільки доповнює психотерапію. Невід'ємними компонентами лікування є аліментарна реабілітація та заходи, спрямовані на відновлення маси тіла. Регулярні фізичні навантаження різко підвищують рівень естрогену, що позитивно позначається не тільки на менструальній функції, а і на щільності кісткової тканини.

Якщо нервова анорексія загрожує життю пацієнта, коли маса тіла зменшується на 40 % і більше, потрібні негайне примусове парентеральне годування та нормалізація метаболічних порушень.

У табл. 7 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення зниження апетиту.

## ПІДВИЩЕНИЙ АПЕТИТ

*Алгоритм диференційної діагностики.* Підвищення апетиту може бути фізіологічним у період підвищеної активності зростання (наприклад, у недоношених дітей, у період статевого дозрівання) або на стадії одужання після тяжких інфекцій.

Підвищення апетиту виникає при функціональних і органічних порушеннях вищої нервової діяльності, активізації позитивних емоціогенних структур лімбічної системи, патології (активізації, подразненні ядер латерального і руйнуванні ядер вентромедіального гіпоталамуса), що супроводжується гальмуванням настання і зниженням почуття насичення.

Органічні причини підвищення апетиту: цукровий діабет, запальні ураження стовбура мозку, токсичні ураження мозку, пухлини стовбура мозку (часто підвищений апетит не приводить до розвитку ожиріння), генетичні захворювання з ураженням структур мозку. Підвищення апетиту спостерігається при зростанні в організмі гормонів кори надниркових залоз (преднізолон, дексаметазон) при ендокринних захворюваннях або лікуванні препаратами цієї групи. Апетит підвищується при гіпертиреозі, глистній інвазії, особливо при ураженні стрічковими глистами, тому в комплекс диференційно діагностичних досліджень необхідно включити визначення випорожнень на яйця гельмінтів.

Психогенні причини гіперорексії пов'язані із порушенням внутрішньосімейних відносин, конфліктами з однолітками або батьками. Нерідко дитина починає вживати непомірну кількість їжі, якщо вважає себе покинутою, позбавленою ласки, обділеною порівняно з іншими братами і сестрами. Також до психогенних причин належать психологічна ізоляція, соціальна деривація в дитячому колективі. Для такої дитини їжа є джерелом позитивних емоцій і «придбань», механізмом захисту від депресії, ліками від страху.

Нервова булімія (від грец. *bus* — бик, *limos* — голод) — розлад прийому їжі, що характеризується

Таблиця 7. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей при зниженні апетиту

<p>Гіпорексія — зниження відчуття потреби в їжі. Анорексія — повна відсутність відчуття потреби в їжі</p>	<p>7. Сімейний анамнез, психологічний та соціальний стан сім'ї, перенесені стреси</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<p>1. Захворювання шлунково-кишкового тракту. 2. Інфекції (вірусні гепатити, туберкульоз, ВІЛ-інфекція, сечовивідних шляхів). 3. Ендокринні порушення. 4. Онкологічні захворювання. 5. Отруєння. 6. Глистні інвазії. 7. Харчова алергія. 8. Дефіцит вітамінів, мікроелементів, заліза. 9. Побічна дія ліків. 10. Орально-тактильна гіперчутливість (оральна аверсія). 11. Психічні проблеми. 12. Депресія. 13. Нервова анорексія</p>	<p>1. Оцінка фізичного, психомоторного (когнітивного), статевого розвитку, психологічного стану. 2. Оцінка стану шкіри, слизових оболонок порожнини рота підшкірно-жирової клітковини, внутрішніх органів, живота, розміри печінки</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма, аналіз калу на яйця гельмінтів. 2. Рівень глюкози у крові, печінкові проби, амілаза крові. 3. УЗД органів черевної порожнини. 4. За показаннями — рівень електролітів, гормональні дослідження (рівень кортизолу, соматотропного гормону, гормонів щитоподібної залози), рентгенологічне дослідження легенів, турецького сідла, фіброгастроскопія та ін. 5. Консультація психолога, психіатра (за потреби), ендокринолога, гастроентеролога</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Коли порушився апетит, причини. 2. Перинатальний анамнез, ускладнення перебігу неонатального періоду (ШВЛ та ін.). 3. Фізичний, психомоторний (когнітивний), статевий розвиток з народження. 4. Наявність або відсутність підвищення температури тіла, нудоти, блювання, болю у животі, характер випорожнень. 5. Наявність захворювань і прийом ліків. 6. Харчування дитини, детальний харчовий щоденник за останні 3 доби.</p>	<p>1. Лікування основної причини зниження апетиту або основного захворювання. 2. Консультації та психологічна підтримка пацієнта і його батьків. 3. Психотерапія. 4. За необхідності — лікування депресії або психічних захворювань. 5. При тяжкості стану внаслідок метаболічних і водно-електролітних порушень при нервовій анорексії — лікування в стаціонарі</p>

ся різким посиленням апетиту, частіше виникає у вигляді нападу, супроводжується відчуттям болячого голоду, загальною слабкістю, болем у надчеревній ділянці. Після нападу булімії людина намагається «очистити» організм тим або іншим способом. Булімія часто призводить до ожиріння. Харчова поведінка може характеризуватися такими варіантами: 1) нападopodobне поглинання величезної кількості їжі (апетит з'являється раптово); 2) постійне харчування (дитина не перестає їсти); 3) нічне харчування (напад голоду трапляється вночі). Для діагностики цього стану використовують «Тест щодо ставлення до прийому їжі» (англ. Eating Attitudes Test), що включає 26 запитань, відповіді на які оцінюють у балах.

Булімія часто асоціюється з ожирінням, трапляється при деяких захворюваннях центральної нервової, ендокринної систем, але частіше є результатом психологічних або психічних розладів. Причини виникнення цього стану дуже близькі до таких при нервовій анорексії. Соціальні причини булімії: претензійність і високі амбіції батьків, не-

достатня увага до дитини в сім'ї та дитячому колективі, одна дитина в сім'ї, тривалий перегляд телепередач з постійними «перекушуваннями» (чіпси, крекери, горішки), лінощі та низька рухова активність, зміна уявлення про стандартну фігуру: від округлих жіночих форм до стандарту жінки-підлітка.

На нервову булімію страждають переважно дівчатка. Загострене почуття голоду виникає, як правило, один раз на день і усувається прийомом висококалорійної їжі з подальшим викликанням блювання, тобто для нервової булімії характерний цикл: їжа — блювання. Мета блювання — схуднути, стати витонченішою або позбавитися ожиріння. Часто дівчатка застосовують послаблювальні та сечогінні засоби для штучного спорожнення кишечника і зниження маси тіла, посилено займаються фізичними вправами. Проте маса тіла неухильно збільшується і хибне коло «прийом їжі — блювання — повторний прийом великої кількості їжі» самостійно дітям розірвати не вдається.

Фізичні ознаки нервової булімії: збільшення маси тіла, припухлість слинних залоз через часте

блювання, ураження емалі зубів унаслідок контакту з кислим вмістом шлунка при блюванні, почервоніння слизової оболонки порожнини рота і глотки з дрібними точковими крововиливами, м'язова слабкість, пов'язана з прийомом сечогінних препаратів і виведенням електролітів з організму, біль у животі, напади «вовчого апетиту» вночі, припинення менструацій, поганий сон.

Для диференційної діагностики органічних причин гіперорексії необхідне обстеження травної, нервової та ендокринної систем. Дитині з надмірно підвищеним апетитом необхідна консультація психолога, ендокринолога, гастроентеролога, психоневролога і генетика. Що раніше виявлена причина, то вищою є ефективність лікування.

*Принципи надання медичної допомоги.* Виявлення у дитини органічних соматичних або нейроендокринних причин гіперорексії потребує лікування основного захворювання.

Лікування булімії здійснює психолог або психіатр. Пацієнтам потрібне лікування антидепресантами. Встановлена ефективність флуоксетину (прозаку) — антидепресанту, інгібітора зворотного захоплення серотоніну. Інші види антидепресантів, наприклад, інгібітори моноаміноксидази, трициклічні антидепресанти, зменшують напади обжерливості та блювання. Лікування здійснюють амбулаторно, але в деяких випадках

необхідна госпіталізація. Когнітивно-поведінкова психотерапія спрямована на відновлення нормального прийому їжі. Пацієнтам рекомендують вести щоденник харчування, куди слід записувати, що, коли і в яких кількостях вони їли, що при цьому відчували, що передувало прийому їжі. Застосування лікарських препаратів, які пригнічують апетит, у дітей вважається неприпустимим. Діти, які страждають на булімію, потребують дуже делікатного ставлення з боку людей із близького оточення, тому при лікуванні булімії необхідна не тільки індивідуальна, а й сімейна психотерапія (особливо підлітків). Терапія — найпоширеніший метод лікування, який використовується при булімії.

У табл. 8 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення підвищення апетиту.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять різних варіантів порушення апетиту.
2. Патогенетичні механізми формування апетиту.
3. Диференційна діагностика та принципи медичної допомоги при зниженні апетиту у дітей.

Таблиця 8. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей при підвищенні апетиту

<p>Гіперорексія — підвищення відчуття потреби в їжі. Булімія — надмірне підвищення відчуття потреби в їжі</p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка фізичного, психомоторного (когнітивного), статевого розвитку.</li> <li>2. Оцінка психоемоційного стану.</li> <li>3. Оцінка стану шкіри, слизових оболонок порожнини рота, підшкірно-жирової клітковини, внутрішніх органів, живота</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма, аналіз калу на яйця гельмінтів.</li> <li>2. Рівень глюкози у крові.</li> <li>3. УЗД органів черевної порожнини.</li> <li>4. За показаннями — рівень електролітів, гормональні дослідження (рівень кортизолу, соматотропного гормону, гормонів щитоподібної залози), рентгенологічне дослідження легенів, турецького сідла, МРТ, фіброгастроскопія та ін.</li> <li>5. Консультація психолога, психіатра (за потреби), ендокринолога</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Фізіологічно зумовлене підвищення апетиту (у недоношених дітей, підлітків у період статевого дозрівання) або на стадії одужання після тяжких інфекцій.</li> <li>2. Нейроендокринні порушення.</li> <li>3. Онкологічні захворювання (пухлини мозку, підшлункової залози).</li> <li>4. Глистні інвазії.</li> <li>5. Психологічні та психічні порушення.</li> <li>6. Нервова булімія</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Лікування основної причини патологічного підвищення апетиту або основного захворювання.</li> <li>2. Консультування та психологічна підтримка пацієнта (його батьків).</li> <li>3. Психотерапія.</li> <li>4. За необхідності — лікування депресії.</li> <li>5. У разі тяжкого стану при нервовій булімії — лікування в стаціонарі</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Коли порушився апетит, причини.</li> <li>2. Фізичний, психомоторний (когнітивний), статевий розвиток з народження.</li> <li>3. Наявність або відсутність нудоти, блювання, болю у животі, характер випорожнень.</li> <li>4. Харчування, детальний харчовий щоденник за останні 3 доби.</li> <li>5. Наявність захворювань і прийом ліків.</li> <li>6. Сімейний анамнез: психологічний та соціальний стан сім'ї.</li> <li>7. Перенесені стреси</li> </ol>	



4. Причини, клініка, діагностика та медична допомога при нервовій анорексії.

5. Диференційна діагностика та принципи медичної допомоги при підвищенні апетиту у дітей.

6. Причини, клініка, діагностика та медична допомога при нервовій булімії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Мати прийшла до лікаря із 15-річною донькою зі скаргами на зниження в неї апетиту та періодичний біль у животі. З народження до підліткового віку росла та розвивалася без особливостей, нечасто хворіла на гострі інфекції. Останні 2 роки у дівчинки змінився характер, почала конфліктувати з матір'ю, після сварок намагалася йти жити до батька, з яким мати розлучилася 2,5 роки тому. У школі вчиться добре, перемажець обласної олімпіади з англійської мови, подруг немає, сексуальних стосунків немає. Багато часу приділяє своїй зовнішності, питанням харчування (різними дієтам), мріє бути схожою на відому фотомодель. При об'єктивному обстеженні маса тіла 38 кг, зріст 156 см, індекс маси тіла 16 %. Статевий розвиток за шкалою Таннера  $A_{x_2}P_2Ma_2Me_2$ , останні 4 міс. менструації відсутні. Шкіра чиста, бліда, холодна на дотик, підшкірний жировий шар слабо розвинутий, тургор м'яких тканин знижений, волосся сухе і ламке, з тенденцією до випадання, є ламкість нігтів. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. Над легеньми везикулярне дихання, хрипів немає. Тони серця ритмічні, приглушені. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка і селезінка не пальпуються. Випорожнення нерегулярні, є схильність до запору, сечовипускання вільне.

*1. Яка причина зниження апетиту у дівчинки найбільш імовірна?*

1. Захворювання шлунково-кишкового тракту.
2. Нервова анорексія.
3. Пухлини мозку.
4. Захворювання ендокринної системи.

*2. До якого спеціаліста необхідно негайно направити дитину для уточнення причини зниження апетиту (до отримання результатів параклінічного дослідження: загальний аналіз крові та сечі, копрограма, кал на яйця гельмінтів, печінкові проби, УЗД органів черевної порожнини та малого таза)?*

1. Гастроентеролога.
2. Ендокринолога.
3. Психолога.
4. Окуліста.

## 1.4. ВТОМА

*Визначення поняття.* Втома — фізіологічний стан тимчасового зниження функціональних можливостей організму, який настає внаслідок інтенсивної або тривалої діяльності (фізичної, інтелектуальної, сенсорної), що виявляється погіршенням кількісних і якісних показників цієї діяльності (зни-

женням працездатності), тимчасовою дискоордацією фізіологічних функцій.

Патологічна втома, або астения (від грец. *asthenia* — безсилля, слабкість), — симптом багатьох захворювань, характеризується відчуттям фізичної слабкості, млявості, безсилля, загального дискомфорту, психоемоційними порушеннями. Переважають мотивації на припинення діяльності, негативні емоційні реакції, порушення сну, втрата інтересу до роботи та іншої активності, знижуються або повністю зникають бажання у задоволенні певних життєвих потреб, з'являються пасивність, апатія, знижується не тільки фізіологічна, а і соціальна активність, відсутній інтерес до будь-яких подій.

Синдром хронічної втоми (СХВ, chronic fatigue syndrome) — це тривала (більше 6 міс.), безпричинна, сильно виражена, загальна втома, що виснажує організм і не минає після відпочинку, заважає людині жити у звичному для неї ритмі.

*Епідеміологія.* Підвищена стомлюваність, постійна втома, загальна слабкість, млявість і нездужання виявляються найбільш частими скаргами, які висловлюють хворі з різними захворюваннями. За результатами різних досліджень, їх частота варіює від 10 до 20 % залежно від методів оцінки. Зазначені симптоми є загальними і характерні для різних нозологічних форм.

Термін СХВ з'явився в 1984 р. у США, коли в курортному містечку Інклاین-Віллідж до лікарів звернулося чимало пацієнтів зі скаргами на хронічну втому та безсилля, зниження енергійності, пригнічення настрою до депресії, немотивований біль у суглобах і м'язах. У 1988 р. СХВ запропоновано реєструвати як окрему нозологічну форму, а в 1990 р. у США вже було зареєстровано більш ніж 100 000 випадків цього захворювання, 80 % з яких — у жінок.

*Причини виникнення та механізм розвитку.* Для нормального функціонування здорового організму потрібні: узгоджене функціонування органів та систем органів, нормальні регуляторні системи, адекватне забезпечення тканин киснем і поживними речовинами через кров за допомогою серцево-судинної системи. У разі відсутності будь-якого з цих трьох компонентів нервова система продукує сигнали, які можуть розцінюватися як втома і біль. Якщо дисфункція виражена сильно, функція може випадати. При поступовому порушенні функції одного або кількох органів спостерігається хронічна втома. Фізіологічна роль втоми полягає у своєчасному захисті організму від виснаження при тривалій або напруженій роботі.

Патологічна втома (астения) є результатом порушень різних нейрофізіологічних і метаболічних процесів, зумовлених різноманітними патогенетичними механізмами при перевтомленні та великій кількості хвороб.

Етіологічна причина СХВ до кінця не визначена. Виникнення СХВ пов'язують із хронічною інфекцією, частіше вірусною. Як етіологічний чинник розглядаються віруси групи герпесу (вірус Епштейна — Барр, герпесвірус VI типу), ентеровіруси, вірус краснухи, *Bornaviruses*, *Ross River virus*, а також *Mycoplasma*, *Coxiella burnetti*, токсич-

ни дріжджових грибів роду *Candida*, що живуть в організмі людини. Є теорії, що виникнення СХВ пов'язане зі зниженням імунітету або, можливо, це прояв алергії. Доведено, що у хворих на СХВ відбувається розлад регуляції ЦНС, головним чином її скронево-лімбічної ділянки. Лімбічна система, або нюховий мозок, здійснює зв'язок ЦНС з вегетативною нервовою системою, що керує діяльністю внутрішніх органів. Від роботи лімбічної системи великою мірою залежать пам'ять, працездатність, емоції, чергування сну і неспання.

**Алгоритм диференційної діагностики.** Патологічна втома (астенія) може бути результатом перевтомлення — небезпечного стану, що виникає внаслідок довгої відсутності відпочинку організму людини, коли настає загальне виснаження і значно порушуються процеси природної адаптації.

Патологічна втома може бути симптомом багатьох захворювань: патологія ендокринної системи — гіпотиреоз, гіпертиреоз, гіпокортицизм, цукровий і нецукровий діабет; порушення вуглеводного та водно-електролітного обміну в результаті захворювань або нераціонального харчування; виснаження; ожиріння; автоімунні захворювання — склеродермія, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит; психоневрологічні захворювання — хронічна депресія, розсіяний склероз; хронічні інфекційні захворювання — туберкульоз, токсоплазмоз, хвороба Лайма, мононуклеоз, ВІЛ-інфекція, вірусні гепатити В, С, інші вірусні та грибкові інфекції; хвороби крові й онкогематологічні захворювання — анемії, злоякісні лімфоми, лейкози, інші пухлини; хронічні отруєння (важкі метали, отрутохімікати, шкідливі для здоров'я промислові хімічні речовини); побічна дія лікарських препаратів; наркотичні та інші споріднені залежності (медикаментозна, алкогольна, нікотинова, кокаїнова, опіюдна) тощо.

Згідно з рекомендаціями Centers for Disease Control and Prevention США (CDC, Fukuda, 1994), діагноз СХВ встановлюють на підставі таких критеріїв:

— наявність хронічної втоми більше 6 міс. або довше, виникнення якої не пов'язане із надмірним навантаженням та за умови виключення іншого клінічного діагнозу (виключені лікарем після ретельного клініко-параклінічного обстеження);

— втома значно порушує повсякденну діяльність;

— виявлення чотирьох або більше з таких симптомів: нездужання після фізичного навантаження триває більше 24 год; сон не приносить полегшення стану; істотне зниження короткочасної пам'яті та уваги; біль у м'язах; біль в суглобах без їх почервоніння або набряку; головний біль; частий або періодичний біль у горлі; болючі та збільшені лімфатичні вузли у ділянці шиї або пахви.

Для встановлення діагнозу СХВ необхідно виключити усі інші стани та захворювання, при яких пацієнти можуть відчувати втому. Диференційний діагноз СХВ базується на ретельному вивченні анамнезу, виявленні при об'єктивному обстеженні симптомів цих захворювань і результатах лабораторних та інструментальних досліджень, серед яких обов'язковими є: загальний аналіз крові та сечі, копрограма, кал на яйця гельмінтів; рівень

глюкози, електролітів у крові; біохімічні тести, що характеризують функції печінки, нирок, запальні процеси в організмі; гормони щитоподібної залози, рентгенографія органів грудної клітки, УЗД органів черевної порожнини, тести на ВІЛ-інфекцію, вірусні гепатити та інші інфекції.

**Принципи надання медичної допомоги.** За наявності втоми завжди рекомендується дотримуватися режиму з достатнім часом для відпочинку, нормалізація сну, раціональне харчування, за потреби — комплексна вітамінотерапія. При виявленні у пацієнта з патологічною втомою конкретного захворювання, що зумовлює цей симптом, проводити лікування основного захворювання.

Не існує етіотропної медикаментозної терапії лікування СХВ. Пацієнтам рекомендується уважно спостерігати за своїм здоров'ям, вести здоровий спосіб життя, повноцінно харчуватися, достатньо відпочивати та спати. Медикаментозна терапія може застосовуватися для усунення найбільш неприємних симптомів (зменшення головного болю, нормалізація сну, зменшення тривожності тощо). Встановлено, що значно кращі результати лікування СХВ досягаються за умов мультидисциплінарного підходу до надання медичної допомоги, при партнерських взаємовідносинах між пацієнтом і медичними спеціалістами, за доступності медичної допомоги на потребу пацієнта, при використанні методик нормалізації психоемоційного стану, таких як автогенне тренування або групова психотерапія.

Синдром хронічної втоми не є загрозливим для життя пацієнта захворюванням і, як правило, закінчується одужанням. Відновлення організму може відбутися мимовільно або в результаті лікування. Однак у багатьох пацієнтів відзначалися повторні випадки захворювання, особливо після перенесених стресових ситуацій, соматичних захворювань або перевтоми. У деяких випадках при СХВ з часом можуть розвинутися серйозні відхилення у роботі імунної системи. Приблизно у 20 % хворих відзначається прогресивне посилення симптоматики.

У табл. 9 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення втоми.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «втома» та причини її виникнення.
2. Синдром хронічної втоми, теорії виникнення, критерії діагнозу.
3. Принципи диференційної діагностики втоми.
4. Принципи медичного ведення втоми.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2, 3.* 16-річний хлопчик звернувся до лікаря зі скаргами на почуття млявості, втоми, періодичний головний біль, погану переносимість фізичного навантаження, зниження пам'яті, пору-

Таблиця 9. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей з астеною

Втома, або астения, — відчуття фізичної слабкості, млявості, безсилля, загального дискомфорту, психоемоційні порушення	4. Характер харчування. 5. Динаміка антропометричних показників
<b>Перелік захворювань</b>	<b>Об'єктивне обстеження:</b>
1. Недостатність відпочинку і надмірна робота. 2. Недостатність харчування. 3. Депресія та інші психіатричні захворювання. 4. Хронічні інфекції (мононуклеоз, ВІЛ-інфекція, туберкульоз, вірусні гепатити та ін.), менінгіт, енцефаліт, енцефалопатія. 5. Побічна дія ліків (антигістамінні, протисудомні, опіати та ін.); наркотична, алкогольна залежність; хронічне отруєння. 6. Хронічні захворювання серцево-судинної, дихальної системи, нирок, печінки, сполучної тканини, шлунково-кишкового тракту. 7. Ендокринні захворювання: щитоподібної залози, гіпоталамо-гіпофізарної системи, надниркових залоз, цукровий діабет. 8. Гіпотензія. 9. Ожиріння. 10. Анемія. 11. Глистні інвазії. 12. Онкологічні захворювання. 13. Синдром хронічної втоми	1. Фізичний, розумовий, статевий розвиток, психоемоційний стан. 2. Оцінка шкіри, слизових оболонок порожнини рота. 3. Оцінка лімфатичних вузлів, огляд суглобів. 4. Оцінка стану внутрішніх органів. 5. Вимірювання артеріального тиску
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	<b>Параклінічні дані:</b>
<b>Анамнез:</b> 1. Скарги, коли виникли та їх тривалість. 2. Режим роботи та відпочинку, наявність стресів. 3. Перенесені захворювання та прийом медикаментів.	1. Загальний аналіз крові, аналіз сечі, копрограма, кал на яйця гельмінтів, рівень глюкози у крові. 2. Біохімічні дослідження, що характеризують функцію печінки нирок, запальні процеси в організмі (за показаннями). 3. Гормональні дослідження (за показаннями): рівень кортизолу, соматотропного гормону, щитоподібної залози. 4. Антитіла до ВІЛ, вірусів гепатиту В, С, інших вірусів (за показаннями). 5. Рентгенологічне дослідження легенів, турецького сідла (за показаннями). 6. Консультація психолога, ендокринолога і гастроентеролога (за потреби)
	<b>Медична допомога</b>
	1. Лікування основного захворювання. 2. Нормалізація режиму роботи і відпочинку, сну. 3. Раціональне харчування. 4. Психотерапія, автогенне тренування або інші активні методи нормалізації психоемоційного стану. 5. Симптоматична терапія

шення сну, іноді біль у кінцівках. Дані скарги з'явилися приблизно 7 міс. тому після перенесення гострого респіраторного захворювання, періодично зменшуються чи посилюються. За останні півроку тричі переніс ГРВІ (фарингіт). Підліток із благополучної сім'ї, зростав і розвивався відповідно до віку. Хронічних захворювань немає. Добре навчається у випускному класі школи, інтенсивно готується до вступу у вищий навчальний заклад, багато часу проводить за комп'ютером, у тому числі вночі. Інтенсивно займається спортом, шкідливих звичок немає. Об'єктивно: нормальної статури, виявлено ростовий стрибок, фізичний і статевий розвиток відповідають віку. В'яло реагує на огляд, емоційні реакції знижені. Шкіра чиста, блідо-рожева, слизові оболонки порожнини рота чисті, вологі. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. М'язовий тонус у нормі. Суглоби звичайної форми, обсяг рухів у суглобах не обмежений. З боку внутрішніх органів патології не виявлено. Артеріальний тиск 100/60 мм рт. ст. Менінгеальні знаки негативні.

1. Яка найбільш імовірна причина скарг пацієнта?

1. Перевтомлення.
2. Синдром хронічної втоми.
3. ВІЛ-інфекція.
4. Хронічна соматична патологія.

2. Які параклінічні дослідження необхідно призначити?

1. Загальний аналіз крові, аналіз сечі, копрограма, кал на яйця гельмінтів, рівень глюкози у крові.
2. Біохімічні дослідження, що характеризують функцію печінки нирок, запальні процеси в організмі.
3. Гормональні дослідження: рівень кортизолу, соматотропного гормону, щитоподібної залози.
4. Антитіла до ВІЛ, вірусів гепатиту В, С, інших вірусів.

3. Які рекомендації доцільно надати пацієнту (до отримання результатів аналізів)?

1. Призначити антибіотики, імуномодулятори.
2. Призначити антидепресанти.



3. Рекомендувати нормалізувати режим роботи та відпочинку, тривалість сну, призначити комплекс вітамінів.

4. Консультація психолога і психотерапія.

## 1.5. БЛЮВАННЯ

*Визначення поняття.* Блювання (лат. *vomitus*) — рефлекторний акт, що закінчується виверженням вмісту шлунка (іноді разом із вмістом кишечника) назовні через рот (рідше і через ніс). У фізіологічному сенсі блювання є захисною реакцією шлунково-кишкового тракту на потрапляння в нього (або виникнення в ньому) токсичних або інших шкідливих речовин.

Блювання слід відрізнити від зригування (регургітації) — мимовільного повернення у порожнину рота невеликої кількості заковтнутої їжі; може бути пов'язане з фізичними навантаженнями і ритмом дихання, надмірною кількістю їжі або повітря у шлунку) і румінації (постійна регургітація недавно з'їденої їжі, яку дитина знову пережовує й повторно ковтає).

*Епідеміологія.* Блювання — це один з найбільш частих синдромів, що супроводжує велику кількість інфекційних, терапевтичних, хірургічних, генетичних, ендокринних, онкологічних захворювань, тяжких і невідкладних станів. Що молодша дитина, то частіше в неї буває блювання.

*Причини виникнення та механізм розвитку.* Акт блювання включає три фази: нудоту, позиви до блювання і власне блювання. Нудота — це надзвичайно неприємне відчуття у ділянці глотки або в епігастрії, що передує блюванню. При нудоті тонус шлунка знижений, перистальтика або відсутня або сильно сповільнена. Водночас тонус дванадцятипалої кишки і проксимальних відділів тонкої кишки підвищується, відбувається дуоденогастральний рефлюкс. При позивах до блювання під час вдиху при закритому роті відзначається судомне скорочення дихальних м'язів і діафрагми, а під час видиху — передньої черевної стінки. При цьому тонус антрального відділу шлунка підвищується, а тіла і кардіального відділу — знижується. Сам процес блювання — це складна послідовність мимовільних вісцеральних і соматичних рефлексів. Під час блювання енергійно скорочуються м'язи черевної стінки і діафрагми, інтраабдомінальний відділ стравоходу переміщується в грудну клітку, тонус м'язів дна шлунка знижується, відкривається нижній стравохідний сфінктер, воротар скорочується і вміст шлунка викидається в стравохід і далі в порожнину рота. При цьому закривається надгортанник і відбувається зупинка дихання, що перешкоджає потраплянню блювотних мас у дихальні шляхи. При нудоті та блюванні нерідко з'являються ознаки порушення вегетативної активності: посилене слиновиділення, блідість шкірних покривів, пітливість, порушення частоти серцевих скорочень.

За акт блювання відповідають дві структури довгастого мозку: блювотний центр у латеральній

ретикулярній формації та хеморецепторній тригерній зоні в ромбоподібній ямці на дні четвертого шлуночка. Головну роль відіграє блювотний центр: саме він служить колектором аферентації та координує діяльність скелетних і гладких м'язів, що беруть участь у блюванні. Хеморецепторна тригерна зона лише запускає акт блювання, посилюючи імпульси до блювотного центру.

Відомо два механізми нудоти і блювання. Перший пов'язаний з надходженням блювотних стимулів безпосередньо в блювотний центр. По аферентних вагусних і симпатичних волокнах до блювотного центру надходять імпульси від шлунково-кишкового тракту та жовчних шляхів, глотки, очеревини, коронарних артерій, вестибулярного апарату, з таламуса, гіпоталамуса і кіркових центрів. Рухові імпульси від блювотного центру йдуть до діафрагми по діафрагмальних нервах, до міжреберних і черевних м'язів — по спинномозкових нервах, а до гортані, глотки, стравоходу і шлунка — по блукаючих нервах. Другий механізм пов'язаний зі стимуляцією хеморецепторної тригерної зони, з якої імпульси прямують у блювотний центр і активують його. Стимуляторами хеморецепторної тригерної зони є лікарські препарати, уремія, гіпоксія, діабетичний кетоацидоз, ендотоксини грам-позитивних бактерій, променева терапія та ін. Медіаторами, які виділяються у хеморецепторній тригерній зоні та блювотному центрі, є дофамін (відіграє значну роль у виникненні блювання), серотонін, ангіотензин II, нейротензин, вазоактивний інтестинальний поліпептид, гастрин, речовина P, антидіуретичний гормон.

За механізмом виникнення блювання можна класифікувати так: механічні; метаболічні; центральні; рефлекторні вісцеро-вісцеральні або вегето-вісцеральні; психогенні.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Багато захворювань і патологічних станів у дітей супроводжуються блюванням. Цей клінічний симптом нерідко може бути провідним, а усі його ознаки (характер, частота, зв'язок з прийомом їжі тощо) корелюють з іншими клінічними проявами і вказують, у межах якої патології потрібно здійснювати диференційну діагностику. У деяких випадках блювання є лише одним з багатьох інших тяжких симптомів. Якою не була б роль блювання у патогенезі захворювання, воно само по собі може порушувати загальний стан людини, викликаючи низку тяжких ускладнень. Часте і рясне блювання може призводити до дегідратації, глибоких метаболічних розладів (метаболічний алкалоз, гіпокаліємія та гіпонатріємія). Часте і тривале блювання спричинює втрату поживних речовин, що, у свою чергу, може стати причиною білково-енергетичної недостатності, виснаження. Ускладненнями блювання також можуть бути езофагіт, аспірація блювотних мас, що призводить до асфіксії або післяаспіраційної пневмонії. Форсоване блювання може викликати розрив шлунка по малій кривині, а рясне блювання і шлункова кровотеча — гіповолемічний шок.

Найбільш небезпечним для дитини є неприборкане блювання, блювання «фонтаном», поєднання блювання з такими симптомами, як неможливість пити воду; дегідратація або інші виражені



метаболичні порушення; сильний головний біль, порушення свідомості або судом; домішки крові або жовчі в блювотних масах; затримка випорожнення; олігурія або поліурія, незвичний запах сечі (ацетону, кленового сиропу тощо), жовтяниця і збільшення печінки. Ці випадки, як правило, потребують госпіталізації дитини з метою уточнення діагнозу та/або проведення стаціонарного, іноді інтенсивного лікування.

Механічними (анатомічними) причинами блювання є непрохідність травного тракту на фоні природжених вад розвитку (атрезія стравоходу; стеноз стравоходу; халазія — недостатність кардії; ахалазія кардії; ковзна грижа стравохідного отвору діафрагми; короткий стравохід; пілоростеноз; діафрагмальна грижа; атрезія і стеноз дванадцятипалої кишки; кільцеподібна підшлункова залоза; артеріомезентеріальна компресія дванадцятипалої кишки; незавершений поворот кишечнику; хвороба Гіршпрунга, інші причини високої та низької кишкової непрохідності), набута непрохідність травного тракту (інвагінація, обтурація стороннім тілом, глистами, защемлення кишок тощо), запальні захворювання органів черевної порожнини (апендицит, перитоніт, дивертикуліт тощо), злякисні новоутворення. Підозра на анатомічні причини блювання потребує негайної консультації хірурга, проведення інструментальних методів обстеження (рентгенографія, фіброезофагогастродуоденоскопія — ФЕГДС) та ін.

Блювання при порушенні гомеостазу в організмі пов'язано з подразненням хеморецепторної зони, що розташовується поруч з блювотним центром. Найчастіше у дітей спостерігається блювання інфекційно-токсичного генезу на тлі інфекційних захворювань шлунково-кишкового тракту, респіраторних інфекцій, пневмонії, отиту, пієлонефриту, сепсису тощо. Інфекційні процеси супроводжуються іншими симптомами інтоксикації, можливе підвищення температури, є клінічні прояви ураження відповідних систем, може бути гепатита спленомегалія, збільшення лімфатичних вузлів, запальні зміни в крові та інших біологічних рідинах. Гострі кишкові інфекції (гострий гастроентерит або ентероколіт) — найчастіші причини блювання і діареї у дітей в будь-якому віці.

Не тільки інфекції, а й інша патологія шлунково-кишкового тракту супроводжується блюванням: пілороспазм, гастроєзофагеальна рефлюксна хвороба (ГЕРХ), ІgE-опосередкована харчова алергія, непереносимість коров'ячого молока, лактазна і дисахаридазна недостатність, целіакія, виразкова хвороба шлунка і дванадцятипалої кишки, хронічний гастродуоденіт, холецистит, панкреатит, гепатит А, хвороба Крона.

Тривке блювання з перших днів життя може спостерігатися при порушенні обміну амінокислот — фенілкетонурії та деяких спадкових аміноацидуриях — підвищеному виведенні з сечею однієї або кількох амінокислот або проміжних продуктів амінокислотного обміну, що в нормі не містяться в сечі. Поряд з блюванням виражено пригнічення ЦНС, є м'язова гіпо- або гіпертонія, іноді судоми та респіраторні розлади. При всіх захворюваннях спостерігається ацидоз, часто — кетоацидоз. Сеча

при деяких захворюваннях може набувати своєрідного запаху: котячої сечі, спітнілих ніг, кленового сиропу. При порушенні обміну вуглеводів (галактоземії, фруктозурії) клініка має багато спільного з проявами лактазної недостатності. При галактоземії блювання та зригування з'являються з перших днів життя, наростають у міру збільшення об'єму прийнятого дитиною молока, мають постійний характер, а при фруктозурії — з моменту введення соків або штучного вигодовування. Блювання зазвичай поєднується з розрідженням випорожнень, метеоризмом; характерна затяжна жовтяниця з поступовим наростанням розмірів печінки при нормальних показниках печінкових проб, згодом можливий розвиток цирозу печінки, можлива катаракта. Спадкові форми гіперамоніємії, викликані генетичним дефектом будь-якого з п'яти ферментів синтезу сечовини, проявляються блюванням, сонливістю, відмовою від їжі, судомами, порушенням координації рухів, тахіпноє, дихальним алкалозом. Можуть розвинутися печінкова недостатність, легеневі та внутрішньочерепні крововиливи. Найчастішою є гіперамоніємія типу II, пов'язана з недостатністю орнітинкарбамоїлтрансферази, що успадковується рецесивно і зчеплена з X-хромосомою. У матері також спостерігається гіперамоніємія і відразу до білкових продуктів. Спадкові порушення обміну речовин потребують консультації генетика, проведення спеціальних досліджень крові та сечі.

Нудота і блювання зазвичай супроводжують тяжкі ендокринні захворювання або їх ускладнення: діабетичний кетоацидоз; недостатність надниркових залоз (адреналовий криз); тиреотоксикоз; сільутратна форма адреногенітального синдрому. Лікування цих станів проводиться у стаціонарі, часто у відділеннях інтенсивної терапії, за участі ендокринолога. Ранній гестоз при вагітності може супроводжуватися блюванням.

Блювання є раннім симптомом ниркової недостатності, що розвивається при таких тяжких захворюваннях, як хронічна хвороба нирок, полікістоз нирок. При уремії блювання зазвичай супроводжується тривким болем і поєднується з іншими симптомами: порушеннями з боку ЦНС, олігурією, шкірним свербінням, запахом аміаку з рота, проносом, анемією. Печінкова прекома також нерідко супроводжується блюванням. Наявність і посилення жовтяниці, поява або збільшення асцити, зменшення розмірів печінки, розвиток енцефалопатії, характерний печінковий запах з рота допомагають встановити правильний діагноз.

Блювання і нудота належать до найпоширеніших побічних ефектів багатьох лікарських засобів. При виникненні блювання необхідно перевірити, чи не отримує дитина будь-які ліки та чи не є нудота та блювання побічними ефектами цих ліків. Наявність блювання у підлітковому віці може бути результатом прийому психоактивних речовин — нікотину, алкоголю, наркотиків. При виявленні у дитини тяжкого стану, що виник раптово, порушення життєво важливих функцій та блювання необхідно запідозрити отруєння. Механізм виникнення блювання при цьому може бути зумовлений подразненням шлунка або токсичною сти-

муляцією блювотного центру отрутою або її метаболітами. Потрапляння усередину будь-якого токсину (наприклад, отруєння харчові, грибами) також може викликати розвиток гострого блювання.

Блювання центрального генезу спостерігається при подразненні барорецепторів головного мозку, супроводжується головним болем, іноді судомами. Виникає при об'ємному процесі у головному мозку, при менінгіті, енцефаліті, внутрішньочерепних крововиливах, набряку головного мозку, гідроцефалії та інших станах, що супроводжуються підвищенням внутрішньочерепного тиску. Блювання може бути симптомом артеріальної гіпертензії, мігрені, порушення вестибулярного апарату, захитування.

Рефлекторне блювання виникає внаслідок подразнення барорецепторів, що зумовлено підвищенням тиску в порожнистому органі (при надмірному розтягуванні шлунка або жовчного міхура, у разі урообструкції). Блювання при інфаркті міокарда також має рефлекторний генез.

Синдром циклічного блювання (cyclic vomiting syndrome) у дітей (частіше у віці 3–7 років) — це стереотипні повторні епізоди блювання, що змінюються періодами повного благополуччя, які зумовлені підвищенням функції симпатичного відділу вегетативної нервової системи, синтезом і викидом кортикотропін-релізінг фактора і взаємодією гіпоталамуса, гіпофіза та надниркових залоз. Стан провокується такими факторами: ГРЗ, синусити, психологічна травма, депривація сну, білково-енергетична недостатність або виснаження, харчові продукти, що мають стимулювальні властивості (чай, шоколад), є стереотипним, повторюється у середньому кожні 2–4 тиж. У періоди між нападами діти почуваються добре; у продромальному періоді вони починають відчувати наближення епізоду циклічного блювання, відмовляються від їжі; напад характеризується нестримними нудотою і блюванням (3–6 разів протягом години) із домішками жовчі, а іноді з прожилками крові, наростають явища дегідратації та ознаки вегетативних порушень (блідість шкіри і слинотеча), загальмованість, сонливість, головний біль, фото- і фонophobia, біль у животі, анорексія і діарея. Тривалість періоду нападу у середньому 1–2 доби (від 2 год до 10 діб). Понад 80% пацієнтів мають в анамнезі сімейні випадки мігрені. У періоді видужання підвищується активність дитини, відновлюється апетит та водно-сольовий баланс, шкіра набуває нормального кольору, повертаються позитивні емоції.

Психогенне або невrogenне блювання виникає у дітей з лабільною психікою і провокується збудженням або страхом, іноді має демонстративний характер, може виникати при неприємному запаху, у разі нервового напруження, стресу, насильницького годування. Може спостерігатися при нервовій анорексії та нервовій булімії.

При зборі анамнезу пацієнта, якій має блювання, слід визначити: час виникнення симптому, тривалість, характер, інтенсивність (рясне, фонтаном), частоту, зв'язок з прийомом їжі, стан після блювання (полегшення чи ні), наявність інших симптомів, епідемічний анамнез, перенесені операції.

Важливо оцінити об'єм блювотних мас щодо разового об'єму їжі та їх характер — колір, запах, вміст патологічних домішок (жовч, кров, неперетравлені залишки їжі, слиз, таблетки та ін.). Об'єм блювотних мас, що перевищує кількість прийнятої перед цим їжі, вказує на розширення шлунка та затримку евакуації харчової маси зі шлунка. Про це також свідчить наявність у блювотних масах їжі, прийнятої за кілька годин до блювання або напередодні. Блювання з'їденою їжею може спостерігатися при гастроптозі, атонії шлунка.

Темно-коричневий або темно-зелений колір блювотних мас вказує на значну тривалість перебування їжі у шлунку. Мало змінений вид шматочків м'яса або хліба, вжитих за кілька годин до блювання, свідчить про недостатню перетравлювальну активність шлунка.

Харчові маси, які при блювання не змогли досягти шлунка або не мали контакту зі шлунковим соком, не мають кислого запаху. Кислий запах або кисла реакція на лакмус вказує на виверження блювотної маси зі шлунка, а не із стравоходу. Каловий запах блювотних мас є ознакою кишкової непрохідності з низьким розташуванням стенозу або obturaції кишечника. Тухлий запах блювотних мас може вказувати на процеси гниття. При молочнокислому бродінні блювотні маси мають кислуватий, прогірклий спиртовий запах, при уремії — аміачний запах, при алкогольному отруєнні — спиртовий.

Блювання натщесерце тільки рідким вмістом вказує на шлункову гіперсекрецію. Домішка слизу в блювотних масах є ознакою гастриту або тяжкого бронхіту, пневмонії, туберкульозу (заковтування мокротиння). Домішка жовчі характерна для блювотної маси із середнього відділу дванадцятипалої кишки, тобто домішка жовчі вказує на її звуження нижче місця впадання загальної жовчної протоки. Більш високий стеноз, у тому числі стеноз воротаря, перешкоджають проникненню жовчі в блювотні маси.

Блювання з домішкою крові у новонароджених буває у перші дні при заковтуванні крові з положових шляхів, при геморагічній хворобі новонароджених і транзиторному дефіциті вітаміну К-залежних факторів згортання крові — з 2–5-ї доби життя до кількох тижнів, при грудному вигодовуванні за наявності тріщин сосків у матері. Криваве блювання відзначається при виразковій хворобі шлунка або дванадцятипалої кишки, ерозивному гастриті, при геморагічному діатезі, ДВЗ-синдромі, тромбозі селезінкової вени, гемангіомі або варикозному розширенні вен стравоходу і шлунка (у разі їх розриву), при ерозивному езофагіті, як ускладнення при лікуванні ГКС, нестероїдними протизапальними препаратами (НПЗП) та ін. Свіжу червону кров знаходять у блювотних масах при розташуванні джерела кровотечі вище кардіальної частини шлунка або в кардії і при рясній швидкоплинній дуоденальній кровотечі. Домішки крові у блювотній масі у вигляді «кавової гущі» є результатом впливу на кров соляної кислоти та ферментів шлункового соку, що можливо при повільній (малосимптомній) кровотечі зі стравоходу, шлунка і дванадцятипалої кишки, а також при заковту-

ванні крові при кровотечах з носа, порожнини рота, кровохарканні. Блювання «кавовою гущею» може свідчити про крововилив у слизову оболонку.

Найчастіші причини блювання: у новонароджених дітей — вади розвитку травної системи та парез кишечника при інфекціях, асфіксії, некротичному ентероколіті; у дітей малюкового віку — надмірне годування, інфекції, нервово-м'язові розлади, непереносимість молочних сумішей, спадкові порушення обміну речовин; у дітей після 1 року — харчове або інші отруєння, застосування лікарських засобів, інфекції, мігрень, хронічні захворювання шлунково-кишкового тракту, виразкова хвороба, кишкова непрохідність; у підлітків — харчове та інше отруєння, застосування лікарських засобів, психоактивних речовин, інфекції, вагітність, кишкова непрохідність, захворювання стравоходу.

*Принципи надання медичної допомоги.* У першу чергу необхідно вирішити, чи є у дитини стани, що загрожують життю і потребують негайної госпіталізації до стаціонару: порушення свідомості, судоми, тяжка дегідратація, неможливість пити, хірургічна патологія та ін. Якщо прийнято рішення про направлення дитини до стаціонару, необхідно забезпечити її безпечно транспортування, надати необхідні препарати (наприклад, антибіотик, жарознижувальний препарат) і забезпечити адекватну оральну або парентеральну регідратацію під час транспортування.

Тактика ведення спрямована на лікування основного захворювання, що стало причиною блювання. Профілактика зневоднення або своєчасна і адекватна регідратаційна терапія є першочерговими завданнями при блюванні будь-якого генезу. Регідратаційна терапія проводиться з урахуванням тяжкості зневоднення організму дитини. Якщо дитина може пити, перевага віддається оральній регідратації.

При багатьох причинах блювання батькам необхідно надати рекомендації щодо правильного харчування або дієтотерапії (нормалізація об'єму порцій; вибір сумішей; елімінація продуктів харчування, які не переносить дитина або такі, що викликають метеоризм, бродильні процеси тощо). При ГЕРХ необхідно рекомендувати поступальну терапію (положення із підвищеним головним кінцем під час годування та сну). Якщо блювання викликане психогенними причинами, найважливіше місце в лікуванні посідає психотерапія.

Використання протиблювотних засобів у педіатричній практиці дуже обмежене. Антихолінергічні засоби, зокрема скополамін, ефективні при нудоті та блюванні, викликаній захитуванням. Ці препарати призначають перед поїздками на автомобілі, морському транспорті, а також при вестибулярних розладах (наприклад, при синдромі Меньєра). При нудоті та блюванні іншого генезу ці препарати малоефективні. Нейролептики (прохлорперазин, хлорпромазин, галоперидол) ефективні в лікуванні нудоти і блювання, що зумовлені лікарськими засобами, променевою терапією і при гастроентериті з нестримним блюванням. Н<sub>1</sub>-блокатори ефективні при нудоті та блюванні, що зумовлені вестибулярними порушеннями, при захи-

туванні, а також при вагітності, уремії та в післяопераційному періоді. Ці препарати не діють на хеморецепторну тригерну зону і тому неефективні при блюванні, що викликане іншими причинами, зокрема лікарськими засобами та захворюваннями шлунково-кишкового тракту. Блокатори серотонінових рецепторів — ондансетрон, гранісетрон, тропісетрон використовують при проведенні хіміо- та променевої терапії. Блокатори дофамінових рецепторів — метоклопрамід і домперидон нормалізують моторику стравоходу, підвищують тонус нижнього сфінктера стравоходу, покращують евакуацію зі шлунка за рахунок підвищення тонуусу тіла й антрального відділу з розслаблення проксимальних відділів тонкої кишки, що запобігає дуоденогастральному рефлюксу і прискорює пасаж по тонкій кишці. Препарати застосовують при ГЕРХ, гострому та рецидивному парезі шлунка.

У табл. 10 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення блювання.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «блювання».
2. Механізми виникнення блювання.
3. Основні причини блювання у дітей.
4. Принципи надання медичної допомоги дітям з блюванням.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Вдома у 5-річної дитини виникло багаторазове блювання, блювотні маси з домішками жовчі, є підвищення температури тіла до 38 °С і біль у животі. Напередодні була на дні народження, де пила газовану воду, їла пиріжки з м'ясом, капустою, ковбасу, торт. Вночі підвищилася температура тіла, біль у животі, багатократне блювання. На момент огляду стан дитини тяжкий, дитина загальмована, спроба пити викликає позив на блювання. Шкіра бліда з мармуровим малюнком, шкірна складка розправляється за 5 с. Слизові оболонки сухі, язик обкладений білим нальотом, очні яблука запали, тургор м'яких тканин знижений. Над легеньми везикулярне дихання, хрипів немає. Тони серця ритмічні, приглушені. Живіт помірно роздутий, болючий при пальпації в епігастральній ділянці. Печінка біля краю реберної дуги. Селезінка не пальпується. Сечовипускання з ночі не було. Випорожнення було вранці, сильно розріджене.

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Панкреатит.
2. Гострий гастроентерит, тяжке зневоднення.
3. Синдром циклічного блювання.
4. Гострий апендицит.



Таблиця 10. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих з блюванням

<p>Блювання — рефлекторний акт, який закінчується виверженням вмісту шлунка (іноді разом із вмістом кишечника) назовні через рот або через ніс</p>	<p>3. Запах із рота хворого, блювотних мас.</p> <p>4. Стан шкірних покривів і слизових оболонок, м'яких тканин, наявність дегідратації (швидкість розправлення шкірної складки, запалі очі), висипань.</p> <p>5. Стан великого тім'ячка у малюків.</p> <p>6. Стан дихальної та серцево-судинної системи.</p> <p>7. Артеріальний тиск.</p> <p>8. Стан живота і шлунково-кишкового тракту: біль, участь живота в акті дихання, здуття або западання, диспепсичні розлади, абдомінальні маси, розміри печінки, симптоми напруження черевної стінки.</p> <p>9. Сечовиділення: колір і запах сечі, діурез.</p> <p>10. Характер випорожнень: наявність, консистенція, запах, колір, наявність патологічних домішок</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма, рівень глюкози.</p> <p>2. За показаннями: — гематокрит, рівень калію, натрію, хлоридів, білок, печінкові проби, амілаза, кислотнолужний стан і газів крові; — УЗД органів черевної порожнини, ФЕГДС, рентгенологічне дослідження травної системи (із контрастом), колоноскопія, ЕКГ; — нейросонографія, ехоенцефалографія, КТ, МРТ; — дослідження спинномозкової рідини; — рН-метрія верхніх відділів травного тракту; — дослідження калу на вміст вуглеводів; — скринінг на фенілкетонурію, аміноацидурії, інші спадкові порушення обміну речовин.</p> <p>3. Консультація хірурга, невропатолога, окуліста, ендокринолога, генетика</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Медична допомога</b></p>
<p>1. Інфекції (кишкові, респіраторні, сечовивідних шляхів, отит, сепсис, менінгіт, енцефаліт, гепатит).</p> <p>2. Порушення прохідності травного тракту: стравоходу (атрезія, халазія, ахалазія), шлунка (пілоростеноз), дванадцятипалої кишки і тонкого кишечника (атрезія, мальротация, ілеус, защемлена грижа, інвагінація), товстого кишечника й ануса (хвороба Гіршпрунга, атрезія), набута висока та низька кишкова непрохідність (спайки, інфільтрація, абдомінальні маси, обтурація та ін.).</p> <p>3. Шлунково-кишкового тракту (ГЕРХ, непереносимість молока, хронічний гастродуоденіт, виразкова хвороба, холецистит, панкреатит, синдром мальабсорбції, апендицит тощо).</p> <p>4. Церебральна патологія (пухлини мозку, гідроцефалія, набряк мозку, мігрень).</p> <p>5. Порушення обміну речовин (галактоземія, фенілкетонемія, гіперамоніемія та ін.).</p> <p>6. Патологія нирок (уремія, урообструкція, гломерулонефрит).</p> <p>7. Серцево-судинна патологія (гіпертонічний криз, інфаркт міокарда).</p> <p>8. Ендокринна патологія (цукровий діабет, наднирковозалозна недостатність, адреногенітальний синдром, тиреотоксикоз).</p> <p>9. Лікарські засоби.</p> <p>10. Отруєння.</p> <p>11. Вагітність</p>	<p>1. Виявлення станів, що загрожують життю, і направлення дитини до стаціонару із забезпеченням необхідною терапією та регідратацією під час транспортування.</p> <p>2. Лікування основного захворювання, що супроводжується блюванням.</p> <p>3. Профілактика або своєчасна й адекватна корекція дегідратації.</p> <p>4. Рекомендації з харчування, призначення дієтотерапії та медикаментозної терапії (за необхідності).</p> <p>5. За необхідності протиблювотні лікарські засоби.</p> <p>6. За необхідності психотерапія, консультативна робота з батьками</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Історія захворювання, характер і динаміка скарг, окремих симптомів, характеристика блювання, блювотних мас.</p> <p>2. Перинатальний анамнез.</p> <p>3. Сімейний анамнез і спадкова обтяженість, динаміка фізичного психомоторного, статевого розвитку</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Стан ЦНС: свідомість, судими, менінгіальні симптоми, м'язовий тонус, рефлекси.</p> <p>2. Загальні та локальні ознаки інфекційно-запального процесу, температуру тіла.</p>	

## 2. Яка тактика ведення даного пацієнта?

1. Лікувати вдома, призначити «голодну паузу», оральну регідrataцію регідроном, препарати проти блювання.

2. Лікувати вдома, призначити антибактеріальну терапію і оральну регідrataцію.

3. Терміново направити дитину до інфекційної лікарні, під час транспортування проводити регідrataцію.

4. Терміново направити дитину до хірургічного стаціонару.

## 1.6. ГАРЯЧКА НЕВІДОМОГО ПОХОДЖЕННЯ

*Визначення поняття.* Гарячка невідомого походження (ГНП) — патологічний стан, основним проявом якого є лихоманка вище 38,3 °С з багаторазовими підйомами температури тіла протягом трьох тижнів і більше за умови, що причина залишається невідомою після тижневого обстеження хворого в стаціонарі.

Критерії діагностики ГНП: наявність у хворого температури 38,3 °С і вище, тривалість лихоманки 3 тиж. і більше або періодичні підйоми температури протягом цього терміну, слабкість і зниження працездатності (повсякденної активності) та неясність діагнозу після проведення ретельного обстеження за допомогою загальноприйнятих методів.

Виходячи з цих критеріїв, до ГНП не слід включати випадки субфебрильного підвищення температури тіла невідомого генезу, хоча неясні субфебрилітети також мають місце в клінічній практиці, але потребують іншого діагностичного підходу. У більшості випадків неясні субфебрилітети є одним із проявів вегетативних дисфункцій, але можуть бути зумовлені і наявністю інфекційно-запального процесу (наприклад туберкульозу).

Важливим критерієм ГНП є тривалість гарячки не менше 3 тиж., у зв'язку з чим короточасні підвищення температури навіть неясного походження не відповідають критеріям даного стану.

Визначальним критерієм, що дозволяє трактувати ситуацію як ГНП, є те, що причина гарячки залишається невизначеною (немає основного діагнозу) при загальноприйнятому ретельному обстеженні хворого.

*Епідеміологія.* Близько 12 % випадків гарячки залишається з невизначеною етіологією.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Гарячка — це захисно-приспосувальна реакція організму, яка виникає у відповідь на вплив патогенних подразників, характеризується перебудовою процесів терморегуляції, що призводять до підвищення температури тіла, і стимулює природну реактивність організму. Гарячка є неспецифічною реакцією на наявність пірогенів у організмі. Пірогени підрозділяють на ендогенні (впливають на центр терморегуляції) та екзогенні. Ендогенні піро-

гени містяться у цитоплазмі клітин, що їх продукують (макрофаги, нейтрофіли, моноцити, у невеликій мірі — еозинофіли). Здатністю до вироблення ендогенних пірогенів володіють деякі пухлини. Екзогенні пірогени — речовини, що самі по собі не подразнюють центр терморегуляції, але стимулюють вироблення ендогенних пірогенів. До екзогенних пірогенів належать бактерії, віруси, патогенні гриби, антигени, сенсibilізовані Т-лімфоцити, що запускають вироблення розчинних медіаторів — цитокінів, а також імунні комплекси антиген-антитіло, деякі полісахариди і лікарські речовини, кристали, ендотоксини (ліпополісахариди), стероїдні гормони (етіохоланолон-андроген), жовчні кислоти, латекс. Латентний період від потрапляння в організм екзогенних пірогенів до розвитку температурної реакції значно варіює — від кількох хвилин для ендотоксинів до кількох тижнів при деяких інфекціях.

Температура тіла підвищується за таких умов:

— подразнення центру терморегуляції у передній частці гіпоталамуса пірогенами (інфекція, новоутворення, імунні комплекси, лікарські препарати тощо);

— порушення співвідношення між виробленням тепла, надходженням тепла із зовнішнього середовища і тепловіддачею (злоякісна гіпертермія);

— порушення здатності до тепловіддачі (ектодермальна дисплазія).

Найчастіший генез гарячки — інфекційний. Неінфекційна гарячка може бути різного генезу: центрального (крововиливи в мозок, його травма, пухлина, набряк головного мозку), психогенного (невроз, хронічне емоційне напруження), рефлексорного (біль), ендокринного (феохромацитома, гіпертиреоз), резорбтивного (некроз, забите місце), лікарського (ксантини, антибіотики).

У результаті додаткового обстеження й аналізу катamnезу пацієнтів, зарахованих до диференційно-діагностичної групи ГНП, встановлено, що у подальшому процес був визначений або реалізувався: в інфекції (25–50 %), автоімунні хвороби (15–24 %), злоякісні новоутворення (5–15 %), запальні захворювання кишечника (3 %), у 10–12 % причини так і не були встановлені.

*Алгоритм диференційної діагностики.* При проведенні диференційно-діагностичного обстеження хворого на ГНП, насамперед, необхідно виключити інфекції, починаючи від найбільш поширених для регіону мешкання пацієнта (туберкульоз, ВІЛ-інфекція) до тих, що трапляються рідко. Перш за все, необхідно з'ясувати епіданамнез пацієнта: чи є серед осіб з найближчого оточення або тих, з ким стикалася дитина останнім часом, хворі люди або ті, які також мають гарячку (мононуклеоз, туберкульоз, ВІЛ-інфекція, черевний тиф, паратифи А і В); чи не подорожував пацієнт останнім часом до інших країн (особливо тих, які небезпечні щодо малярії); чи не мав він контакту зі сільськогосподарськими або дикими тваринами (бруцельоз, туляремія) або із домашніми тваринами (рептилії — сальмонельоз, птахи — орнітоз); чи не було укусів кліща (хвороба Лайма, ку-гарячка, рикетсіоз); чи не зазнав подрапань кошеням (захворювання котячих подра-

пин); чи не їв сирі або недоварені продукти, пив непастеризоване молоко або сік, чи не могли продукти контактувати із випорожненнями гризунів (черевний тиф, ієрсиніоз); чи не хворів пацієнт кілька тижнів тому на ангіну.

Серед інфекцій туберкульоз — одна з найчастіших причин ГНП. Протягом тривалого часу гарячка може бути єдиним проявом позалегенового туберкульозу, специфічного ураження лімфатичних вузлів, брижі та середостіння. При міліарному туберкульозі іноді гарячка з'являється набагато раніше інших ознак. Рентгенологічні дослідження дуже важливі, але не завжди дозволяють встановити діагноз туберкульозу, особливо позалегенового. Верифікувати діагноз допомагає проведення бронхоскопії, дослідження промивних вод шлунка, змиву зі слизової оболонки бронхів, біопсія лімфатичного вузла та інші спеціальні методи дослідження.

Якщо відомо, що до виникнення гарячки дитина лікувалася в стаціонарі, особливо у відділенні інтенсивної терапії або перенесла будь-які оперативні втручання, то причиною інфекції може бути нозокоміальна флора. Серед причин тривалої гарячки, що викликається бактеріальною флорою, у тому числі нозокоміальною, часто називають септичні тромби, бактеріальний ендокардит, остеомиєліт, абсцеси, пневмонію, псевдомембранозний коліт, який спричиняється *Clostridium difficile*, синусит, мастоїдит.

У дітей з імунodefіцитом (первинним або вторинним на тлі хіміо- або променевої терапії, при ВІЛ-інфекції, тривалому лікуванні ГКС) частіше, ніж у загальній популяції, спостерігаються тривалі гарячки, етіологічну причину яких також необхідно уточнити. Найчастіше на тлі зниження імунітету розвиваються опортуністичні інфекції, збудники яких є умовно-патогенними мікроорганізмами і, як правило, не викликають захворювань у осіб з нормальним імунітетом. Для хворих з нейтропенією характерні аспергільоз, кандидоз, герпетична інфекція; для ВІЛ-інфікованих — туберкульоз, неходжкінські лімфоми, пневмоцистна пневмонія, атипичний мікобактеріоз (*Mycobacterium avium complex*), цитомегаловірусна інфекція та інші опортуністичні інфекції.

Необхідно оцінити фізичний розвиток дитини. При тривалих хронічних інфекціях (туберкульоз, ВІЛ-інфекція) спостерігається не тільки відсутність динаміки або зниження маси тіла, а й затримка зросту.

При об'єктивному обстеженні хворого слід звернути увагу на наявність на шкірі та слизових оболонках порожнини рота різноманітних висипань. Наприклад, наявність більшої кількості бородавок, елементів контагіозного молюска, папульозного сипу, що свербить (пруриго), дермато- або оніхомікозу, інфікованих ділянок атопічного дерматиту, кандидозного стоматиту може вказувати на значне порушення клітинної ланки імунної системи, що потребує виключення ВІЛ-інфекції та деяких варіантів первинних імунodefіцитів. Висип на шкірі може бути: розеолезний при черевному тифі та паратифах, ієрсиніозі; плямистий або плямисто-папульозний при ієрсиніозі, мононуклеозі,

лептоспірозі; анулярний при ревматичній гарячці, мігруюча еритема при хворобі Лайма, геморагічна при лейкозі, ВІЛ-інфекції. Наліт на язика може бути при черевному тифі, ВІЛ-інфекції (волосиста лейкоплакія). При багатьох інфекціях (мононуклеоз, ВІЛ-інфекція, туберкульоз, бруцельоз, токсоплазмоз, малярія, сепсис тощо) спостерігається збільшення лімфатичних вузлів. Для виключення мастоїдиту у малюків слід ретельно оглянути і провести пальпацію ділянки проекції соскоподібного відростка за вухами. Для виключення остеомиєліту, тромбозів оцінюють стан кінцівок, набряки, почервоніння, рухову активність тощо. Глухість тонів серця, поява систолічного шуму можуть вказувати на розвиток ендокардиту.

Для інфекційного процесу характерні неспецифічні запальні зміни в гемограмі, що мають свої особливості при різних інфекціях. Для уточнення етіологічної причини інфекції використовують прямі методи (безпосереднє виявлення збудника мікробіологічними, вірусологічними методами або його антигенів або генетичного матеріалу методом полімеразної ланцюгової реакції — ПЛР) або непрямі — серологічні методи (виявлення антитіл до збудника).

Серед причин ГНП необхідно виключити гостру ревматичну гарячку та системні автоімунні захворювання сполучної тканини — ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, синдром Шегрена, склеродермію, змішане захворювання сполучної тканини. Для цих захворювань характерно залучення у процес суглобів, шкіри та інших органів і систем; ознаки системного запалення, іноді лейкопенія і значне прискорення ШОЕ. Практично при всіх системних автоімунних захворюваннях сполучної тканини методом імуноферментного аналізу (ІФА) визначаються автоантитіла до так званих екстрагованих ядерних антигенів (extractable nuclear antigen — ENA): антитіла до Sm — soluble macroglobulin-антигену; антитіла до ribonucleoprotein — RNP, антитіла до нативної подвійної спіралі ДНК (double stranded DNA antibodies — dsDNA); антитіла до денатурованої ДНК (Single stranded DNA — ssDNA, SS-A/Ro антитіла, SS-B/La антитіла). За наявності автоантитіл до тих чи інших компонентів даного комплексу антигенів можна говорити про існування того чи іншого захворювання.

Онкогематологічна патологія — переважно лейкози лімфогранулематоз та неходжкінські лімфоми (80 %) — третя за частотою причина тривалої гарячки. Для цих захворювань характерні немотивована загальна слабкість, підвищена стомлюваність, лихоманка, озноби, нічна пітливість, підвищена кровоточивість (наприклад, кровотечі з ясен при чищенні зубів, легко виникають синці на шкірі, носові кровотечі). Звертає на себе увагу блідість шкірних покривів, петехіальний висип, ехімози, гематоми на шкірі, пальпуються збільшені лімфатичні вузли, виявляється гепато-, спленомегалія. У загальному аналізі крові можуть бути значні зміни: анемія, гіперлейкоцитоз або лейкопенія, тромбоцитопенія, поява бластних клітин, дуже значне прискорення ШОЕ. Для верифікації діагнозу необхідне дослідження кісткового мозку,

гістологічне дослідження лімфатичних вузлів або пухлин із застосуванням цитохімічних, імуноцитохімічних, молекулярно-генетичних і цитогенетичних методів.

Серед менш поширених причин ГНП у дітей виявляють: запальні захворювання кишечника; гіпертиреозидизм; неврологічну патологію, що призводять до підвищення температури тіла центрального генезу; ангідротичну ектодермальну дисплазію.

Тривала гарячка може бути проявом реакції гіперчутливості на прийом ліків з утворенням в організмі імунних комплексів на тлі зниженого фагоцитозу. При першому потрапленні алергену на нього виробляються IgG і IgA, при повторному — відбувається взаємодія алергену з імуноглобулінами з утворенням циркулюючих імунних комплексів (ЦІК). Імунні комплекси адсорбуються ендотелієм, перетворюючись на фіксовані імунні комплекси, відбувається активація комплементу, утворюються речовини, які підвищують проникність судин і є хемотаксинами для нейтрофілів. Навколо судин утворюється вогнище запалення — системний васкуліт. При руйнуванні нейтрофілів виділяються протеази, які руйнують судини і тканини. Формуються хвороби імунних комплексів за типом сироваткової хвороби, васкулітів та ін., які характеризуються ураженням шкіри, суглобів, нирок тощо. Природа алергічного субсепсису Віслера — Фанконі, що також характеризується тривалою гарячкою, ураженням шкіри, збільшенням лімфатичних вузлів та ураженням суглобів, сьогодні не з'ясована. Передбачається зв'язок з алергією на харчові продукти, мікробні агенти, рослини або пил.

При диференціюванні причин ГНП необхідно виключити агравацію або фальсифікацію проявів хвороби та синдром Мюнхаузена через пред'явника (Munchausen by proxy) — форму жорстокого поводження з дитиною, коли вихователь фабрикує або індукує симптоми хвороби у дитини. Для виявлення цих ситуацій необхідно вимірювати температуру тіла в присутності медичного персоналу, оцінювати частоту серцевих скорочень під час підвищення температури тіла (відсутність тахікардії вказуватиме на хибний результат термометрії).

Виявлення у хворого на ГНП додаткових клініко-лабораторних ознак дозволяє звузити коло підозрюваних захворювань і проводити цілеспрямований діагностичний пошук. Напрямок діагностичного пошуку визначається характером передбачуваного захворювання або групою подібних захворювань.

Послідовність виконання різних досліджень залежить від виявлених додаткових ознак, їх діагностичної інформативності, доступності, ступеня інвазивності та економічності методу. У деяких ситуаціях вже на початкових етапах обстеження найбільш інформативними можуть виявитися інвазивні методи, наприклад, біопсія лімфатичного вузла при неясній лімфоаденопатії або лапароскопія при поєднанні лихоманки з асцитом. Такий підхід більш виправданий, оскільки скорочує терміни обстеження, дозволяє уникати зайвих досліджень, різних ятрогенних ускладнень і в кінцевому підсумку виявляється більш еконо-

мічним. Основним критерієм вибору того чи іншого методу обстеження є можливість отримання максимальної діагностичної інформації, навіть якщо для цього потрібні інвазивні та дорогі методи.

**Принципи надання медичної допомоги.** Питання про доцільність і обґрунтованість призначення лікування хворим на ГНП до уточнення її природи не може бути вирішене однозначно і повинно розглядатися індивідуально залежно від конкретної ситуації. У більшості випадків при стабільному стані від лікування слід утримуватися.

При підвищенні температури тіла необхідно збільшити об'єм споживаної рідини. Якщо першо-причина гарячки не встановлена, можна призначити НПЗП, жарознижувальні засоби. Аспірин дітям не призначають у зв'язку із імовірністю розвитку синдрому Рея. Симптоматичну терапію проводять до стабілізації температури тіла.

У деяких ситуаціях може обговорюватися питання про призначення пробного лікування як одного з методів "*diagnosis ex juvantibus*". Це стосується, у першу чергу, пробної протитуберкульозної терапії. Призначення пробної терапії ГКС потребує особливої обережності (при туберкульозі, гнійних вогнищах черевної порожнини може бути загострення процесу). Використання ГКС може бути виправдане в тих випадках, коли їх ефект може мати діагностичне значення, наприклад, при підозрі на ревматичну поліміалгію, підгострий тиреоїдит. Слід пам'ятати, що ГКС здатні знижувати або усувати лихоманку при лімфопрولیферативних пухлинах. Пробне призначення антибіотиків здійснюється на підставі даних анамнезу з урахуванням більш імовірної причини.

Хворі на ГНП перебувають на диспансерному обліку під наглядом лікаря-імунолога; здійснюється постійний клініко-лабораторний контроль для пошуку генезу ГНП; за необхідності — проведення консультації інших спеціалістів залежно від характеру проявів хвороби.

У табл. 11 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення ГНП.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Критерії діагнозу ГНП.
2. Механізм виникнення гарячки.
3. Основні причини тривалої гарячки.
4. Принципи диференційної діагностики інфекцій — причин ГНП.
5. Принципи диференційної діагностики системних захворювань сполучної тканини — причин ГНП.
6. Принципи диференційної діагностики онкогематологічних захворювань — причин ГНП.
7. Принципи диференційної діагностики інших причин ГНП.
8. Принципи надання медичної допомоги при ГНП.



Таблиця 11. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із гарячкою невідомого походження

<p>ГНП — патологічний стан, основним проявом якого є гарячка вище 38,3 °С з багаторазовими підйомами протягом 3 тиж. і більше, якщо причина залишається невідомою після тижнево-го обстеження хворого в стаціонарі</p>	<p>цитів, ШОЕ; загальний аналіз сечі; копрограма, аналіз калу на яйця гельмінтів.</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>2. Антитіла до ВІЛ.</li> <li>3. Реакція Вассермана (за показаннями).</li> <li>4. Маркери туберкульозу.</li> <li>5. Маркери вірусів гепатиту В та С.</li> <li>6. Біохімічні показники: АЛТ, АСТ, білірубін, креатинін, сечовина тощо.</li> <li>7. Коагулограма (за показаннями).</li> <li>8. Рівень гормонів ТТГ, Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>.</li> <li>9. Протеїнограма, гострофазові білки.</li> <li>10. Специфічні антитіла до герпесвірусних і арбовірусних інфекцій, хламідій, мікоплазм, токсоплазми, борелій, лямблій, гельмінтів тощо (за показаннями).</li> <li>11. Рентгенографія органів грудної клітки, суглобів, кісток; УЗД внутрішніх органів; ЕКГ; ехокардіографія.</li> <li>12. LE-клітини та їх види.</li> <li>13. ЦИК, кріоглобуліни.</li> <li>14. Бактеріальні посіви ушкодженої шкіри, слизових оболонок і біологічних рідин з визначенням чутливості до антибіотиків.</li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Інфекції: <ul style="list-style-type: none"> <li>— контактні — викликані вірусом Епштейна — Барр, арбовірусом, ВІЛ-інфекція, туберкульоз, тифи, паратифи, ієрсиніоз, хламідіоз, хвороба Котлячих подряпин, Лайм-бореліоз, рикетсіоз, бруцельоз, туляремія, лейшманіоз, малярія та ін.;</li> <li>— опортуністичні (на фоні імунодефіциту) — цитомегаловірусна інфекція, герпетична інфекція, аспергільоз, кандидоз, пневмоцистна пневмонія, атипичний мікобактеріоз (<i>Micobacterium avium complex</i>), токсоплазмоз;</li> <li>— інфекції сечовивідних шляхів, респіраторного тракту (синусити, пневмонія), мастоїдит, остеомиєліт, абсцес, ендокардит, септичні тромби та ін.</li> </ul> </li> <li>2. Системні захворювання сполучної тканини — гостра ревматична лихоманка, ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, склеродермія, вузликовий періартеріт.</li> <li>3. Онкогематологічні захворювання — лейкоз, лімфогранулематоз, неходжкінські лімфоми, інші злоякісні пухлини, апластична анемія, нейтропенія різного походження.</li> <li>4. Запальні захворювання кишечника.</li> <li>5. Алергічні — медикаментозна алергія (сироваткова хвороба), субсепсис Віслера — Фанконі.</li> <li>6. Хвороби накопичення, ліпідози (хвороба Німана — Піка, хвороба Тея — Сакса, хвороба Гоше).</li> <li>7. Гіпертиреозидизм.</li> <li>8. Ураження мозку (гарячка центрального походження).</li> <li>9. Ангідротична ектодермальна дисплазія.</li> <li>10. Фальсифікація, агравація, синдром Мюнхаузена</li> </ol>	<p><b>За показаннями спеціалістів:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Анти-dsДНК, антинуклеарні антитіла тощо; онкомаркери.</li> <li>2. Імунологічні дослідження (за призначенням імунолога) загальна комплементарна активність сироватки (СН50), С3-, С4-, С2-компоненти комплексу; фагоцитарний показник, НСТ-тест (спонтанний та стимульований); рівень IgM, IgG, IgA, IgE в сироватці крові; лімфограма: CD3+/-, CD4+/-, CD8+/-, CD19+/- або CD22+/-, CD16+/-/56+/-лімфоцити (%), Г/л).</li> <li>3. Дослідження пунктату (біоптату) кістково-го мозку, цитологічні дослідження секретів, зскрібків, відбитків (за показаннями).</li> <li>4. Урографія; ЕЕГ, реоенцефалографія, ехоенцефалографія, МРТ, КТ, ФЕГДС, колоноскопія.</li> <li>5. Консультації спеціалістів — інфекціоніста, дитячого імунолога, фізіотерапевта, кардіоревматолога, гематолога, онколога, окуліста та ін.</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Документованість гарячки, її характер, тривалість, періодичність тощо.</li> <li>2. Епідемічний (контакт із хворими людьми, тваринами, мандрівки).</li> <li>3. Перебіг перинатального періоду, раннього віку, росту і розвитку.</li> <li>4. Спадковий (автоімунні й онкологічні хвороби), алергологічний, вакцинальний.</li> <li>5. Перенесені захворювання, прийом ліків</li> </ol> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка фізичного розвитку.</li> <li>2. Оцінка шкіри та слизових оболонок.</li> <li>3. Оцінка лімфатичних вузлів, огляд суглобів.</li> <li>4. Оцінка стану внутрішніх органів, виявлення вогнищ запалення, проявів автоімунних хвороб, пухлин</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові: еритроцити, тромбоцити, лейкоцити, лейкоцитарна формула із підрахунком абсолютної кількості всіх видів лейко-</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. При виявленні на первинному рівні — обстеження у багатопрофільному стаціонарі.</li> <li>2. Специфічне лікування за умови виявлення причини захворювання, до встановлення причини — симптоматичне лікування.</li> <li>3. Адекватне споживання рідини.</li> <li>4. НПЗП та жарознижувальні препарати.</li> <li>5. Емпірична антибактеріальна терапія при тяжкості стану.</li> <li>6. Емпірична стероїдна терапія за підозри на ювенільний ревматоїдний артрит (хвороба Стілла) і виключення туберкульозу та вогнищ гнійної інфекції.</li> <li>7. Диспансерний облік у лікаря-імунолога — 1 раз на 3 міс.</li> </ol>



## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2, 3.* Хлопчик 13 років, мешканець маленького селища міського типу, з матір'ю звернувся до сімейного лікаря зі скаргами на періодичне підвищення температури тіла протягом близько 3 тиж. на рівні фебрильних цифр — 38,4–38,6 °С (частіше в першій половині дня), що виникло після гострого респіраторного захворювання. До звернення до лікаря лікувався вдома «народними засобами», іноді з'являлися скарги на головний біль і біль у шиї та пальцях рук, було важко вставати з ліжка вранці, погіршення зору, короткочасно з'являвся алергічний висип, що пов'язували із лікуванням вдома. Зростав і розвивався без особливостей, вакцинований за загальним календарем, у стаціонарі ніколи не лікувався. Сімейний і алергологічний анамнез не обтяжений. Контакт з хворими особами, тваринами не було. Останнім часом нікуди не виїжджав. При огляді загальний стан дитини не порушений. Правильної статури, фізичний і статевий розвиток відповідають віку, адекватно реагує на огляд. Шкіра чиста, блідо-рожева, слизові оболонки чисті, рожеві. Пальпуються дрібні лімфатичні вузли в усіх групах, безболісні, не спаяні між собою, шкіра над ними не змінена. Суглоби звичайної форми, шкіра над ними не змінена. Над легенями везикулярне дихання, хрипи не вислуховуються. Тони серця ритмічні, злегка приглушені. Артеріальний тиск — 115/75 мм рт. ст. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка біля краю реберної дуги. Селезінка не пальпується. Випороження 1 раз на добу, кал оформлений, коричневого кольору. Сечовипускання вільне, безболісне, сеча солом'яно-жовтого кольору. Попередній діагноз гарячка неясного генезу.

*1. Де проводити обстеження дитини?*

1. Амбулаторно.
2. В інфекційному відділенні районної лікарні II рівня.
3. У соматичному відділенні районної лікарні II рівня.
4. У кардіоревматологічному відділенні багатoproфільної лікарні.

*2. За сімейними обставинами мати відмовляється везти дитину до багатoproфільної лікарні і наполягає на амбулаторному обстеженні. Які аналізи необхідно провести в першу чергу?*

1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, С-реактивний білок.
2. Визначення антитіл до ВІЛ.
3. Рентгенографія органів грудної клітки.
4. Рівень глюкози у крові, печінкові проби.

*3. Які з перерахованих препаратів можна призначити дитині до уточнення діагнозу?*

1. Антибіотик широкого спектра дії.
2. Нестероїдний протизапальний засіб — ібупрофен.
3. Нестероїдний протизапальний засіб — аспірин.
4. Глюкокортикостероїдний препарат.

## 1.7. ВИСИПКА

*Визначення поняття.* Висипка — це різноманітні зміни шкіри, що виникають при багатьох інфекційних і алергічних процесах, хворобах органів і систем, шкірних захворюваннях.

*Епідеміологія.* У практиці сімейного лікаря досить часто трапляються пацієнти з висипкою на шкірі, що потребує диференційної діагностики. Ураження шкіри може бути самостійним захворюванням або одним із симптомів більш ніж 100 соматичних або алергічних захворювань або інфекцій. У типових випадках діагностика не викликає труднощів. Однак рідкісні захворювання з ураженням шкіри далеко не завжди легко діагностувати.

*Причини виникнення та механізм розвитку.* Розвиток сипу при інфекціях може бути зумовлений: 1) розмноженням патогенного агента в шкірі; 2) його перенесенням плазмою або інфікованими гематопоетичними клітинами (лейкоцити і/або лімфоцити) у шкірні кровоносні судини; 3) реакцією антиген-антитіло або реакцією гіперчутливості уповільненого типу на антигени, джерелом яких служить мікроорганізм. Загальна причина появи алергічної висипки — виділення в шкірі гістаміну, що призводить до почервоніння шкіри, свербіння, печіння, утворення пухирів і появи набряків. Ураження шкіри при васкулітах імунного генезу пов'язане із запаленням дрібних судин шкіри і підшкірної клітковини із підвищенням проникності судинної стінки, а при порушенні згортання крові різного генезу — через порушення стінки судин із виходом з них крові, що не згортається.

Елементи висипки діляться на ті, що не мають порожнини (пляма, пухир, папула, горбик і вузол) і ті, що мають порожнину (пухирець, пузир і пустула). Усі первинні морфологічні елементи висипу без порожнини є інфільтративними утвореннями шкіри. Виняток становить пухир (ексудативний первинний елемент висипу). Порожнинні первинні елементи висипки — це результат ексудативних процесів.

Висип спостерігається при інфекційних захворюваннях: кір, краснуха, вітряна віспа, скарлатина, менінгококцемія, черевний тиф, висипний тиф, герпетична інфекція, інфекційний мононуклеоз, інфекційна еритема, короста.

Неінфекційні висипки — алергічні висипки, сип при захворюваннях сполучної тканини (склеродермія, системний червоний вовчак), крові та судин (геморагічний васкуліт, тромбоцитопенічна пурпура).

*Алгоритм диференційної діагностики.* Морфологічні елементи шкірних висипок поділяються на дві великі групи: первинні морфологічні елементи (ефлоресценції), що виникають першими на досі не зміненій шкірі, та вторинні — з'являються в результаті еволюції первинних елементів на їх поверхні або виникають після їх зникнення. У діагностичному сенсі найбільш важливими є первинні

морфологічні елементи, за характером яких (колір, форма, розміри, обриси, характер поверхні та ін.) можна визначити нозологічну причину, у зв'язку з чим виявленню та опису первинних елементів висипу надається важливе значення в локальному статусі історії хвороби.

До первинних морфологічних елементів належать: пляма, вузлик, горбок, вузол, пухир, пухирець, пузир, пустула.

Пляма (*macula*) — локальна зміна забарвлення шкірного покриву, без змін його рельєфу і консистенції. Плями бувають судинні, пігментні та штучні. Плями судинні діляться на запальні та незапальні. Запальні плями мають рожево-червону, іноді з синюшним відтінком забарвлення і при натисканні бліднуть або зникають, а при припиненні тиску відновлюють своє забарвлення, залежно від розмірів підрозділяються на розеоли — до 5 мм у діаметрі (множинні розеоли розміром 1–2 мм — дрібноточковий висип); дрібноплямистий висип — від 5 до 10 мм; великоплямистий висип — від 10 до 20 мм; еритему (*erythema*) — плями розміром більше 20 мм, великі ділянки гіперемованої шкіри. Прикладом розеолезного висипу може служити сифілітична розеола, еритематозного — прояви дерматиту, токсидермії та ін. Стійке розширення судин у вигляді червоних судинних зірочок (телеангіктазії) або синіх деревоподібних гіллястих жилочок (ліведо) виявляється при дифузних захворюваннях сполучної тканини та ін. При порушенні проникності судинних стінок утворюються геморагічні незапальні плями, зумовлені відкладенням гемосидерину, які не зникають при натисканні та з часом змінюють колір від червоного до буровато-жовтого («цвітіння синця»). Залежно від розмірів і форми вони діляться на петехії (точкові геморагії), пурпуру (до 1 см в діаметрі), вібіцес (полосоподібні, лінійні), ексімози (великі, неправильні обриси). Геморагічні плями трапляються при алергічних ангітах шкіри, таксидермії, геморагічних діатезах та ін. Пігментні плями з'являються в основному при зміні вмісту пігменту меланіну в шкірі. Вроджені гіперпігментовані плями представлені родовими плямами (невусами). Набутими гіперпігментованими плямами є ластовиння, хлоазма, засмага, депігментованими — лейкодерма, вітиліго.

Вузлик (*papula*) — первинний морфологічний елемент, що не має порожнини, характеризується зміною кольору шкіри, її рельєфу, консистенції та який зникає, як правило, безслідно. За глибиною залягання виділяють вузлики: епідермальні — розташовані в межах епідермісу; термальні — локалізуються в сосочковому шарі дерми (папулезні сифіліди); епідермодермальні (папули при псоріазі, червоному плоскому лишая, атопічних дерматитах). Папули розміром до 2 мм називають міліарними, 2–5 мм — лентикулярними, 5–20 мм — бляшками.

Горбок (*tuberculum*) — обмежений, щільний елемент без порожнини, який виступає над поверхнею шкіри або знаходиться на її рівні та досягає в діаметрі 5–10 мм. З'являється в результаті утворення у дермі запальної гранульоми. Клінічно горбок подібний з папулою, проте на дотик він щільніший

і при оборотному розвитку, на відміну від папули, некротизується, залишаючи після себе продуктивний або атрофічний рубець, виразку. Горбки характерні для туберкульозного вовчака, лепри, грибкових уражень шкіри.

Вузол (*nodus*) — первинний інфільтративний морфологічний елемент, що залягає глибоко в дермі та гіподермі, має великі розміри (від 2 до 10 см і більше в діаметрі). Утворюється при скупченні клітинного інфільтрату в підшкірній клітковині та власне дермі. При запальному генезі вузла шкіра над ним гіперемована, тепла і болюча при пальпації. Великі синьо-червоні вузли, болісні при обмацуванні, називаються вузлуватою еритемою. Незапальні вузли виявляються при новоутвореннях шкіри (фіброма, ліпома). У процесі еволюції вузли можуть покритися виразками і рубцюватися або зникати безслідно. Розрізняють вузли запальні, наприклад сифілітичні гуми, і незапальні, що утворюються в результаті відкладення в шкірі продуктів обміну (ксантоми та ін.) або злоякісних проліферативних процесів (лімфома).

Пухир (*urtica*) — гострозапальний елемент без порожнини, що виникає в результаті обмеженого набряку сосочкового шару шкіри з одночасним розширенням капілярів. Підвищується над рівнем шкіри, має округлу форму, розмір 20 мм і більше, схильність до зняття. Його колір може бути від блідо-рожевого до червоного. Швидко еволюціонує, не залишаючи після себе сліду. Поява пухиря зазвичай супроводжується сильним свербінням. Уртикарне висипання характерне для алергодерматозів.

Пухирець (*vesicula*) — поверхневий елемент (у межах епідермісу), дещо виступає над рівнем шкіри, наповнений серозною або кров'янистою рідиною, розміром 1–5 мм. У процесі еволюції може підсихати з утворенням прозорої або бурої кірочки, розкривається, оголюючи обмежену мокнучу ерозію. Після розршення процесу залишає тимчасову гіперпігментацію (депігментацію) або зникає безслідно. Є характерним елементом пухирчастого лишая, екземи, натуральної та вітряної віспи. Розрізняють пухирці однокамерні (при екземі) та багатоканальні (при герпесі).

Гнійничок, або пустула (*pustula*), — інфікований пухирець із скупченням у ньому лейкоцитів. Пустулезний елемент, розташований у ділянці волосного фолікула, називається фолікулярним, а у ділянці проток сальних залоз — вуграми (*acne*). Поверхневі фолікулярні гнійники формуються в усті фолікула або захоплюють до 2/3 його довжини, тобто розташовуються в епідермісі або сосочковому шарі дерми, розміром 1–5 мм у діаметрі, мають конусоподібну форму, нерідко пронизані волоссям у центральній частині, де просвічується жовтуватий гнійний вміст. Глибокі нефолікулярні пустули — ектими — формують виразки з гнійним дном, спостерігаються при хронічній виразковій піодермії та ін. На їх місці залишаються рубці, поверхневі та глибокі фолікулярні елементи (частіше стафілококові) і нефолікулярні (частіше стрептококові) гнійники.

Пузир (*bulla*) — елемент, подібний до пухирця, але значно перевищує його в розмірі (5–15 мм

і більше). Розташовується у верхніх шарах епідермісу і під епідермісом. Наповнений серозним, кров'янистим або гнійним вмістом. Може спадатися, утворюючи кірки. Після себе залишає нестійку пігментацію. Виникає при опіках, гострому дерматиті, бульозному епідермолізі.

За наявності одного виду первинного морфологічного елемента шкірних висипок говорять про їх монорфний характер. У разі одночасного існування різних двох і більше первинних елементів (наприклад папул, везикул, еритеми) висип називається поліморфним (наприклад при екземі).

Вторинні морфологічні елементи включають вторинні гіпо- і гіперпігментації, тріщини, екскоріації, ерозії, виразки, луски, кірки, рубці, ліхенізацію, вегетацію.

Гіпо- і гіперпігментація може бути вторинним морфологічним елементом у разі її появи на місці розрішення первинних елементів (папул, пустул та ін.).

Тріщина (*rhagades*) — лінійне порушення цілісності шкірного покриву внаслідок зниження еластичності шкіри. Тріщини поділяються на поверхневі (розташовуються у межах епідермісу, епітелізуються і зникають без наслідків, наприклад, при екземі, нейродерміті та ін.) і глибокі (локалізуються у межах епідермісу і дерми, нерідко кровоточать з утворенням геморагічних кірок, регресують з формуванням рубця, наприклад, при вродженому сифілісі).

Садно (*excoriatio*) — проявляється порушенням цілісності шкірного покриву в результаті механічного ушкодження його при травмах і розчухуванні.

Ерозія (*erosio*) — порушення цілісності шкірного покриву або слизової оболонки у межах епідермісу (епітелію). Ерозії з'являються на місці везикул, міхурів або поверхневих пустул і мають такі ж обриси та розміри, що первинні елементи. Іноді ерозії можуть утворюватися і на папульозних висипах, особливо при їх локалізації на слизових оболонках (ерозивні папульозні сифіліди, ерозивно-виразковий червоний плоский лишай).

Виразка (*ulcus*) — являє собою порушення цілісності шкірного покриву в межах сполучнотканинного шару дерми, а іноді навіть підлеглих тканин. Виникає при розтині вузлів або глибоких пустул. У виразці виділяють дно і край, які можуть бути м'якими (туберкульоз) або щільними (рак шкіри). Дно може бути гладким (твердий шанкр) або нерівним (хронічна виразкова піодермія), покритим різноманітним виділеннями, грануляціями. Край буває підритим, стрімким, блюдцеподібним. Після загоєння виразок завжди залишаються рубці.

Лусочка (*squama*) — скупчення клітин рогового шару, а в деяких випадках і більш глибоких шарів, що відторгаються. Процес відокремлення лусочок називається десквамацією. Залежно від форми і величини лусочок розрізняють висівкоподібне лущення (борошноподібне), коли через найдрібніші висівкоподібні лусочки поверхня шкіри здається посипаною борошном; пластинчасте лущення (рогові пластинки від 1 до 5 мм); листоподібне лущення (лусочки більше 5 мм) аж до пергаментоподібних мас, що відокремлюються з великих

ділянок шкіри. Поява лусочок спостерігається після скарлатинозної висипки, при псевдотуберкульозі, псоріазі, себорей, різних формах іхтіозу. Фізіологічне лущення відбувається постійно і звичайно непомітне. При патологічних процесах (гіперкератоз, паракератоз) лущення набуває набагато більш вираженого характеру. Лусочки розташовуються пухко, легко знімаються (при псоріазі) або сидять щільно і видаляються з силою (при червоному вовчаку).

Кірка (*crusta*) — виникає при засиханні вмісту бульбашок, міхурів, гнійничків. Залежно від виду ексудату, кірки можуть бути серозними, геморагічними, гнійними або змішаними. Форма кірок частіше неправильна, хоча і відповідає контурам первинних висипань. Масивні, багатощарові, конічні, гнійно-геморагічні кірки дістали назву рупій.

Рубець (*cicatrix*) — виникає при загоєнні виразок, горбків, вузлів, глибоких пустул. Являє собою новостворену грубоволокнисту сполучну тканину (колагенові волокна). Рубці можуть бути поверхневими і глибокими, атрофічними або гіпертрофічними.

Ліхеніфікація (*lichenificatio*) — потовщення, ущільнення шкіри за рахунок папульозної інфільтрації, з посиленням шкірного малюнка. Шкіра в межах вогнищ ліхеніфікації нагадує «шагрєневу». Подібні зміни нерідко формуються при тривких сверблячих дерматозах, що проявляються папульозними ефлоресценціями (атопічний дерматит, нейродерміт, хронічна екзема).

Веgetація (*vegetatio*) — розростання сосочкового шару дерми, має ворсинчастий вигляд, що нагадує цвітну капусту або півнячі гребені. Веgetації нерідко виникають на дні ерозивно-виразкових дефектів (вологі веgetації) при вегетуючій пухирчатці, на поверхні первинних папульозних висипань (сухі веgetації) при гострих кондиломах.

Стрії (*striae*) — рубцеві смужки внаслідок розтягування шкіри і надриву коріума шкіри при неушкодженню епідермісі. Нерідко виявляються у дітей старшого віку з ожирінням нейроендокринного генезу. Найчастіше локалізуються у верхній частині стегон або на животі. Їх колір спочатку світло-червоний, потім сіро-блакитний, у подальшому — білий.

При інфекційних захворюваннях висипки на шкірі є одним з низки симптомів, таких як підвищення температури тіла та інші симптоми інтоксикації, ураження окремих органів і систем.

Плямисто-папульозна екзантема характерна для таких захворювань:

— кору — висип з'являється на 4-5-й день від початку захворювання, перші елементи — за вухами та на обличчі, протягом 2-3 днів сип етапно утворюється на тулубі та кінцівках;

— інфекційного мононуклеозу — висип кореподібний або скарлатиноподібний або еритематозний, уртикарний, геморагічний з'являється на 3-5-й день захворювання одночасно по всьому тілу, локалізується переважно на тулубі та кінцівках, зберігається кілька днів;

— краснухи — висип з'являється одночасно по всьому тілу протягом першої доби захворювання,



елементи не зливаються, локалізуються переважно на розгинальних поверхнях кінцівок, спині, зовнішніх поверхнях стегон, зникає протягом 1–3 днів;

— ентеровірусної інфекції — дрібноплямисто-папульозний висип виникає на 1–2-й день захворювання на всій поверхні тіла протягом одного дня, локалізується переважно на шкірі тулуба, тильній поверхні міжпальцевих ділянок, долонях, підшвах, сідницях, зникає протягом кількох годин або діб без утворення пігментації або лущення;

— інфекційної еритеми («п'ята хвороба»), що спричинюється парвовірусом В19, на 2–5-й день від початку захворювання з'являється яскраво-червоний висип, навколо рота шкіра бліда, що схоже на сліди від ляпасів, через кілька днів на тулубі та кінцівках з'являється вторинний еритематозний плямисто-папульозний висип, утворюючи «мереживний», сітчастий малюнок;

— раптової екзантеми («шоста хвороба»), що спричинюється герпесвірусом VI типу, рясні висипання з'являються на 3–5-й день захворювання, тримаються від кількох годин до кількох днів;

— рожевого лишая — гострого дерматозу вірусної природи, при якому на шкірі тулуба з'являються численні овальні рожевого кольору плями діаметром 15–20 мм, на поверхні плям є легке лущення, що посилюється по краях, легкий свербіж;

— лептоспірозу — висипання поліморфне (розеольозно-папульозне, рідше — еритематозне або уртикарне, геморагічне) з'являється на 3–6-й день захворювання, переважно на тулубі, зберігається кілька днів, залишаючи після себе пігментацію, інколи лущення.

Дрібноплямиста (розеольозна) екзантема характерна для таких захворювань:

— висипного тифу — розеольозно-петехіальний рясний висип виникає на 4–6-й день захворювання спочатку на бокових поверхнях грудної клітки, згинальних поверхнях передпліч, ліктьових згинах, згодом швидко розповсюджується по всьому тулубу та нижніх кінцівках, висипання безслідно зникають через 3–5 днів;

— скарлатини — дрібноточковий висип з'являється на 1–2-й день захворювання на гіперемованій шкірі згинальних поверхень кінцівок, передній та боковій поверхнях шиї, боковій поверхні грудної клітки, животі, внутрішній поверхні стегон, у природних складках; висипань немає у ділянці носогубного трикутника, шкіра суха, наприкінці 1-го тижня відбувається її лущення;

— черевного тифу, паратифу А та В — поодинокі елементи з'являються на 7–10-й день захворювання, блідо-рожевого кольору, діаметром 1–4 мм, розташовуються на незмінній шкірі, переважно на животі та бокових поверхнях тулуба, можливе утворення нових елементів через 3–4 дні після зникнення перших розеол, зберігається протягом 2–5 днів;

— ієрсиніозу — поліморфний (дрібноточковий, але може бути плямисто-папульозним, петехіально-геморагічним, у вигляді вузлуватої еритеми), блідо-рожевий, інколи із синюшним відтінком висип з'являється на 2–4-й день від початку захворювання на гіперемованій шкірі обличчя (включаючи носогубний трикутник), тулуба, кінцівок, навко-

ло суглобів, типові локалізація — на шиї, кистях рук і стопах, після його зникнення може утворюватися пластинчасте лущення, частіше на долонях і стопах.

Геморагічна екзантема характерна для таких захворювань:

— менінгококцемії — через кілька годин від початку захворювання з'являється геморагічний висип неправильної або зіркоподібної форми переважно на шкірі сідниць, стегон, гомілок, тулуба, у центрі розвивається поверхневий або глибший некроз, потім утворюються дефекти шкіри;

— грипу — на висоті клінічних проявів може з'являтися петехіальний висип 1–2 мм у діаметрі на шкірі обличчя, шиї та верхній частині тулуба.

Везикулярна екзантема характерна для таких захворювань:

— вітряної віспи — висипання частіше відбувається одразу, розпочинається із утворення невеликих плям, що швидко збільшуються в розмірах, середня частина піднімається над поверхнею шкіри і утворюється папула, потім у центрі на інфільтрованій основі з'являється пухирець у вигляді краплі роси, згодом він набуває неправильної форми, краї його стають фестончастими, вміст пухирця мутніє, через 1–2 дні пухирці підсихають, починаючи з центру, і перетворюються на щільні, бурувато-коричневі кірочки; підсипання відбуваються протягом 2–4 днів, тому на одній і тій самій ділянці тіла хворого можуть бути і плямки, і папули, і везикули, і кірочки (відпадають між 12-м і 22-м днями захворювання);

— герпетична інфекція у новонароджених та на тлі імунодефіциту — постійне підсипання окремих елементів везикулярного висипу, іноді за ходом нервових пучків, не має закономірності появи та зникнення за днями хвороби.

Дермато мікози — велика група уражень шкіри, що викликаються патогенними грибами: кератомікози (різнокольоровий лишай); дерматофітії (епідермофітія пахова, епідермофітія стоп); мікоз, зумовлений червоним трихофітоном (руброфітія); трихофітія; мікроспорія; фавус; кандидоз; глибокі мікози (бластомікоз, споротрихоз, хромомікоз та ін.) Основні збудники — різні види *Trichophyton*, *Microsporum*, а також кілька видів роду *Epidermophyton*, об'єднані під загальною назвою дерматофіти. Дерматофіти волосистої частини голови проявляються ламкістю волосся. Дермато мікоз тіла (*tinea corporis*) — на різних ділянках тіла виникають локалізовані осередки лущення, пустульозні висипання, еритеми і піодермії. Паховий дермато мікоз проявляється осередками лущення, пустульозними висипаннями, еритемою і піодермією у ділянці ніг, геніталій, промежини і паха. Дермато мікоз стоп — бульбашки, тріщини, лусочки, ерозії між пальцями. Оніхомікоз — потовщення, огрубіння і розширення нігтів пальців рук і ніг. Діагностика поверхневих мікозів ґрунтується на клінічних проявах, даних мікроскопії уражених тканин та ідентифікації культур мікроорганізмів, виділених із них. Кандидозне ураження шкіри, спричинене грибами роду *Candida albicans*, локалізується у пахвинних, пахових, сідничній складках шкіри та між пальцями з утворенням червоних плям непра-



вильної форми з чіткими контурами, з гладкою блискучою поверхнею та білим нальотом. У дітей старше за перші 1–2 міс. кандидоз часто є результатом первинного або вторинного імунodefіциту. Діагноз підтверджують виявленням грибів роду *Candida albicans* при мікробіологічному дослідженні зскрібка шкіри.

Короста — поширене захворювання, що викликає коростяний кліщ, який проникає під шкіру і відкладає там яйця, що стає причиною сверблячих висипань, схожих на екзему. Дрібні, сіро-перламутрові або червоні (при запаленні) папули часто локалізуються між пальцями рук, на передній верхній зап'ястка, під пахвами, на шкірі живота, навколо статевих органів, на кінцівках у місцях тугого прилягання одягу. Особливо сильним свербіж буває вночі, коли шкіра зігрівається. При розчухуванні елементи інфікуються, утворюються гнійнички, є елементи ексорації.

Бактеріальне ураження шкіри найбільш характерне у таких випадках: для дітей перших місяців життя (везикулопустульоз, піодермія, пухирчатка новонароджених та ін.); як приєднання вторинної інфекції у разі уражень шкіри, що супроводжуються свербіжем, — при atopічному дерматиті, цукровому діабеті, корості та ін.; при первинному і вторинному імунodefіциті; при статевому дозріванні у підлітковому віці.

Висипка є типовим проявом алергічних захворювань. Для atopічного дерматиту характерні висипання на шкірі, які сильно сверблять. У немовлят характерне переважання процесів ексудації: симетричне почервоніння та набряк шкіри, маленькі пухирці, мокнучі ділянки, ерозії, кірки, переважно на обличчі (за виключенням зони носогубного трикутника), плечах, сідницях стегнах, гомиликах із свербінням. У віці від 3 до 12 років переважають ліхеноїдна й еритематосквамозна форми. Ці дитячі форми характеризуються потовщенням і сухістю шкіри у природних складках, навколо суглобів рук та ніг, а іноді й на тулубі; з'являються тріщини, численні папули зі схильністю до зливання, свербіння. При підлітковій формі характерні процеси інфільтрації та ліхенізації, висип локалізований, розташований на сухій шкірі, у складках ліктьових та колінних суглобів, тильній поверхні кистей, обличчі, шиї, з лущенням та ексораціями, виражене свербіння.

Кропив'янка — захворювання, при якому на шкірі виникають сверблячі чітко оконтуровані пухирі, плями і папули різного розміру та форми. Висип з'являється швидко, елементи можуть зливатися й розповсюджуватися на всю поверхню тіла, включаючи долоні та стопи. Кропив'янка може перерости в набряк Квінке, коли на шкірі з'являються сильні набряки, які розташовуються на великих ділянках. Також кропив'янка буває гострою і хронічною. При хронічній хворобі свербіж може триматися більше півроку. Це призводить до порушень сну, зниження загальної працездатності організму. А при гострій кропив'янці свербіж минає протягом кількох годин.

Контактний дерматит — ураження шкіри внаслідок дії хімічних речовин. Найчастіше у дітей раннього віку діагностують простий (пелюшко-

вий, або підгузковий) контактний дерматит. Ураження шкіри обмежене площею контакту з підгузком, пелюшкою або іншим подразнювальним матеріалом. При короткочасній дії фактора на шкірі з'являються почервоніння, утворення пухирів, а потім виразки. При тривалій дії — гіперпігментація та ліхенізація.

Синдром Лайєлла — токсичний гострий епідермоліз і синдром Стівенса — Джонсона — зловідна ексудативна еритема характеризуються великими ураженнями шкіри та слизових оболонок (10–30% площі тіла). Починаються з появи еритеми з подальшим відшаруванням поверхневих шарів шкіри і слизових оболонок. Через ураження багатьох внутрішніх органів можливий смертельний результат. Обидва синдроми належать до найбільш тяжких форм лікарської токсидермії, але можуть бути зумовлені іншими причинами (хімічні сполуки, мікоплазмова пневмонія, вірусні інфекції, вакцини). Факторами ризику є системний червоний вовчак, наявність алеля HLA-B12, ВІЛ-інфекція. Препарати, що викликають синдроми Стівенса — Джонсона і Лайєлла: сульфаніламід; алопуринол, гідантоїни (фенітоїн), карбамазепін, фенілбутазон, піроксикам, хлормезанон, тіоацетазон, амінопеніциліни, цефалоспорини, фторхінолони, ванкоміцин, рифампіцин, етамбутол, фенбуфен, теносикам, тіапрофенова кислота, диклофенак, суліндак, ібупрофен, кетопрофен, напроксен, тіабендазол; невірапін. Час від призначення препарату до появи висипань від 1 до 3 тиж. (при повторному призначенні препарату менше, ніж при першому). За 1–3 дні до висипань може спостерігатися гарячка, грипоподібний синдром (слабкість, головний біль, біль у м'язах), легка або помірна болючість шкіри, печіння або свербіж кон'юнктив.

На ранніх стадіях ділянки ураженого епідермісу виглядають як плями з «гофрованою» поверхнею, згодом вони збільшуються і зливаються. На пізніх стадіях утворюються мляві міхури (пузири) внаслідок відшарування епідермісу великими шарами. Позитивний симптом Нікольського: легке натиснення пальцем на шкіру збоку від міхура призводить до збільшення його площі. При травмах некротизований епідерміс відшаровується повністю, оголюється червона мокнуча поверхня дерми (як при опіках II ступеня). Можливий оніхоліз. При синдромі Стівенса — Джонсона: переважно ураження тулуба та обличчя, слизових оболонок порожнини рота й кон'юнктиви очей; при синдромі Лайєлла — генералізоване ураження. Характерні гарячка (при синдромі Лайєлла — завжди понад 38 °С), виражений больовий синдром, можлива гостра ниркова недостатність (гострий каналцевий некроз), виразки слизової оболонки трахеї, бронхів, травного тракту. В аналізі крові анемія, лімфопенія, зрідка еозінофілія, можлива нейтропенія (погана прогностична ознака).

Висипка характерна для системних захворювань сполучної тканини. При системному червоному вовчаку може бути хронічна екзантема, що проявляється зміною шкіри на обох сторонах від спинки носа у вигляді метелика, рідше короподібним висипом на тулубі та кінцівках з невеликим

лущенням. При дерматоміозиті виявляються бузково-червоні плями, що локалізуються переважно навколо очей, рідше на кінцівках. Одним з проявів ювенільного ревматоїдного артриту може бути висип — плямисто-папульозний, кореподібний. Висип відрізняється поліморфізмом первинних елементів (макулопапульозна і уртикарна, рідше макульозна й анулярна, але більш груба, ніж при ревматизмі), симетричністю локалізації та відсутністю вторинних елементів. Уртикароподібні елементи можуть поєднуватися з ангіоневротичним набряком. Локалізується висип найчастіше на кінцівках, тулубі, рідко на обличчі, іноді тільки над деякими з уражених суглобів.

При захворюваннях крові та судин, як правило, виявляється геморагічний висип на шкірі: петехії при геморагічному васкуліті; синці та екхімози при тромбоцитопенії різного генезу.

**Принципи надання медичної допомоги.** При інфекційних хворобах необхідне лікування основного захворювання. Інфекційні екзантеми, як правило, не потребують окремої терапії, висипання зникнуть при одужанні. Лікування дерматомікозів — протигрибкові препарати місцево у вигляді мазі (крему) — міконазол або клотримазол, кетоконазол, еконазол і похідні метилнафталіну; при дерматофітії волосистої частини шкіри голови — гризофульвін ентерально. При кандидозному ураженні шкіри застосовують протигрибкові мазі, у дітей з імунодефіцитом — протигрибкові й антибактеріальні мазі, тому що, як правило, є вторинне ураження шкіри бактеріальною флорою. У разі виявлення корости необхідно провести специфічне лікування: обробку шкіри сірчаною маззю або бензилбензоатом або аерозолем Спрегаль.

Лікування алергічних уражень шкіри включає: елімінацію алергенів; ліквідацію симптомів ураження шкіри (лікувально-косметичний догляд за шкірою із застосуванням зволожувального нейтрального мила та гелю для душу, пом'якшувальних та живлячих кремів), топічні ГКС, інгібітори кальциневрину. Медикаментозна терапія включає призначення атигістамінних препаратів, для зменшення свербіжності більш ефективні антигістамінні препарати I–II покоління. При тяжкому перебігу кропив'янки призначають системні ГКС. Лікування синдромів Стівенса — Джонсона і Лайелла здійснюється у відділенні інтенсивної терапії та включає відміну провокуючого агента, синдромну терапію як при опіках.

При системних захворюваннях сполучної тканини та хворобах крові необхідне лікування основного захворювання.

У табл. 12 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення висипки на шкірі.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «висипка».
2. Причини, що зумовлюють висипки у дітей.
3. Характеристика первинних елементів ураження шкіри.

4. Характеристика вторинних елементів ураження шкіри.

5. Диференційна діагностика інфекційних екзантем.

6. Диференційна діагностика висипок алергічного генезу.

7. Принципи надання медичної допомоги дітям з висипками.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Мати привела дитину 8 років до сімейного лікаря зі скаргами на висипання у ділянці попереку і сідниць, сильний свербіж шкіри у зоні ураження. Дитина відвідувала літній табір, за 2 тиж. перебування в таборі схудла на 2 кг. Алергологічний анамнез не обтяжений. Мати страждає на цукровий діабет 1 типу. Стан дитини задовільний. На огляд реагує адекватно. Шкіра рожева, помірно суха, у ділянці попереку та сідниць червоні папули зі слідами екскоріації, окремими пустулами. Слизові оболонки чисті, помірно сухі. З боку внутрішніх органів патології не виявлено. Випорожнення та сечовипускання без особливостей.

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Атопічний дерматит.
2. Цукровий діабет 1 типу.
3. Короста.
4. Герпетична інфекція.

*2. Яка подальша тактика ведення даного пацієнта?*

1. Направити на консультацію до дерматолога.
2. Направити на консультацію до ендокринолога.
3. Призначити місцеве лікування сірчаною маззю, провести загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, визначити рівень глюкози у крові.
4. Госпіталізувати дитину до соматичного відділення.

## 1.8. РЕЦИДИВНІ ІНФЕКЦІЇ

*Визначення поняття.* Рецидивні інфекції (*recurrent infections*) — повторні інфекції однакової або різної локалізації, уточненої або не уточненої етіології у початково здорових або хворих дітей.

Використання цього терміну є більш правильним і прийнятним, ніж терміну «діти, які часто хворіють». Цей термін застосовують не тільки до гострих респіраторних захворювань (ГРЗ), а і до інфекцій іншої локалізації. Цей термін відсутній у МКХ 10-го перегляду, не є нозологічною формою, а є приводом для уточнення причин виникнення рецидивних інфекцій, своєчасного виявлення у дітей значного порушення здоров'я та імунної системи.

*Епідеміологія.* Близько 20 % дітей щомісяця переносять захворювання респіраторного тракту, що є однією з основних причин звернення по медичну допомогу до сімейного лікаря.

Таблиця 12. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей із висипкою на шкірі

<p>Висипка — це різноманітні зміни шкіри, що виникають при багатьох інфекційних і алергічних процесах, хворобах органів та систем, шкірних захворюваннях</p>	<p>5. Динаміка висипань на шкірі. 6. Наявність свербіжжя</p>
<b>Перелік захворювань</b>	
<p>1. Інфекції: — кір, краснуха, інфекційний мононуклеоз, вітряна віспа, герпетична інфекція, скарлатина, менингококцемія, черевний тиф, висипний тиф, іерсиніоз, природжений сифіліс, інфекційна еритема та ін.</p> <p>2. Мікози шкіри.</p> <p>3. Гнійно-запальні захворювання шкіри — стрептодермії, стафілодермії.</p> <p>4. Паразитарні хвороби: короста, лейшманіоз.</p> <p>5. Алергічні захворювання: атопічний дерматит, кропив'янка, синдром Стівенса — Джонсона, синдром Лайєлла.</p> <p>6. Захворювання сполучної тканини: склеродермія, системний червоний вовчак, ювенільний ревматоїдний артрит.</p> <p>7. Захворювання крові та судин: геморагічний васкуліт, тромбоцитопенічна пурпура, лейкоз.</p> <p>8. Укуси комах.</p> <p>9. Синдром жорстокого поводження з дитиною</p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Загальний стан хворого і наявність інших симптомів хвороби: температура, головний біль, діарея, блювання, сонливість, апатія.</p> <p>2. Характеристика висипу: інтенсивність, симетричність або асиметричність, класифікація елементів, колір, розміри, чіткість і форма, співвідношення зі шкірою (на одному рівні зі шкірою, піднятий або увігнутий), реакція на натиснення.</p> <p>3. Стан слизових оболонок, лімфатичних вузлів, суглобів, внутрішніх органів</p>
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Епідемічний анамнез — контакт із хворими людьми.</p> <p>2. Сімейний, алергологічний, вакцинальний.</p> <p>3. Розвиток захворювання, динаміка загальних симптомів.</p> <p>4. Прийом медикаментів, контакт із токсичними речовинами.</p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, рівень глюкози крові, біохімічні показники: АлАТ, АсАТ, білірубін, креатинін, сечовина, гострофазові показники запалення тощо.</p> <p>2. Тести, необхідні для діагностики інфекцій.</p> <p>3. Мікологічні, бактеріологічні, вірусологічні, серологічні тести при дерматозах, викликаних мікроорганізмами.</p> <p>4. Гістологічне дослідження шкіри.</p> <p>5. Консультація фахівців: інфекціоніста, алерголога, дерматолога, імунолога, кардіоревматолога</p>
<b>Медичне ведення</b>	
<p>1. Лікування основного захворювання.</p> <p>2. При дерматомікозах — місцеві протигрибкові препарати.</p> <p>3. При корості — сірчана мазь, бензилбензоат або аерозоль Спрегаль.</p> <p>4. При алергічних висипах — елімінація алергену, лікувально-косметичні засоби догляду за шкірою, за необхідності — топічні ГКС, антигістамінні препарати</p>	

*Причини виникнення та механізм розвитку.* Дітей з рецидивними інфекціями можна розділити на дві великі групи: 1) початково здорові діти; 2) початково хворі діти — із хронічною патологією, вадами розвитку або імунодефіцитом різного генезу.

За локалізацією процесу всі рецидивні інфекції у дітей можна розділити на такі: рецидивні інфекції дихальної системи, сечовивідної системи, шлунково-кишкового тракту, шкіри, рецидивний середній отит, рецидивна гнійна інфекція, у тому числі множинної локалізації.

Часті та рецидивні респіраторні інфекції у початково здорових дітей відображають становлення імунної системи, їх пристосування до умов життя. Частота захворювань здорових дітей на ГРЗ варіює у значних межах (від 0 до 17 на рік). Коливання частоти ГРЗ залежить від віку дитини (максимальна у віці 1–5 років, у середньому 7–8 разів на рік), пори року (вища в осінньо-весняний пері-

од), індивідуальних особливостей організму. Підвищують середню частоту захворювань на ГРЗ велика чисельність сім'ї, гірші житлові умови, перебування у дитячому колективі, гірша екологічна і кліматична ситуація. Часті інфекції шлунково-кишкового тракту у початково здорових дітей можуть бути результатом порушення санітарно-гігієнічних умов (їжа, питна вода).

Часті інфекції у початково хворих дітей є результатом вродженого або набутого зниження імунітету або пояснюються анатомічними особливостями, що сприяють розвитку інфекцій (наприклад, інфекція сечовивідних шляхів при уробоострукції, рецидивні пневмонії при дефекті твердого піднебіння або парезі м'якого піднебіння, вадах розвитку дихальної системи).

*Алгоритм диференційної діагностики.* Для початково здорових дітей характерно: між епізодами інфекцій дитина здорова; нормальний фізичний



психомоторний розвиток; нормальний перебіг типових дитячих інфекцій; рецидивують, зазвичай, респіраторні інфекції верхніх дихальних шляхів, рідше — шкіри; інфекції викликають звичайні збудники — респіраторні віруси, стафілококи, стрептококи; нормальна рентгенограма органів грудної клітки, пальпуються дрібні лімфатичні вузли, піднебінні мигдалики нормальних розмірів або збільшені; між епізодами інфекцій — нормальні результати загального аналізу крові, сечі, копрограми.

Часті та рецидивні інфекції можуть бути результатом вторинного зниження загального або місцевого імунітету. Вторинні системні імунodefіцити розвиваються внаслідок ураження імуногенезу при інфекційних, променевих, токсичних та стресових ураженнях. Місцевий імунodefіцит характеризується регіональним ураженням імунокomпeтентних клітин (локальні порушення імунного апарату слизових оболонок, шкіри та інших тканин, що розвиваються внаслідок місцевих запальних, атрофічних і гіпоксичних порушень). Захворювання та стани, що супроводжуються вторинним імунodefіцитом: хронічні інфекції — бактеріальні, вірусні, грибкові, протозойні та глистні інвазії; хронічне порушення харчування (виснаження, кахексія, синдром мальабсорбції та ін.); екзогенні й ендогенні інтоксикації — при нирковій та печінковій недостатності, хронічних отруєннях та ін.; пухлини лімфоретикулярної тканини (лейкоз, тимома, гранулематоз та інші новоутворення); хвороби обміну речовин (цукровий діабет); втрати білка при кишкових захворюваннях, нефротичному синдромі, опіковій хворобі та ін.

Хронічні захворювання, асоційовані з повторними епізодами респіраторних інфекцій і пневмонією: бронхіальна астма, аспірація (трахеостравохідна нориця, гастроєзофагеальний рефлюкс, неврологічні розлади), муковісцидоз, дефіцит  $\alpha_1$ -антитрипсину, імунodefіцитні стани (ВІЛ-інфекція, гіпогаммаглобулінемія, лейкоцитарні порушення, порушення системи комплементу, клітинні імунodefіцити), синдром нерухомих війок, бронхолегенева дисплазія недоношених, вроджені вади органів дихання, бронхоектатична хвороба після перенесеної пневмонії або викликаної кором, коклюшем, *H. influenzae*.

Часті ГРЗ можуть виникати на тлі патології ЛОР-органів. З одного боку, синусити можуть бути ускладненням гострої респіраторної інфекції, з другого — алергічний риніт, поліпи при муковісцидозі або іншого генезу, анатомічне порушення відтоку слизу з пазух носа тощо можуть бути причиною хронічного синуситу, що, у свою чергу, проявляється частими епізодами респіраторних інфекцій.

Рецидивні інфекції сечовивідної системи завжди потребують виключення функціонального порушення уродинаміки й органічних вад розвитку, що можна виявити при проведенні рентгеноурологічного обстеження (екскреторна урографія, мікційна цистографія, КТ з контрастуванням сечовивідних шляхів та ін.).

Наявність у дитини з частими рецидивами інфекцій затримку фізичного розвитку, atopічного дерматиту, хронічного отиту, тяжкого перебігу

дитячих інфекцій (кір, вітряна віспа), більше одного епізоду тяжкої інфекції (менінгіт, пневмонія, остеомієліт, сепсис), рецидивної або хронічної діареї, опортуністичних інфекцій (що зумовлені умовною патогенною флорою), ВЦЖ-інфекції вказують на порушення імунної системи і на необхідність ретельного обстеження дитини для виявлення причини та виключення первинного імунodefіциту й ВІЛ-інфекції.

Для ВІЛ-інфекції характерний Т-клітинний імунodefіцит, але при перинатальному інфікуванні та швидкому прогресуванні ВІЛ-інфекції у малюків також порушується гуморальний імунітет. Для ВІЛ-інфекції характерні персистуюча лімфаденопатія, гепато- і спленомегалія, алергічне та інфекційне (кандидоз, герпетична інфекція, бородавки, контагіозний моллюск та ін.) ураження шкіри, хронічне збільшення привушних слинних залоз (частіше у віці 2–5 років), затримка фізичного і психомоторного розвитку, опортуністичні інфекції легень, шлунково-кишкового тракту, мозку, значні гематологічні зміни (анемія, лейкопенія, лімфопенія, тромбоцитопенія, значне прискорення ШОЕ). Діагностика ВІЛ-інфекції базується на визначенні антитіл до ВІЛ, а у дітей до 18 міс., народжених ВІЛ-інфікованими матерями, — на виявленні генетичного матеріалу ВІЛ методом ПЛР.

Первинні імунodefіцити включають більш ніж 150 вроджених дефектів різних ланок імунної системи. Середня частота народження дитини з первинним імунodefіцитом — 1 : 10 000; при цьому селективний дефіцит IgA трапляється із частотою 1 : 333, а хронічна гранульозна хвороба — 1 : 200 000 народжених дітей. Більшість первинних імунodefіцитів маніфестують у малюковому та ранньому віці, проте нетяжкі форми можуть виявлятися значно пізніше — у підлітковому віці. В-клітинний імунodefіцит (Х-зчеплений, агаммаглобулінемія, селективний дефіцит IgA) маніфестує після 6-місячного віку, проявляється синуситами і респіраторними інфекціями та пневмоніями, хронічним середнім отитом. Т-клітинний імунodefіцит (синдром Ді Джорджи) маніфестує з перших місяців життя, проявляється опортуністичними інфекціями, затримкою фізичного розвитку, ознаками диморфізму, можлива відсутність піднебінних мигдаликів. До комбінованого В- і Т-клітинного імунodefіциту належать синдром Віскотта — Олдріча, гіперIgM-синдром, тяжкий комбінований імунodefіцит (SCID). Порушення фагоцитозу є основою хронічної гранульозної хвороби і дефекту адгезії лейкоцитів, характеризується рецидивами інфекцій, що викликаються каталаза-позитивними бактеріями (стафілококами) і грибами, абсцедуванням і лімфоїдною гіперплазією. Дефіцит комплементу C5, C2 проявляється частими тяжкими інфекціями, що спричиняються *Neisseria*, артритами. Діагностика первинних імунodefіцитів включає дослідження загального аналізу крові з визначенням абсолютного вмісту нейтрофілів і лімфоцитів, рівня імунoglobулінів, детальний аналіз показників клітинної ланки імунітету, фагоцитарної активності гранулоцитів, рівня комплементу.

Потребують диференціації з рецидивними інфекціями група вроджених періодичних (або автоза-



пальних) синдромів, які характеризуються циклічною гарячкою в поєднанні з симптомами системного запалення; вони належать до первинних імунodefіцитних станів, зумовлені генетичним порушенням взаємодії регуляторів запалення і виникають за відсутності патогену: сімейна середземноморська гарячка, періодичний синдром, асоційований з рецептором фактора некрозу пухлини (TRAPS), гіпер-IgD-синдром, синдром Макла — Веллса (MWS), хронічний дитячий неврологічний шкірно-артикулярний синдром (CINCA / NOMID), сімейна холодова кропив'янка (FCU / FCAS). При деяких з них можливий розвиток амілоїдозу. Найчастіше трапляється сімейна середземноморська гарячка (familial mediterranean fever) — «періодична хвороба», що вражає переважно осіб тих національностей, які проживають в зоні середземноморського басейну (євреї-сефарди, турки, вірмени, північні африканці й араби), хоча можна знайти опис випадків і у євреїв-ашкеназі, греків, росіян, болгар, італійців. Частота народження — 1 : 1000–1 : 100 000. Захворювання починає виявлятися у 90 % пацієнтів у дитячому та юнацькому віці та характеризується короткими за тривалістю (від 6 до 96 год) нападами гарячки в поєднанні з серозитами (перитоніт, плеврит, артрит), болям у животі. Частота виникнення нападів досить варіабельна.

Циклічна нейтропенія характеризується підвищенням температури тіла кожні 3 тиж., нейтропенією, лімфаденопатією, поєднанням з інфекціями.

Синдром Маршала, або PFAPA-синдром (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis), не належить до спадкових періодичних синдромів; він, імовірно, автоімунного генезу, також характеризується циклічністю проявів. У дитини до 5 років гарячка до 40 °С виникає і триває 3–5 діб кожні 3–7 тиж. та супроводжується афтозним стоматитом, фарингітом і лімфаденопатією. Застосування жарознижувальних засобів дає лише тимчасовий ефект. Підвищенню температури часто передують короткий період нездужання, вона супроводжується загальними порушеннями: дратівливістю, у 1/4 дітей спостерігається озноб, у 60 % — головний біль, у 11–49 % — артралгії, у половини — неінтенсивний біль у животі, іноді з блюванням. Під час фебрильного епізоду можуть спостерігатися помірний лейкоцитоз, підвищення ШОЕ та рівня С-реактивного білка, іноді відзначається помірне підвищення рівня IgA; ці зрушення швидко нормалізуються.

*Принципи надання медичної допомоги.* Виявлення у початково здорової дитини рецидивних інфекцій передбачає аналіз їх можливих причин, санітарно-просвітницьку та консультативну роботу з батьками з питань харчування і виховання дитини, за необхідності — проведення диференційно-діагностичного обстеження та відмову від поліпрагмазії. Необхідна організація раціонального режиму дня дитини: повноцінний, достатній за тривалістю сон, виключення перевтоми і перезбудження, обов'язкові достатні за тривалістю прогулянки, але без переохолодження, обмеження відвідування місць великого скупчення людей, виключення пасивного тютюнопаління тощо. У деяких випадках доцільними є санація хронічних вогнищ

інфекції, прийом полівітамінів, ліквідація недостатності мікроелементів, призначення фізіотерапії.

За наявності у дитини хронічної інфекції або хронічного соматичного захворювання адекватне лікування основної причини, що призначається вузькими спеціалістами, сприяє зниженню частоти інфекцій.

Лікування первинного імунodefіциту здійснюється за рекомендаціями дитячого імунолога, терапевтична тактика залежить від його виду. При Т-клітинному імунodefіциті, як і при ВІЛ-інфекції, профілактично призначається сульфаметоксазол/триметаприм. Профілактичне введення імуноглобуліну показано при Х-зчепленій агаммаглобулінемії, варіабельному імунodefіциті, Х-зчепленій гіперпродукції IgM, SCID, синдромі Віскотта — Олдріча тощо. Трансплантація кісткового мозку показана при первинному клітинному імунodefіциті. При деяких періодичних синдромах призначають ГКС. Терапія вибору при синдромі Маршала — призначення ГКС преднізолон 2 мг/кг одноразово або протягом 2–3 днів приводить до швидкої нормалізації температури, хоча і не запобігає рецидивам; під впливом ГКС тривалість ремісій може скорочуватися. За наявності нейтропенії призначають колонієстимулювальний фактор гранулоцитів.

При деяких тяжких захворюваннях, первинному імунodefіциті та ВІЛ-інфекції вакцинація здійснюється за спеціальними рекомендаціями.

У табл. 13 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення частих або рецидивних інфекцій.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «часті та рецидивні» інфекції у дітей.
2. Причини рецидивних інфекцій у початково здорових дітей.
3. Причини рецидивних інфекцій у початково хворих дітей.
4. Хронічні захворювання, асоційовані з повторними респіраторними епізодами і пневмонією.
5. Первинні імунodefіцити і «періодичні» синдроми.
6. Принципи медичного ведення дітей з рецидивними інфекціями.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Хлопчику 7 років, маса тіла — 17,2 кг, зріст 113 см. Друга дитина у здорових батьків, народився здоровим і доношеним; перша дитина померла у період новонародженості від вродженої кишкової непрохідності з перитонітом. З першого року життя знижені темпи фізичного розвитку (в 1 рік маса тіла 8,2 кг), щороку часто хворів на ГРЗ і бронхіти із затяжним перебігом, була анемія, схильність до запору.

Таблиця 13. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей із рецидивними інфекціями

<p>Рецидивні інфекції — повторні епізоди інфекцій різної локалізації, уточненої або не уточненої етіології у початково здорових або хворих дітей</p>	<p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Урографія; електроенцефалографія, реоенцефалографія, ЕЕГ, МРТ, КТ, ФЕГДС, колоноскопія.</li> <li>2. Імунологічні дослідження (за призначенням імунолога).</li> <li>3. Дослідження пунктату (біоптату) кісткового мозку, цитологічні дослідження секретів, зскрібків, відбитків.</li> <li>4. Бактеріальні посіви шкіри, слизових оболонок та інших біологічних рідин з визначенням чутливості до антибіотиків.</li> <li>5. Специфічні антитіла збудників хронічних інфекцій.</li> <li>6. Рівень специфічних антитіл після вакцинації (через 3 тиж.).</li> <li>7. Специфічний IgE (харчова, респіраторна панель тощо).</li> <li>8. Маркери аутоімунних захворювань.</li> <li>9. Онкомаркери.</li> <li>10. Консультації спеціалістів — дитячого імунолога, інфекціоніста, пульмонолога-алерголога, фтизіатра, кардіоревматолога, гастроентеролога, гематолога, онколога, генетика та ін.</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Часті ГРЗ у початково здорових дітей.</li> <li>2. Часті ГРЗ при хронічних захворюваннях: бронхіальна астма, муковісцидоз, дефіцит <math>\alpha</math>1-антитрипсину, бронхоактази, синдром нерухомих війок, бронхолегенева дисплазія недоношених, вади розвитку респіраторного тракту і ротоглотки, синусит, алергічний риніт, GERX, аспірація при порушенні ковтання та ін.</li> <li>3. Рецидивні інфекції сечовивідних шляхів: вади розвитку або порушення іннервації сечовивідної системи.</li> <li>4. ВІЛ-інфекція, інші хронічні інфекції.</li> <li>5. Вторинний імунодефіцит при хронічному порушенні харчування, екзогенній та ендогенній інтоксикації при пухлинах, хворобі обміну речовин, втраті білка, лікуванні ГКС, при поліхіміотерапії, променевої терапії.</li> <li>6. Первинні імунодефіцити.</li> <li>7. «Періодичні» синдроми</li> </ol>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p> <p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Частота, періодичність, локалізація, особливості перебігу інфекцій.</li> <li>2. Перинатальний, сімейний, алергологічний, вакцинальний.</li> <li>3. Перенесені та наявні хронічні хвороби, динаміка фізичного, психомоторного/розумового, статевого розвитку</li> </ol> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка стану фізичного розвитку.</li> <li>2. Оцінка шкіри, периферичних лімфатичних вузлів, мигдаликів.</li> <li>3. Пошук вогнищ інфекції, симптомів загострення алергії, аутоімунних, імунопроліферативних проявів</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові (з підрахунком абсолютної кількості всіх видів лейкоцитів та тромбоцитів), загальний аналіз сечі, копрограма, аналіз калу на яйця гельмінтів.</li> <li>2. Антитіла до ВІЛ, скринінг на туберкульоз, за необхідності обстеження на вірусні гепатити В та С, сифіліс.</li> <li>3. Біохімічні показники крові: глюкоза, АЛАТ, АсАТ, білірубін, креатинін, сечовина тощо.</li> <li>4. Протеїнограма, гострофазні білки.</li> <li>5. Рентгенографія органів грудної клітки, суглобів, кісток; УЗД внутрішніх органів; ЕКГ; ЕхоКГ (за показаннями)</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. У початково здорової дитини: аналіз можливих причин рецидивних інфекцій; санітарно-просвітницька і консультативна робота з батьками; за необхідності — проведення диференційно-діагностичного обстеження; відмова від поліпрагмазії, за необхідності — прийом полівітамінів, ліквідація недостатності мікроелементів.</li> <li>2. За наявності у дитини хронічної інфекції або хронічного соматичного захворювання адекватне лікування основної причини за рекомендаціями вузьких спеціалістів.</li> <li>3. Лікування первинного імунодефіциту за рекомендаціями дитячого імунолога.</li> <li>4. При Т-клітинному імунодефіциті та при ВІЛ-інфекції — профілактичний прийом сульфаметоксазолу/триметаприму.</li> <li>5. При Х-зчепленій агаммаглобулінемії, варіабельному імунодефіциті, Х-зчепленій гіперпродукції IgM, SCID, синдромі Віскотта — Олдріча тощо — профілактичне введення імуноглобуліну.</li> <li>6. При первинному клітинному імунодефіциті — трансплантація кісткового мозку показана.</li> <li>7. При деяких спадкових періодичних синдромах і при синдромі Маршала призначають ГКС.</li> <li>8. За наявності нейтропенії призначають колоніестимулювальний фактор гранулоцитів.</li> <li>9. При деяких тяжких захворюваннях, первинному імунодефіциті та ВІЛ-інфекції вакцинація здійснюється за спеціальними рекомендаціями</li> </ol>

Дитячий дошкільний заклад не відвідував. 34 років знаходиться під наглядом ЛОР-лікаря у зв'язку з рецидивним гайморитом, видаляли поліп. Загальний стан не порушений, активний. Шкіра бліда, чиста, суха, підшкірний жировий шар слабо розвинутий, тіні під очима. Тріщини в кутах рота, язик яскраво-рожевий, сухий, сосочки згладжені, слизово-гнійне виділення на задній стінці глотки. Підщелепні лімфовузли збільшені до розмірів квасолі. Частота дихання 28 за 1 хв, над легеньми перкуторний звук з тимпанічним відтінком, дихання жорстке, хрипів немає. Частота серцевих скорочень 98 за 1 хв, діяльність серця ритмічна, при аускультатії є нижній систолічний шум над верхівкою і в точці Боткіна. Живіт злегка збільшений, здутий, помірно болючий у правому підребер'ї та навколо пупка. Печінка виступає з-під реберної дуги на 2,5 см, край рівний, гострий, симптоми Ортнера, Кера позитивні. Селезінка не пальпується. Сечовипускання вільне. Випорожнення 1 раз на добу у великій кількості, неприємного запаху.

1. *Яке захворювання необхідно виключити у першу чергу?*

1. Цукровий діабет.
2. Муковісцидоз.
3. Дефіцит  $\alpha$ 1-антитрипсину.
4. Хронічний гепатит.

2. *Які дослідження для диференційної діагностики необхідно провести в першу чергу?*

1. АлАТ, АсАТ, білірубін крові.
2. Загальний аналіз крові, копрограма, хлориди поту.
3. УЗД органів черевної порожнини.
4. Рентгенографія органів грудної порожнини.

## 1.9. ГОЛОВНИЙ БІЛЬ

*Визначення поняття.* Головний біль (цефалгія, грец. *cephal* — мозок, *algos* — біль) — це несприятливі сенсорні або емоційні відчуття або дискомфорт у будь-якій ділянці в зоні проекції головного мозку, а також обличчя, лицьових структур. Головний біль розрізняється за інтенсивністю, локалізацією, він може бути стріляючим, стискаючим, пульсуючим, ріжучим, постійним або періодичним, двосторонньо-симетричним, переважати на одній стороні або бути виключно одностороннім.

*Епідеміологія.* Головний біль — неспецифічний симптом. Серед скарг у педіатричній практиці головний біль посідає друге місце після болю в животі, а в педіатричній неврологічній клініці становить 25–30 % від усіх звертань. Частота головного болю у дітей зростає з віком, виявляється серед скарг у 37–40 % дітей віком до 7 років і в 69–75 % — віком 14–15 років. У структурі цефалгії приблизно переважає первинний головний біль (напруження та мігрень), вторинний головний біль буває значно рідше.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Виділяють такі види цефалгії: мігрень; біль напруження (при емоційних стресах); кластерний пучко-

вий біль; хронічна пароксизмальна гемікранія; біль, не пов'язаний зі структурним ураженням мозку; біль внаслідок травми голови, судинних захворювань, внутрішньочерепних несудинних захворювань, прийому деяких речовин або їх відміни, екстрамедулярних інфекцій, метаболічних порушень, внаслідок патології черепа, шиї, очей, вух, носа, придаткових пазух, зубів, рота, а також інших лицьових або черепних структур, краніальні невралгії, болі при патології нервових стовбурів, неklasифікований головний біль. Головний біль поділяють на первинний (мігрень, біль напруження, кластерний біль) і вторинний (при захворюваннях краніальних, системних, оториноларингологічних, дентальних, офтальмологічних, отруєннях, метаболічних порушеннях тощо); на гострий та хронічний.

Морфологічною основою периферичного відділу нервової системи, що відповідає за больову чутливість, є трійчастий нерв і ядро його спинномозкового шляху. Крім того, больові рецептори мають тверда мозкова оболонка і великі кровоносні судини, а також чутливі закінчення волокон другого шийного корінця спинного мозку. Тому в патогенезі цефалгії джерелами болю можуть служити ділянки твердої мозкової оболонки; артерії основи мозку і внутрішньочерепні артерії; тканини, що покривають череп; нерви (серед них черепні нерви — трійчастий, язикоглотковий, блукаючий, а також перший і другий шийні спинномозкові корінці). Усі ці системи формують різні варіанти головного болю.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Усі види цефалгії можуть відзначатися у дитячому віці, але у дітей найчастіше трапляються біль напруження і мігрень. Крім того, у педіатричній практиці особливо актуальними є загальні причини головного болю: при гострих респіраторних інфекціях, гарячці різного генезу, гіпоксії, гіперкапнії, артеріальній гіпертензії, алергії, анемії тощо.

Головний біль напруження є найчастішею причиною цефалгії у дітей і визначається як головний біль, що виникає у відповідь на психоемоційне та фізичне перенапруження, яке є результатом гострого або хронічного стресу. Провокуючими факторами можуть бути зміна погоди, вимушене голодування, робота в задушливому приміщенні, фізичне та розумове перенапруження. Біль має дифузний характер, зазвичай локалізується в лобовій і лобно-скроневій, рідше — у тім'яних ділянках. Характер болю ниючий, стискаючий, частіше виникає в другій половині дня, триває від одної до кількох годин, часто минає самостійно при зміні роду діяльності, після відпочинку, короткого сну.

Мігрень (франц. від др.-грец.  $\eta\mu\kappa\rho\alpha\nu\iota\alpha$  або новолат. *hemisrania* — гемікранія, або «половина голови») — захворювання, найбільш частим і характерним симптомом якого є епізодичні або регулярні сильні та болісні напади головного болю в одній (рідко в обох) половині голови. Є кілька гіпотез її виникнення: звуження просвіту артеріол і зменшення кровопостачання головного мозку; зменшення реактивності судин головного мозку щодо двоокису вуглецю, нерівномірне розширення судин; нейроваскулярні розлади ЦНС, які слу-



жать пусковим механізмом змін до вазомоторної регуляції; системне порушення метаболічної регуляції з нападами, вторинними щодо внутрішньосудинних змін, пов'язаних з порушенням обміну серотоніну. Мігрень, як правило, починається в підлітковому і молодому віці, але може починатися із 2–3-річного віку. Фактори, що провокують мігрень: емоційний стрес, фізичні навантаження, голодування, вживання жирних, гострих, консервованих і копчених страв, какао, шоколаду, горіхів, цитрусових, сиру, яєць, томатів, бобів, холодної води, морозива. Мають значення зміна звичного режиму сну, тривала поїздка в транспорті, різке світло, неприємні запахи, тривалий перегляд телепередач, зміни погоди, паління, фаза менструального циклу для дівчат, соматичні захворювання тощо.

Виділяють дві основні форми мігрені: без аури (проста мігрень) і з аурою, яка може бути візуальною, сенсорною або моторною. Крім того, виділяють геміпарестетичну (виникають парестезії), геміплегічну, афатичну, мозочкову, вестибулярну форми мігрені, базиллярну, вегетативну (панічну) мігрень, абдомінальну мігрень, доброякісне пароксизмальне запаморочення, дисфренічну мігрень, синдром циклічного блювання. Характерними для дитячого віку є наявність білатеральної мігрені (біфронтальної, бітемпоральної, біокципітальної або дифузної) та головного болю, що важко локалізується.

Діагностичні критерії простої мігрені без аури включають наявність в анамнезі 5 нападів тривалістю 4–72 год, що характеризувалися однією з ознак: однобічний біль, відчуття пульсації, біль помірно виражений або сильний, що посилюється при фізичному навантаженні, а також наявність нудоти і/або блювання, фото- або фонофобії. Абдомінальна мігрень характерна для дітей у віці 5–10 років. Без лікування напад триває від 1 год до 3 днів. Тулий біль середньої або сильної інтенсивності локалізується по середній лінії, навколо пупка. Біль поєднується із втратою апетиту, нудотою, блюванням, блідістю шкіри, але не пов'язаний з іншими захворюваннями. Для встановлення діагнозу абдомінальної мігрені необхідно не менше тривалих 5 нападів. Сімейна геміплегічна мігрень характеризується автосомно-домінантним типом успадкування, проявляється аурою у вигляді парестезій, онімінням у руці з розповсюдженням на язик, лице, нижню кінцівку з тієї ж сторони. Офтальмоплегічна мігрень проявляється розвитком минутих очорухових порушень на початку нападу або на висоті головного болю. При цьому гостро виникають двостороннє порушення зору, шум у вухах, запаморочення, атаксії, мовні порушення. Дисфренічна мігрень — це порушення поведінки, що виникають пароксизмально, агресивність, дезорієнтація; відмічаються галюцинації зі спотвореним сприйняттям розміру об'єктів. При нападах інтенсивного головного болю, які слідуєть один за одним, тривають більше 3 днів, виключаючи період сну, констатують мігренозний статус.

Кластерний (пучковий) головний біль — один з найбільш сильних і болісних варіантів болю, що проявляється циклічно від 1 до 5 разів на добу у вигляді атак тривалістю від 10–15 хв до 2 год, час-

то в один і той же час, переважно вночі. Біль найчастіше гострий, свердлий, односторонній, переважно у ділянці очної ямки, часто супроводжується вегетативними порушеннями на стороні патології, як-от: сльозотеча, закладеність носа, пітливість, синдром Горнера. У дітей трапляється рідко, але інколи може спостерігатися у підлітків.

На користь вторинного характеру головного болю свідчить наявність у дитини інших симптомів. Потребують додаткового обстеження такі ситуації: виникнення цефалгії вперше; раптовий інтенсивний біль; відчуття «напливу» до голови; при поєднанні головного болю з гарячкою, ригідністю у ділянці шиї, нудотою, блюванням, втратою свідомості, погіршенням зору, з порушенням свідомості, судомами, вогнищевою неврологічною симптоматикою (у першу чергу, при асиметрії черепно-мозкових нервів), з іншими неврологічними скаргами; при наростанні болю при кашлі, чханні, напруженні, при підйомі важкого; при наростанні болю в динаміці; при болю, що призводить до нічних пробуджень.

До захворювань, які супроводжуються головним болем і загрожують життю дитини, належать: злаякісна артеріальна гіпертензія, підвищення внутрішньочерепного тиску (об'ємне утворення мозку, гостра гідроцефалія), набряк мозку різного генезу, інфекції (генералізовані, системні, менінгіт, енцефаліт), субарахноїдальний крововилив, інсульт. Головний біль виникає при тяжких хронічних захворюваннях, що супроводжуються нирковою, печінковою недостатністю, значною інтоксикацією.

Синдром псевдотумору (несправжньої пухлини) розвивається при різних органічних ураженнях головного мозку непухлинного генезу, найчастіше у разі судинних захворювань (при аневризми судин головного мозку, особливо інтракраніального відділу внутрішньої сонної артерії, гіпертонічній хворобі) з лікворною гіпертензією. Характеризується періодичним тяжким болем в оці та половині чола, зоровими порушеннями (амавроз, скотома, скронева квадрантна геміанопсія), парезом або паралічем окоорухового, відвідного і трійчастого нервів; в іншому — нагадує картини пухлини головного мозку лобової локалізації (головні болі, ейфорія, дратівливість, гнівливість, брадипсихізм).

Гострі та хронічні ендogenousні й екзогенні інтоксикації, отруєння, побічна дія багатьох ліків можуть проявлятися головним болем.

Головний біль може бути пов'язаним із захворюваннями очей, виникати при аномалії рефракції або за наявності іншої офтальмологічної патології, у тому числі, спазмі акомодатції, міопії у дітей і підлітків.

Одонтогенні причини головного болю зумовлені участю соматичних і вегетативних волокон в іннервації зубів. Крім того, зубний біль здатний до іррадіації в різні краніофасціальні відділи. Характер болю значною мірою залежить від особливостей патологічного процесу.

Головний біль може бути пов'язаним із захворюваннями ЛОР-органів (вух і придаткових пазух). При гострому фронтиті біль локалізується



у ділянці лоба з іррадіацією вгору і в зону за очима, при гаймориті — у підочноямковій ділянці з іррадіацією в зуби і верхню щелепу, при етмоїдиті — між та поза очима з іррадіацією в скроневу ділянку, при сфеноїдиті — в глибині голови і за очима.

Ретельний збір анамнезу є найважливішим чинником для диференційної діагностики головного болю. Особлива увага приділяється таким аспектам, як-от: характер болю, час його появи, локалізація, тривалість, інтенсивність, кількість епізодів, частота нападів, з чим асоціюється виникнення болю, нудота, блювання, фотофобії, фонофобії під час нападу, перебіг перинатального періоду, перенесені захворювання і травми, наявність головного болю у членів сім'ї. Необхідно враховувати перенесені захворювання (у тому числі, перинатальну енцефалопатію) і травми, прийом лікарських засобів.

За наявності головного болю необхідно провести поглиблене неврологічне обстеження дитини з оцінкою пар черепно-мозкових нервів, менінгеальних симптомів. Доцільно оцінити окружність голови, фізичний розвиток, визначити наявність ознак гіпоталамічного ожиріння. Слід провести огляд шкіри (нейрофіброматоз, стрії), голови і шиї. Потрібно ретельно обстежити скроневу і потиличну ділянки шиї; провести дослідження скронево-нижньощелепного суглоба і ділянки параназальних пазух, провести огляд зубів і порожнини рота. При пальпації голови можна виявити тригерні потиличні точки болю. Дуже важливо ретельно виміряти артеріальний тиск на обох руках і ногах. Для виключення судинної мальформації, артеріїту слід провести аускультацию надключичної ділянки. Обов'язковим є дослідження очного дна і оториноскопія.

Показанням для проведення КТ або МРТ є наявність вогнищевих змін у неврологічному статусі, підозра на пухлину головного мозку, при персистуючому блюванні, атиповому, незвичайному головному болю, односторонньому або чіткої локалізації, прогресуючій цефалгії, а також дуже сильному і рефрактерному до терапії болю, за підозри на синдром.

Електроенцефалографія показана при пароксизмальному і/або фокальному болю та при інших симптомах, виявлених неврологом. За показаннями проводять доплерографію і ангіографію судин мозку.

Спинномозкову рідину досліджують за підозри на менінгіт, енцефаліт, субарахноїдальний кроволив, тромбоз синусів. Для виключення синуситу проводиться рентгенологічне дослідження або КТ приносних пазух.

Для виявлення запальних процесів проводять загальний аналіз крові. Загальний аналіз сечі, копрограма, біохімічні дослідження крові необхідні для виявлення гострих і хронічних захворювань (патологія печінки, шлунково-кишкового тракту, нирок, у тому числі, хронічної ниркової хвороби та ін.), що можуть супроводжуватися головним болем.

*Принципи надання медичної допомоги.* У лікуванні головного болю в педіатрії використовується мультидисциплінарний підхід з урахуванням

основного захворювання та застосовуються сучасні підходи до фармакотерапії болю.

При первинному головному болю (напруженні та мігрени) батькам і дитині необхідна консультативна допомога, пояснення причин і усунення провокуючих чинників (стресів, перенапруження, порушень дієти та ін.). Нефармакологічні методи лікування первинного головного болю спрямовані на основні механізми, що беруть участь у формуванні головного болю. Тому важливе значення мають нормалізація режиму та сну, масаж, психологічна корекція, автогенне тренування, дихально-релаксаційна терапія, голкорексфлексотерапія, відволікальна терапія.

Симптоматична терапія первинної та вторинної цефалгії — призначення аналгетиків, перевага віддається ефективним препаратам з найменшим ризиком виникнення побічних реакцій: більш прийнятними вважаються парацетамол та ібупрофен, призначення аспірину небажано у зв'язку із ризиком побічних явищ.

При головному болю напруження й мігрени препаратами першої лінії є НПЗП. Крім НПЗП, для купірування нападу мігрени застосовують препарати зі специфічними механізмами дії: селективні агоністи 5-НТ1-рецепторів (суматриптан та інші триптани) або неселективні агоністи 5-НТ1-рецепторів (ерготамін та його похідні); комбіновані препарати, що містять кофеїн, — мігренол, кафетин, кофергот, саридон, солпадеїн та ін.; бета-блокатори (анаприлін); блокатори кальцієвих каналів (верапаміл, флунаризин, німодипін та ін.). Превентивна терапія мігрени між нападами показана дітям, коли доводиться призначати аналгетики більше 2–3 разів на тиждень або напади головного болю надзвичайно виражені та тривають протягом кількох днів. Для профілактики мігрени використовуються курсове лікування такими препаратами: антагоністи серотоніну (вазобрал), селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну (флунаризин, флуоксетин), бета-блокатори (пропранолол), антиконвульсанти (фенобарбітал, препарати вальпроєвої кислоти тощо). До немедикаментозної профілактики мігрени належать дієтотерапія (виключення з раціону харчування продуктів, що містять нітрити і глутамінат натрію, обмеження споживання деяких аліментарних облігатних тригерів), акупунктура, інші види фізіотерапії.

Кластерний (пучковий) головний біль важко піддається лікуванню. Використовуються дихання киснем (через маску), інтенсивні фізичні вправи. У тяжких випадках під наглядом лікаря застосовують суматриптан.

У табл. 14 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення головного болю.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «головний біль».
2. Основні механізми виникнення головного болю у дітей.
3. Головний біль напруження — клініка, діагностика, лікування.

Таблиця 14. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей з головним болем

<p>Головний біль — біль або дискомфорт у будь-якій ділянці черепа у зоні проекції головного мозку, а також обличчя, лицьових структур</p>	<p>3. Обстеження нервової системи (оцінка черепно-мозкових нервів, рефлексів, тону м'язів, менінгеальних знаків).</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p>4. Огляд шкіри, оцінка скроневої та потиличної ділянок шиї, скронево-нижньощелепного суглоба і ділянки параназальних пазух, огляд зубів і порожнини рота; виявлення тригерних точок болю.</p>
<p>1. Головний біль напруження. 2. Мігрень. 3. Кластерний головний біль. 4. Підвищення внутрішньочерепного тиску при об'ємному процесі у головному мозку (пухлина, абсцес, гідроцефалія, гематома). 5. Псевдопухлина головного мозку (підвищений внутрішньочерепний тиск за відсутності об'ємних утворень або відхилень у показниках спинномозкової рідини). 6. Синусит, отит. 7. Системна інфекція, менінгіт, енцефаліт. 8. Захворювання зубів. 9. Захворювання скронево-нижньощелепного суглоба. 10. Невралгія трійчастого нерва. 11. Тромбоз венозного синуса. 12. Травма і посттравматичний головний біль. 13. Артеріальна гіпертензія. 14. Артеріовенозна мальформація. 15. Інсульт. 16. Отруєння. 17. Побічна дія ліків. 18. Анемія</p>	<p>5. Оцінка усіх органів і систем, особливо серцево-судинної системи</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Характер болю, час його появи, локалізація, тривалість, інтенсивність, кількість епізодів, частота нападів, з чим асоціюється виникнення, нудота, блювання, фотофобії, фонофобії під час нападу, ефективність лікування болю.</p> <p>2. Перебіг перинатального періоду.</p> <p>3. Перенесені захворювання та травми.</p> <p>4. Сімейний анамнез.</p> <p>5. Прийом медикаментів і оцінка їх побічної дії.</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Загальний стан, температура тіла, артеріальний тиск на обох кінцівках.</p> <p>2. Фізичний і статевий розвиток, окружність голови.</p>	<p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма, дослідження калу на яйця гельмінтів.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>2. Рівень глюкози, трансаміназ, білірубину, креатину, сечовини крові.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>3. Дослідження очного дна, за показаннями — оториноскопія</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>За показаннями:</b></p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>1. КТ, МРТ, ЕЕГ, доплерографія і ангиографія мозку, люмбальна пункція з дослідженням ліквору.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>2. Консультація спеціалістів: невропатолога, окуліста, ЛОР, стоматолога, за показаннями — кардіолога, нейрохірурга, інфекціоніста, фтизіатра та ін.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p style="text-align: center;"><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>1. При первинному головному болю — консультування батьків і дитини для пояснення причин та усунення тригерів.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>2. Симптоматичне лікування — НПЗП.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>3. Купірування нападу мігрені: селективні агоністи 5-НТ1-рецепторів (суматриптан та інші триптани) або неселективні агоністи 5-НТ1-рецепторів (ерготамін та його похідні); комбіновані препарати, що містять кофеїн; бета-блокатори (анаприлін); блокатори кальцієвих каналів (верапаміл, флунаризин, німодипін та ін.).</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>4. Превентивна терапія мігрені — курсове лікування такими препаратами: антагоністи серотоніну (вазобрал), селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну (флунаризин, флуоксетин), бета-блокатори (пропранолол), антиконвульсанти (фенобарбітал, препарати вальпроєвої кислоти тощо).</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>5. Лікування кластерного головного болю: дихання киснем (через маску), інтенсивні фізичні вправи, у тяжких випадках — суматриптан.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>6. При вторинному головному болю — виявлення основного захворювання та його лікування</p>

4. Мігрень — причини виникнення, клініка, лікування, профілактика.
5. Кластерний головний біль — клініка, діагностика, лікування.
6. Вторинні причини виникнення головного болю, ознаки небезпечного головного болю.
7. Алгоритм диференційної діагностики головного болю.
8. Симптоматичне лікування головного болю.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* При огляді лікарем вдома дівчинка 12 років скаржиться на пульсуючий головний біль у лівій (рідше в правій) лобово-скронево-потиличній ділянці. Головний біль виник нападopodobно після емоційного стресу, супроводжується нудотою і фотофобією, триває вже добу. Подібні напади виникали 5 разів за останній рік, тривали від кількох годин до 2 діб. Виникнення головного болю пов'язували із перевтомою та емоційним напруженням під час подорожі. Дівчинка зростала і розвивалася нормально, хронічних захворювань немає, вакцинована за віком. У матері дівчинки та її бабусі також періодично спостерігаються напади головного болю. Загальний стан — середньої тяжкості, температура тіла 36,7 °С, артеріальний тиск 95/60 мм рт. ст. Дівчинка лежить, заплющивши очі, в'яло реагує на огляд. Фізичний і статевий розвиток відповідають віку. Шкіра чиста, нормальної температури та вологості. Слизові оболонки блідо-рожевого кольору, чисті. Частота дихання 20 за 1 хв, над легеньми дихання везикулярне. Частота серцевих скорочень 84 за 1 хв, діяльність серця ритмічна, тони серця ясні, чисті. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка та селезінка не пальпуються. Неврологічний статус без патологічних відхилень, менінгеальні симптоми негативні.

*1. Про який патологічний стан у дівчинки можна думати?*

1. Проста мігрень.
2. Головний біль напруження.
3. Гіпертонічний криз.
4. Менінгіт.

*2. Яке лікування слід призначити для купірування головного болю?*

1. Спазмолітики.
2. Гіпотензивні препарати.
3. Нестероїдні протизапальні препарати.
4. Відволікальна терапія.

## 1.10. БІЛЬ У ШИЇ ТА СПИНІ

*Визначення поняття.* Біль у шиї (цервікалія — лат. *cervical* — шия; *algos* — біль) — це несприятливі сенсорні або емоційні відчуття у шиї, що можуть віддавати в голову, плечі та грудну стінку й обмежувати рухи голови.

Біль у спині (дорсалгія — лат. *dorsum* — спина, *algos* — біль) — це несприятливі сенсорні або емоційні відчуття в будь-якій ділянці спини.

Біль у шиї та спині може бути поверхнім і глибоким. Поверхневий біль частіше гострий і локалізований, пов'язаний зі шкірою або іншими близько розташованими структурами. Глибокий біль частіше тупий, менш точно локалізований, може віддаватися в найближчі ділянки або у рефлексогенні зони Захар'єва — Геда.

*Епідеміологія.* Біль у шиї внаслідок ураження хребта і м'язів у дітей і підлітків трапляється значно рідше, ніж у дорослих пацієнтів. Що молодша дитина, то частіше причиною болю у ділянці шиї є інфекційно-запальні процеси: у тяжкохворих пацієнтів виявляється ригідністю м'язів шиї; при ГРЗ і гострому тонзиліті — біль у горлі.

Біль у спині вкрай рідко буває у дошкільному віці.

Його частота поступово зростає у шкільному віці та істотно підвищується до рівня, як у дорослих, у старшому підлітковому віці. За даними різних джерел літератури, частота скарг на біль у спині у підлітків варіює від 20 до 83 %. Частіше біль у спині буває у дівчаток. У підлітків факторами ризику болю в спині є: відсутність занять спортом; надмірні заняття спортом; високорослість; нерациональне харчування з формуванням ожиріння; обтяжений сімейний анамнез за цим симптомом. Доведено, що біль у спині виникає значно частіше, якщо маса шкільного рюкзака перевищує 10 % від маси тіла.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Причина виникнення болю в шиї та спині може зумовлюватися: ураженням хребта (хребців, міжхребцевих дисків, суглобів, зв'язок) з порушенням корінців спинного мозку внаслідок удавнення, а також ураженням корінців спинного мозку запального або іншого генезу; спазмом, запаленням, руйнуванням м'язів і фасцій; ураженням шкіри і підшкірної жирової клітковини; наявністю об'ємних утворень шиї (лімфатичні вузли, слинні та щитоподібна залози, злоскісні й доброякісні пухлини та ін.); іррадіацією (патологія серця, легень, жовчного міхура, підшлункової залози, нирок, гінекологічна патологія та ін.).

Найбільш загрозливий прояв болю у ділянці шиї — ригідність м'язів шиї, що характеризується мимовільним спазмом, який обмежує її пасивне згинання. Ригідність м'язів шиї може мати безліч причин, однією з них є подразнення мозкових оболонок при менінгіті та субарахноїдальному крововиливі. Багато інфекцій (ГРВІ, грип, отит, тонзиліт, пневмонія, і навіть інфекції сечовивідної системи) можуть викликати ознаки менінгізму, що, у свою чергу, проявляється болем у шиї.

Локальні запальні процеси — лімфаденіт, паротит, ретрофарингеальний абсцес та абсцеси іншої локалізації, остеомієліт, а також системні запалення сполучної тканини (ревматоїдний артрит, ревматична поліміалгія) теж проявляються різким болем у шиї. Найчастішою причиною скарг дитини на біль, що локалізується на передній поверхні шиї, є біль у горлі при гострому фарингіті та тонзиліті. Біль у спині може бути неспецифічним симптомом інфекційного токсикозу внаслідок метаболічних порушень, наприклад, при грипі та ГРЗ, інфекціях сечовивідних шляхів, що супроводжуються гарячкою.

М'язово-фасціальний больовий синдром — стан, при якому в різних ділянках тіла виникає інтенсивний локальний або сегментарний біль за рахунок спазму та запалення м'яза (м'язів) та фасцій. Причинами виникнення м'язово-фасціального синдрому є гостре перерозтягнення, тривале неправильне положення тіла (нефізіологічні пози), вплив високої або низької температури, вроджена асиметрія окремих м'язів, довжини ніг, таза, аномалії стопи (створюють нерівномірне навантаження на м'язи при рухах, порушення харчування або обміну речовин, супровідні психологічні розлади — тривога, депресія, порушення сну). Внаслідок несприятливої дії означених чинників і дисфункції окремого м'яза або групи м'язів вони здатні скорочуватися, але не повертаються до нормального положення. М'язи залишаються укороченими, що часто призводить до порушення крово- і лімфотоку й обмеження рухливості. Тривале напруження м'яза може викликати метаболічні зміни в м'язовій тканині (у тому числі запальні процеси) як на рівні окремих функціональних одиниць, так і в пучках м'язових волокон. Ці зміни часто призводять до підвищення м'язового тону, збільшення опору при пальпації і зменшення еластичності тканини. М'язи знаходяться у стані напруження, втрачають здатність до оптимального виконання своїх функцій і не можуть повною мірою скорочуватися і розслаблятися.

Біль у груднино-ключично-соскоподібному м'язі може виникати на фоні вроджених порушень або бути набутим, наприклад може провокуватися поворотом голови. Вроджена кривошия — ушкодження м'язів шиї, зазвичай з одного боку, та/або порушення провідних шляхів до скорочення груднино-ключично-соскоподібного м'яза і встановлення голови з нахилом у уражену сторону і поворотом її в здорову. Кривошия внаслідок спазму м'язів також супроводжується болісністю. Крім того, причинами болю у шиї можуть бути інші вроджені деформації шиї та дитячий церебральний параліч.

У дітей значно рідше, ніж у дорослих, біль у шиї виникає внаслідок остеохондрозу шийного відділу хребта, гриж міжхребцевих дисків цього ж відділу, ушкодження міжхребцевих суглобів, травм шийного відділу хребта. Нестабільність шийного відділу хребта внаслідок травми, дисплазії сполучної тканини сприяють виникненню корінцевого болю в шиї.

Існують різноманітні об'єми утворення (осумковані запальні процеси, новоутворення непухлинного генезу, доброякісні та злоякісні пухлини) у ділянці шиї, що супроводжуються болем. Механізм виникнення болю при об'ємному процесі може бути різним.

Біль у спині можна поділити на такі категорії: розлади, пов'язані з механічними причинами (грижа міжхребцевого диска, апофізез; порушення постави, компресійний перелом хребця, спондилолізис, спондилолістез — зміщення хребця вперед, назад або убік щодо нижчого хребця); розлади, пов'язані зі зростанням (хвороба Шейермана — Мау — юнацький остеохондропатичний кіфоз, сколіоз); запалення та інфекції (остеомиєліт хребця), кальцифікація міжхребцевого диска, автоімун-

ні стани (алкілозуючий спондиліт, реактивні спондилоартропатії); серпоподібно-клітинна анемія і серпоподібно-клітинна больова криза; неопластичний процес хребта або спинномозкового каналу; ураження м'язів (м'язово-фасціальний синдром, міозит, рабдоміоліз); ураження шкіри, підшкірної клітковини (оперізувальний лишай, флегмона, гематома та ін.); проєкційний або іррадіаційний біль при захворюваннях внутрішніх органів; психогенні причини.

Найчастіше виникнення болю в спині у підлітків пов'язане із незручною позою та її тривалим збереженням при роботі за столом (навчання, перебування за комп'ютером та ін.) і при перегляді телепередач. Поширеними причинами болю у нижній частині спини у дітей є перенапруження м'язів у результаті інтенсивних фізичних зусиль, розтягнення спини внаслідок раптових обертальних рухів, особливо при заняттях спортом, і м'язові спазми, викликані травмами при тривалому перебуванні в незручній позі, отриманими в аваріях. Причиною слабкого болю в спині може бути як занадто м'який матрац, так і погана постава дитини. Біль у нижній частині спини у дітей також може викликатися запаленням сечового міхура або нирок і нирковими каменями (рідко). Дівчатка-підлітки можуть відчувати біль у спині під час менструації або безпосередньо перед ними.

Настирливий біль у спині може бути пов'язаним із напруженістю і спазмом м'язів, що має сімейний характер. Особливо виражений зв'язок болю в спині у дітей та у батьків відзначається за наявності поліалгічного синдрому — одночасній наявності скарг на головний біль, біль у горлі та в животі, особливо в стресових ситуаціях.

Психосоціальні фактори виникнення болю в спині у підлітків вважаються досить вагомими. Особливо значущими є «почуття внутрішнього спокою (радості)», «самосприяття свого здоров'я». Емоційні чинники відіграють суттєву роль у виникненні скарг на біль у спині та впливають на характер больового синдрому.

Діти схильні перебільшувати свій біль заради того, щоб їм приділили більше уваги. Слід відзначити, що навіть психічні зміни, депресія можуть послужити причиною появи болісних відчуттів у шиї та спині.

*Алгоритм диференційної діагностики.* При зборі анамнезу слід докладно з'ясувати час виникнення болю, з чим він був пов'язаний, його локалізацію, інтенсивність, тривалість, характер, іррадіацію. При болю у шиї, більше ніж при болю в спині, має значення перинатальний анамнез. При болю у шиї та спині доцільно зібрати сімейний анамнез щодо болю, інших захворювань (наприклад, сечокам'яної хвороби, системних захворювань сполучної тканини). Враховуючи можливість інфекційного генезу болю, слід зібрати епіданамнез. Окремо слід обговорити можливість травми. Для виявлення причин болю в спині та шиї має значення динаміка зростання і статевого розвитку дитини. Слід оцінити режим дня дитини, заняття спортом, час перебування за столом при навчанні та роботі за комп'ютером, при перегляді телевізійних передач, правильність пози.



При об'єктивному обстеженні, перш за все, необхідно звернути увагу на інші найбільш загрозливі симптоми, що можуть бути у дитини зі скаргами на біль у шії та спині, а саме: наявність гарячки, дуже сильний головний біль, блювання, судоми або гіперестезії, позитивні менінгеальні симптоми, інші симптоми ураження нервової системи.

При огляді дитини слід звернути увагу на положення її тіла та голови, можливість рухової активності, поставу, симетричність хребта. Диференційній діагностиці болю у шії допомагає огляд голови, шії, рота і глотки, лімфатичних вузлів, привушних слинних залоз, щитоподібної залози. Пальпація шії та спини дає можливість виявити локальний набряк, наявність об'ємних утворень, тригерні (найбільш болючі) точки (одну або кілька). При м'язово-фасціальному синдромі пальпація тригерної точки може бути настільки болючою, що хворий скрикує або різко відхиляється убік від лікаря.

Виявлення об'ємних утворень у ділянці шії зумовлює три напрями диференційного діагнозу: запальний процес, вроджена патологія і неоплазія. Лімфаденопатія здебільшого має інфекційно-запальний генез — вірусні або бактеріальні інфекції (мононуклеоз, хронічний тонзиліт та інші інфекції ЛОР-органів, ВІЛ-інфекція, туберкульоз, ураження атипичними мікобактеріями, хвороба котячих подряпин) або алергічне походження (у тому числі на ліки). Серед онкогематологічних причин об'ємних мас на шії є лейкоз, лімфогранулематоз, неходжкінські лімфоми (злоякісні пухлини), метастази інших пухлин. Гемангіома — найчастіша доброякісна пухлина шії, вона може характеризуватися швидким ростом, іноді з подальшою спонтанною інволюцією. Інші судинні мальформації: лімфангіома, кістозна гідрома, венозна мальформація, артеріовенозна мальформація. Кістозна мальформація: кіста зябрової щілини: першої (I та II типи), другої (найбільш поширена локалізація), третьої; преаурикулярна кіста (розташована спереду від козелка); щитопід'язикова кіста (найбільш поширене вроджене пухлинне утворення середньої лінії, піднімається при акті ковтання). Збільшення щитоподібної залози може бути не тільки при різних варіантах зоба, а й при її злоякісних пухлинах. Інші об'ємні утворення на шії: пухлина паращитоподібної залози, дермоїдна кіста, тератома, ліпома, ектопія вилочкової залози, фіброзні пухлини невідомої етіології, ларингоцеле (аномальна дилатація гортані), пухлина слинної залози (привушної, підщелепної), парагангліома (пухлина каротидного, яремного, вагального парагангліїв).

Можливими джерелами дорсалгій є ураження міжхребцевих суглобів або дисків, реберно-хребцевих суглобів, зв'язок, м'язів, корінцевих нервів. Диференційний діагноз дорсалгій ґрунтується на клінічній оцінці загальних і локальних неврологічних порушень, симптомів системного ураження опорно-рухового апарату та виявленні ознак ураження інших органів і систем.

Слід враховувати: що молодша дитина, то менш імовірно, що біль у спині зумовлена скелетно-м'язовими порушеннями. Гостре виникнення болю в спині, його наростання потребує ретельного об-

стеження дитини і негайної диференційної діагностики причин з виключенням, у першу чергу, тяжких захворювань внутрішніх органів (плеврит, патологія серця, панкреатит, виразкова хвороба, камені у жовчному міхурі або нирках та ін.). Ці патологічні стани, при яких джерелом дорсалгій є проєкційний біль, потребують своєчасного виявлення, тому що в цих клінічних ситуаціях необхідні принципово інші тактика медичного ведення і підходи до терапії. Біль, що посилюється при диханні, може бути ознакою плевриту. Біль при навантаженнях потребує виключення коронарної патології. Гострий різкий біль, що виник раптово у міжлопатковому просторі, — це значуща ознака розшарування аневризми аорти, аневризми легеневої артерії або інфаркту міокарда. Біль у спині іноді реєструється при пухлинах дванадцятипалої кишки і підшлункової залози, панкреатитах, пенетрувальній виразці. Біль при калькульозному холециститі або холециститі без каменів іррадіює у праве плече і в спину. При болю у ділянці поперекового відділу слід виключити сечокам'яну хворобу та пієлонефрит. Неясні болі, які важко класифікуються, можуть передувати герпетичним висипанням при оперізувальному лишаю.

Біль власне в спині у підлітків може бути зумовлений порушеннями, що спричинені особливостями швидкого росту в період статевого дозрівання, наприклад, хвороба Шейєрмана — Мау — юнацький остеохондропатичний кіфоз, при якому спостерігається нерівномірне зростання окремих ділянок кісткової тканини хребта, тіла хребців (частіше грудного відділу хребта) набувають клиноподібної форми, з'являються грижі Шморля. Основні симптоми — це порушення постави, біль у спині та швидка стомлюваність. Якщо в сім'ї один з батьків страждає на цю хворобу, то ймовірність захворювання у дітей зростає у кілька разів.

Сколіоз (від грец. *skoliosis*) — це бічне викривлення хребта, що виникає у дітей у вигляді право- або лівосторонньої С-подібної дуги або S-подібної фігури. Рідко буває вродженим, зазвичай набутий, у 90 % випадків без виявлення причини (ідеопатичний), переважно у дівчаток (90 %). Симптоми сколіозу можуть виявлятися у віці 6–7 років і значно прогресувати під час ростового стрибка у віці 11–13 років. Поява стійкого болю у спині в дитини зі значним сколіозом є несприятливою ознакою, бо може свідчити про прогресування сколіозу, тому потребує консультації спеціаліста.

Остеопороз у результаті порушення обміну кальцієм або вітаміну D вродженого (рахітоподібні синдроми) та набутого генезу (хронічна ниркова недостатність тощо, внаслідок побічної дії ГКС, протисудинних, антиретровірусних та інших препаратів), супроводжується ниючим болем, порушенням постави, схильністю до деформації кісток та їх переломів, виявляється при рентгенологічному дослідженні та за допомогою денситометрії.

Психогенний характер болю, що трапляється у підлітків, можна виявити тільки після виключення інших органічних причин.

Параклінічні методи, що дозволяють уточнити топічний і нозологічний діагноз при болю в шії

та спині у дітей: рентгенографія хребта у двох проєкціях, за необхідності (підозра на захворювання типу спондилоартритів) — рентгенографія таза; КТ або МРТ; електроміографія (при симптомах неуточненої радикулопатії); денситометрія кісток (наприклад, за підозри на остеопороз при спадкових захворюваннях, хронічній нирковій недостатності або внаслідок побічної дії ліків); радіоізотопна остеосцинтиграфія; мієлографія (проводиться за показаннями на підставі висновку нейрохірургів), дослідження ферментів м'язів — креатинфосфокінази (КФК), альдолази, лактатдегідрогенази (ЛДГ) — підвищення рівня при рабдоміолізі різного генезу, кальцій, фосфор та інші електроліти, рівень вітаміну D. Якщо у дитини біль виник унаслідок ураження внутрішніх органів, системних або інфекційних процесів, то перелік необхідних параклінічних досліджень значно розширюється.

**Принципи надання медичної допомоги.** При виявленні етіологічної причини регідності шиї та болю в ній пацієнту надають адекватну діагнозу терапію. За наявності менінгіту (енцефаліту) — призначення антибіотиків або інших етіотропних препаратів, ГКС для зменшення набряку мозку. При субарахноїдальному крововиливу необхідний негайний огляд нейрохірурга, медикаментозна терапія є адекватною тяжкості та стадії процесу.

При отиті, сіалоаденіті, лімфаденіті, ретрофарингеальному абсцесі, епіглотиті та інших гнійних і запальних процесах — консультування відповідних спеціалістів і лікування антибіотиками.

Наявність об'ємних утворень у ділянці шиї потребує консультації хірурга, за необхідності — онкогематолога, ендокринолога, ЛОР-лікаря та ін. Вроджені кісти і пухлини підлягають видаленню; у разі приєднання інфекції операція відкладається до ерадикації збудника. Гемангіоми підлягають хірургічному лікуванню тільки якщо їх розміри призводять до розладу дихання, акту ковтання, викликають тромбоцитопенію. Лімфатичні мальформації мають доброякісний характер, можливе висічення їх у межах здорових тканин, проте може бути й повторне виникнення. Холодний абсцес (без болю та гарячки) підлягає розтині і дренажу. При обструкції дихальних шляхів необхідна інтубація, тяжка обструкція потребує трахеостомії. При кривошій необхідні фізіотерапія та масаж шиї, а також спеціальні вправи і укладання за призначенням ортопеда.

При кривошій показані фізіотерапія, масаж і розтягнення уражених м'язів, для немовлят — спеціальне вкладання і розташування візуальних стимулів на стороні, протилежній ураженій, для забезпечення розтягнення м'яза. У тяжких випадках — хірургічне лікування із розсіченням груднино-ключично-соскоподібного м'яза. Для виключення ураження окоорухових м'язів — консультація офтальмолога.

При травмі шиї, нестабільності шийного відділу хребта необхідна іммобілізація шиї за допомогою м'якого коміра та симптоматичне лікування болю НПЗП. При міозиті або спазмах м'язів шиї лікування включає забезпечення спокою, за необхідності — іммобілізацію за допомогою м'якого шийного коміра, обережний масаж, зігрівання, знеболювальні засоби.

При болю у спині, зумовленому м'язово-фасціальним синдромом унаслідок фізичного навантаження, тривалого перебування в одній позі або переохолодження, необхідний руховий спокій, терапія спрямована на знеболювання та розслаблення м'язів — застосування топічних або системних НПЗП, зігрівальних кремів або компресів.

При остеохондрозі необхідна фізична активність — частіше змінювати положення тіла, більше рухатися, застосовувати спеціальні фізичні вправи, використовувати методи розтягування хребта, масаж, фізіотерапію. При патології дисків хребта, спондилоартропатії необхідна консультація спеціалістів хірургічного профілю, симптоматична знеболювальна терапія.

Медичне ведення сколіозу включає спостереження за дитиною під час зростання. У багатьох випадках сколіоз не прогресує і за відсутності лікування. Для зменшення ризику прогресування сколіозу доцільне формування міцного м'язового корсета у дитини за допомогою плавання, лікувальної гімнастики, масажу, а також запобігання зайвій масі та стимуляції темпів росту. Не доведена ефективність електричної стимуляції м'язів щодо прогресування ідіопатичного сколіозу. При прогресуванні сколіозу для осьового розвантаження хребта рекомендується носіння корсета; його терапевтичний ефект може залежати від регулярності та тривалості носіння. Хірургічне лікування показане при викривленні хребта більше ніж на 50°; оперативне лікування бажано проводити у віці після 15–16 років при зниженні потенціалу росту у пацієнтів без відставання кісткового віку.

У табл. 15 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення болю у шиї та спині.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «біль у шиї» та «біль у спині».
2. Причини та механізми виникнення болю у шиї.
3. Причини та механізми виникнення болю у спині.
4. Алгоритм диференційної діагностики болю у шиї.
5. Алгоритм диференційної діагностики болю у спині.
6. Принципи надання медичної допомоги при болю у шиї.
7. Принципи надання медичної допомоги при болю у спині.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2, 3.* На прийомі у поліклініці дівчинка 12 років скаржиться на ниючий біль у спині та швидку стомлюваність під час ходьби або тривалого сидіння, що виник близько двох місяців тому.

Таблиця 15. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих при болю у шиї та спині

<p>Біль у шиї (цервікалія) — це несприятливі сенсорні або емоційні відчуття у шиї, що можуть віддавати в голову, плечі та грудну стінку й обмежувати рухи голови.</p> <p>Біль у спині (дорсалгія) — це несприятливі сенсорні або емоційні відчуття в будь-якій ділянці спини</p>	<p>4. Об'єктивне обстеження для виявлення патології внутрішніх органів, інфекцій, системних захворювань, стигм дизембріогенезу.</p> <p>5. Артеріальний тиск</p>
<b>Перелік захворювань</b>	
<p>1. Регідність м'язів потилиці: менінгіт, енцефаліт, субарахноїдальний крововилив, «менінгізм» при інфекціях, правець, внутрішньочерепні пухлини.</p> <p>2. Локальні інфекції: голови та шиї, ЛОР-органів, зубів, порожнини рота, глотки, верхніх дихальних шляхів, кісток (остеомієліт), лімфаденіт, сіалоаденіт (паротит), ретрофарингеальний абсцес, інші абсцеси, епіглотит та ін.</p> <p>3. Іррадіація болю при захворюваннях внутрішніх органів: плеврит, патологія серця, панкреатит, виразкова хвороба, камені у жовчному міхурі або нирках, інфекція сечовивідних шляхів, гінекологічна патологія та ін.</p> <p>4. М'язово-фасціальний больовий синдром: спазм та запалення м'язів після фізичного навантаження, тривалого незручного положення голови, холодового чинника, розтягнення м'яза.</p> <p>5. Рабдоміоліз, міозит.</p> <p>6. Кривошия різного генезу.</p> <p>7. Травма хребта та (або) ребер, спондилолістез, нестабільність відділів хребта внаслідок дисплазії сполучної тканини.</p> <p>8. Остеохондроз, спондилоартропатія.</p> <p>9. Остеопороз.</p> <p>10. Сколіоз, кіфоз, гіперлордоз різного генезу.</p> <p>11. Системні захворювання сполучної тканини (ревматоїдний артрит, ревматична поліміалгія).</p> <p>12. Кісти, доброякісні або злоякісні пухлини.</p> <p>13. Загальна інтоксикація при інфекціях, отруєннях.</p> <p>14. Побічна дія лікарських засобів.</p> <p>15. Психогенні фактори, стрес</p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі; у крові — трансамінази, амілаза, сечовина, креатині, рівень кальцію, фосфору та інших електролітів, білок, гострофазові показники.</p> <p>2. За підозри на інфекції — спеціальні дослідження для їх виявлення, включаючи дослідження спинно-мозкової рідини, прямі та непрямі методи виявлення збудників.</p> <p>3. При об'ємних утвореннях — КТ, МРТ, УЗД, рентгенологічні дослідження.</p> <p>4. Рентгенографія відділу хребта в прямій і бічній проекціях</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Рентгенографія шийного відділу хребта через відкритий рот, рентгенографія шийного відділу хребта зі згинанням і розгинанням (пасивний обсяг рухів) тощо.</p> <p>2. Електроміографія.</p> <p>3. Денситометрія кісток.</p> <p>4. Радіоізотопна остеосцинтиграфія.</p> <p>5. Дослідження ферментів м'язів — КФК, альдолази, ЛДГ.</p> <p>6. Рівень вітаміну D.</p> <p>7. Консультація спеціалістів (за показаннями) — ортопеда-травматолога, хірурга, ЛОР, стоматолога, інфекціоніста та ін.</p>
<b>Медичне ведення</b>	
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p> <p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Час виникнення болю, з чим він був пов'язаний, його локалізація, інтенсивність, тривалість, характер, іррадіація.</p> <p>2. Перинатальний анамнез (при болю у шиї).</p> <p>3. Сімейний анамнез щодо болю у спині та шиї, інших захворювань.</p> <p>4. Епіданамнез.</p> <p>5. Режим дня, рухової активності, заняття спортом, час перебування за столом, умови сну. Травми.</p> <p>6. Динаміка зростання і статевого розвитку дитини.</p> <p>7. Наявні захворювання, їх медичне ведення</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Виявлення загрозливих симптомів — гарячка, дуже сильний головний біль, блювання, судоми або гіперестезії, позитивні менінгеальні симптоми, інші симптоми ураження нервової системи.</p> <p>2. Положення тіла та голови, можливість рухової активності, постава, симетричність хребта, шиї, пульсація судин на кінцівках, температура та чутливість шкіри кінцівок.</p> <p>3. Огляд і пальпація голови, шиї, рота і глотки, лімфатичних вузлів, привушних слинних залоз, щитоподібної залози, спини, виявлення больових точок, локального набряку, наявність об'ємних утворень.</p>	<p>1. При виявленні етіологічної причини регідності шиї та болю в ній пацієнту надається терапія, адекватна діагнозу. При отиті, сіалоаденіті, лімфаденіті, ретрофарингеальному абсцесі, епіглотиті та інших гнійних і запальних процесах — консультування відповідних спеціалістів, етіотропне і патогенетичне лікування.</p> <p>2. При виявленні об'ємних мас — консультації хірурга, онкогематолога, ендокринолога, ЛОР-лікаря та ін.</p> <p>3. При травмі шиї, нестабільності шийного відділу хребта — іммобілізація шиї за допомогою м'якого коміра та симптоматичне лікування болю НПЗП.</p> <p>4. При м'язово-фасціальному синдромі у ділянці шиї лікування включає іммобілізацію за допомогою м'якого шийного коміра, обережний масаж, зігрівання, знеболювальні засоби (НПЗП).</p> <p>5. При м'язово-фасціальному синдромі у спині необхідний руховий спокій, терапія спрямована на знеболювання та розслаблення м'язів — теплі або системні НПЗП, зігрівальні креми або компреси.</p> <p>6. При кривошії — фізіотерапія, масаж і лікувальна гімнастика для розтягування уражених м'язів, для малюків — положення у ліжку, що сприяє розтягуванню м'язів.</p> <p>7. При патології дисків хребта, спондилоартропатії необхідна консультація спеціалістів хірургічного профілю, симптоматична знеболювальна терапія.</p> <p>8. При сколіозі — нагляд ортопеда, формування міцного м'язового корсета у дитини за допомогою плавання, лікувальної гімнастики, масажу, запобігання зайвій масі тіла і стимуляція темпів зростання; при прогресуванні сколіозу для осьового розвантаження хребта за показаннями спеціаліста — носіння корсета. Хірургічне лікування за рекомендацією спеціаліста</p>



Дівчинка зростала та розвивалася відповідно до віку, хронічних захворювань і травм в анамнезі немає, зір задовільний. Спадкових захворювань у сім'ї немає. У контакті зі хворими на інфекції не була. У батька є скарги на біль у попереку, пов'язаний із травмою. Загальний стан дитини задовільний, температура тіла 36,6 °С. Антропометричні показники у межах між 25-м і 50-м центилями. Статевий розвиток відповідає віку, менструації почалися півроку тому, нерясні, безболісні. Стигм дизембріогенезу немає. Без неврологічних розладів. Патології внутрішніх органів не виявлено. При огляді хребта є сутулість, у грудному відділі 5 суміжних хребців відхиляються від прямої лінії у фронтальній (бічний) площині, формуючи дугу викривлення праворуч, суміжну з первинною дугою, вторинна дуга викривлення нижніх грудних і поперекових хребців спрямована опуклістю вліво (торсія або скручування). Подовження трубчастих кісток скелета, гіпермобільності суглобів та їх деформації не виявлено.

1. Яка найбільш імовірна причина болю у спині?

1. Ювенільний ідіопатичний сколіоз.
2. Ювенільний остеопатичний кіфоз.
3. Синдром Марфана.
4. Спазм м'язів.

2. Які діагностичні дослідження доцільно призначити в першу чергу?

1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі.
2. Рівень кальцію, фосфору, вітаміну D.
3. Рентгенографія грудного і поперекового відділів хребта у двох проекціях.
4. КТ грудної клітки та черевної порожнини.

3. Які рекомендації сімейного лікаря є доцільними?

1. Консультація ортопеда, плавання брасом, лікувальна гімнастика, масаж.
2. Носіння корсета.
3. Госпіталізація до ортопедичного відділення для додаткового обстеження.
4. Нестероїдні протизапальні препарати.

## 1.11. БІЛЬ У ГРУДНІЙ КЛІТЦІ

*Визначення поняття.* Біль у грудній клітці (торакалгія, грец. *thōrax* — грудна клітка, *algos* — біль) — несприятливі сенсорні або емоційні відчуття, що виникають у грудній клітці.

*Епідеміологія.* Біль у грудній клітці, що зумовлений різними патологічними станами кісток і м'язів, органів, які розташовані у ній, та інших органів і систем (відбитий, або рефлексорний біль) частіше спостерігається у підлітковому віці. У дітей рідше, ніж у дорослих, біль у грудній клітці пов'язаний із загрозливою для життя патологією, проте він є важливим симптомом великої кількості захворювань дитячого віку, у тому числі тяжких.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Біль у ділянці грудної клітки умовно поділяють на такі групи: кардіоваскулярний (патологія коронарних артерій, кардіоміопатії, стеноз аорти, недостатність клапанів, перикардит, розшарування аорти, емболія або інфаркт легенів, легенева гіпертензія); легеневий (плеврит з пневмонією або без

пневмонії, пневмоторакс, бронхіальна астма); шлунково-кишковий (спазми стравоходу, езофагіт, рефлюкс, виразкова хвороба, панкреатит, холецистит); нейрому'язовий та кістковий (м'язово-фасціальний синдром, міозит, травми, хондрит, остит, неврит або невралгія); інші — оперізувальний лишай, пухлини середостіння, гіпервентиляційний синдром, нез'ясовні причини.

Біль може бути гострим, хронічним, рецидивним, поверхневим (нейрому'язовий, кістковий) або глибоким (кардіального генезу, а також езофагіт, пухлини середостіння). Нейрому'язовий біль у грудній клітці може бути результатом стискання або подразнення міжреберних нервів суміжними тканинами або внаслідок безпосереднього ураження нерва різними факторами. Уражений нерв перестає виконувати свої функції, виникає м'язовий спазм і в результаті з'являються напади вираженого болю. Тому біль у грудній клітці нейрому'язового генезу сприймається як поверхневий, точно описується, локалізується і відмежовується. Больова чутливість усіх органів у грудній порожнині забезпечується тільки симпатичними нервами. Вісцеральний біль, навпаки, часто іррадіює, буває тупим, дифузним і сприймається як такий, що витікає з глибини.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Серцевий біль частіше має стискальний або гнітючий характер, локалізується за грудниною і може віддавати в ліву руку, шию, нижню щелепу або епігастральну ділянку. При більшості захворювань серцевий біль не змінює своєї інтенсивності при глибокому вдиху або видиху та кашлі, не залежить від зміни положення або рухів. Він може супроводжуватися відчуттям серцебиття, порушенням ритмічності пульсу, падінням або підвищенням артеріального тиску і, як правило, триває короткий проміжок часу — до 15–20 хв. У багатьох випадках серцевий біль у дітей виникає при фізичному навантаженні або безпосередньо після нього, поєднується із задишкою, ціанозом або блідістю шкіри, серцебиттям. При об'єктивному дослідженні на перший план виступають зниження толерантності до фізичних навантажень, задишка, непритомність, ціаноз або блідість шкірних покривів, набряки та ін.

У дітей інфаркт міокарда розвивається вкрай рідко і найбільш частими його причинами є запальні захворювання та вроджені аномалії коронарних артерій. Атеросклероз коронарних артерій у дітей виявляється при сімейній гіперліпідемії. Ішемічний серцевий біль провокується фізичним навантаженням, переохолодженням, рясним прийомом їжі, емоційним стресом, минає у спокої. Клінічна картина інфаркту міокарда у дітей подібна до такої у дорослих.

Найчастішою причиною болю серцевого генезу у дітей є міокардит, що виникає на фоні багатьох інфекцій і в більшості випадків має вірусну етіологію. Автоімунні, токсичні та інші види міокардитів трапляються рідше. Скарги на біль поєднуються із підвищеною стомлюваністю, слабкістю, задишкою і серцебиттям. Об'єктивно визначаються: блідість або ціаноз, слабкий пульс, похолодання кінцівок, розширення меж відносно серцевої тупості, тахікардія, підвищення температури



тіла субфебрильного характеру; можливі набряки і гепатомегалія. Тяжкість стану зумовлюється ступенем серцевої недостатності. Діагностичними ЕКГ-ознаками є синусова тахікардія, патологічні зміни зубця Т і сегмента ST, зниження вольтажу зубців, порушення ритму та провідності.

Біль у грудній клітці — найбільш поширена скарга при перикардиті. Локалізується біль за грудниною, має одноманітний характер і описується як гострий, та на відміну від інших захворювань серця, посилюється при глибокому диханні або кашлі, у положенні лежачи, при поворотах тулуба; можлива іррадіація болю у шию, ділянку живота. Об'єктивно спостерігається ціаноз, задишка, гарячка, виражена слабкість, адинамія, артеріальна гіпотонія. Поява додаткових симптомів залежить від перебігу основного захворювання. У діагностиці перикардиту допомагає наявність шуму тертя перикарда. Інтенсивність шуму пов'язана із характером ексудату і його кількістю. Шум краще вислуховується вздовж нижньої частини лівого краю груднини і на верхівці, посилюється при нахилі тулуба вперед, не має зв'язку з фазами дихання і займає обидві фази серцевого циклу (систолу і діастолу). На ЕКГ визначаються типові ознаки гострого перикардиту: підйом сегмента ST і депресія PQ; аритмія і порушення провідності, на відміну від міокардитів, відзначаються рідко. Найбільш інформативним методом у діагностиці перикардитів є двовимірний ЕхоКГ.

При ВВС біль відзначається у разі стенозу аорти, аномального відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії, транспозиції магістральних судин та інших «синіх» пороках. Позагрудний біль може виникати за наявності подвійної дуги аорти внаслідок стиснення стравоходу і трахеї. Біль при цьому супроводжується нападами ядухи або ціанозом, осиплістю голосу і часто пов'язаний із актом ковтання. Розшарування аорти може виявлятися за вродженої дисплазії сполучної тканини при синдромі Марфана.

При порушенні серцевого ритму різного генезу також можуть бути скарги на біль у серці; при детальному опитуванні, як правило, з'ясовується, що поряд з болями пацієнти відчують перебої, серцебиття, «завмирання» серця. Діагностика базується на виявленні порушень на ЕКГ.

Кардіалгія може бути проявом психовегетативного синдрому, що виявляється в осіб з певним типом особистості (іпохондричним, астенічним, депресивним) та іншими вегетативними розладами. Біль у грудній клітці виникає після стресу або на тлі тривалого психологічного напруження, локалізується в проекції серця — у зоні верхівки серця або у ділянці лівого соска. Біль має різну інтенсивність, може бути ниючим, колючим або стискальним, характеризується хвилеподібним перебігом і зберігається тривалий період часу, іррадіює в плече або руку. Поряд з болем хворі скаржаться на відчуття нестачі повітря, клубок у горлі, незадоволеність вдихом, серцебиття. Можливі парестезії у дистальних відділах кінцівок, непритомність, м'язові судоми і дисфункція травної системи. Відзначаються тривожно-фобічні розлади і панічні атаки.

До загальних клінічних особливостей больового синдрому в грудній клітці при захворюваннях органів дихання у дітей належать: виникнення або посилення болю при глибокому диханні або кашлі; наявність симптомів, характерних для ураження легенів (кашель, диспное різного виду, шум тертя плеври над легенями); локалізація болю переважно обмежена, без тенденції до іррадіації. Більш специфічними симптомами респіраторної патології є збільшення частоти дихання, кашель, виділення мокротиння, задишка, кровохаркання, ціаноз. При респіраторній патології, що супроводжується болем у грудній клітці, також часто виявляються неспецифічні прояви інфекційного процесу — підвищення температури тіла та ознаки інтоксикації.

Через відсутність больових рецепторів у легеневій тканині пневмонія не супроводжується болем у грудній клітці, за винятком випадків вторинного залучення парієтальної плеври у запальний процес. Подібна ситуація виникає при крупозній пневмонії та коли відзначається стикання великої площі щільної легеневої тканини і больових рецепторів плеври. Біль має колючий характер і посилюється при глибокому вдиху і кашлі, може віддавати в ділянку живота.

Біль у грудній клітці при абсцесах легенів у дітей спостерігається у разі субкортикального розташування осередку ураження. Біль інтенсивний, різко посилюється при кашлі, глибокому диханні і в горизонтальному положенні тіла, при тиску на ребро або міжребер'я, відповідне проекції абсцесу. Характерне посилення болю перед проривом абсцесу в бронх, що супроводжується гіперпіретичною гарячкою.

Больовий синдром при сучасному клінічному перебігу туберкульозу у дітей трапляється дуже рідко.

Загальним положенням для більшості запальних захворювань легень є те, що біль виникає тільки у разі залучення до патологічного процесу парієтального листка плеври. У зв'язку з цим наявність синдрому болю в грудній клітці у дітей у поєднанні з гарячкою потребує виключення, у першу чергу плевриту. Залежно від місця ураження плеври плеврити перебігають із болем різної локалізації. При парієтальному плевриті біль локалізується в нижніх і бокових відділах грудної клітки; відзначається його посилення при глибокому вдиху і кашлі. При апікальному — біль у ділянці лопатки, плеча або руки, що зумовлено подразненням плечового сплетення або ураженням пристінкової плеври верхніх відділів легень. Іррадіація болю в живіт або шию, біль при ковтанні спостерігаються при діафрагмальному плевриті. Під час діагностики плевритів орієнтуються на наявність характерного больового синдрому, гарячки, ознак інтоксикації, шуму тертя плеври. При рентгенологічному дослідженні специфічні зміни у разі сухого плевриту в основному відсутні, рідше спостерігається вузька плевральна смужка на периферії грудної клітки на внутрішній поверхні ребер за рахунок наявності фібринозних накладень на плеврі.

Одним із захворювань, що супроводжуються болем у грудній клітці, є пневмоторакс (спонтан-

ний або на фоні респіраторної патології, наприклад при бронхіальній астмі, пневмонії та ін.). Захворювання проявляється гострим болем у грудях різної інтенсивності, що виникає раптово, тахікардією, задишкою й обмеженням екскурсії грудної клітки на боці ураження. При об'єктивному обстеженні визначаються тимпаніт на боці ураження і ослаблене везикулярне дихання. Діагноз пневмотораксу підтверджується рентгенографією органів грудної клітки, при якій виявляють вільне повітря в плевральній порожнині на боці ураження, відсутність легеневого малюнка по периферії та появу чіткої межі між вісцеральним і парієтальним листками плеври.

Біль у грудній клітці при пухлинному ураженні легень і середостіння пов'язаний із залученням у процес парієтальної плеври, діафрагми, трахеї та гортані, зміщенням органів середостіння і розтягуванням медіастинальної плеври. Характер болю різний і залежить від локалізації та об'єму пухлини. Біль іррадіює в плече, шию або живіт, також посилюється при кашлі та глибокому диханні, має постійний і тривалий характер. Діагноз підтверджується променевими методами діагностики, бронхоскопією з біопсією легень.

При захворюваннях шлунково-кишкового тракту біль у грудній клітці має відбитий характер. При езофагіті біль відчувається у вигляді постійного печіння, локалізується за грудниною і посилюється при ковтанні, особливо під час прийому грубої їжі та гарячих напоїв. Причиною гострого езофагіту у дітей можуть бути: інфекція — дифтерія, опортуністичні інфекції (кандидоз, цитомегаловірусна інфекція) при первинному або вторинному імунodefіциті; термічний опік, мікротравма при зондуванні та інших маніпуляціях або сторонніх тілах; хімічні опіки; тяжкі прояви алергії. При хронічному езофагіті біль зумовлений подразненням больових рецепторів стравоходу вмістом шлунка за рахунок гастроєзофагеального рефлюксу при гастроєзофагеальній рефлюксії хворобі (ГЕРХ). Діагностика ґрунтується на типовому больовому синдромі в поєднанні з симптомами дисфагії. Диференційний діагноз проводять за допомогою ФЕГДС, при якій виявляють гіперемію слизової оболонки або ерозії стравоходу. Це дослідження не можна проводити при опортуністичних інфекціях у зв'язку із ризиком перфорації стравоходу.

Біль при грижі стравохідного отвору діафрагми локалізується у ділянці серця або нижньої частини груднини. Інтенсивність больового синдрому безпосередньо залежить від розмірів грижі. До характерних особливостей больового синдрому при даній патології належать посилення болю після їжі та в горизонтальному положенні тіла. Діагноз підтверджується за допомогою рентгенологічних й ендоскопічного методів дослідження.

Ахалазія кардії (порушення рефлекторного розкриття кардіального отвору при ковтанні, розлад перистальтики і прогресуюче зниження тонусу тулубяного відділу стравоходу) супроводжується болем у грудній клітці. Біль локалізується в нижній частині груднини, має нетривалий характер і чітко пов'язаний з регургітацією їжі (відрижкою). У діагностиці основне значення належить ФЕГДС і

рентгеноконтрастному дослідженню верхніх відділів травної системи (затримка барієвої суспензії і значне розширення стравоходу та веретеноподібне звуження його в дистальному відділі).

Біль при виразковій хворобі шлунка і дванадцятипалої кишки, холециститі та гострій хірургічній патології іноді може віддавати в ліву половину грудної клітки. Ендоскопічне й ультразвукове дослідження органів черевної порожнини доповнюють дані клінічного обстеження і дозволяють виявити причину больових відчуттів у грудній клітці при цій патології.

Больовий синдром у ділянці грудної клітки може бути зумовлений різними неврологічними захворюваннями, патологією хребта, передньої грудної стінки і м'язів плечового пояса. До синдрому вертеброгенного болю у грудній клітці призводять ураження грудних корінців при грижі міжхребцевого диска, стенозі хребетного каналу, спондилолітезі та нестабільності відповідного відділу хребта, артропатії при дегенеративному ураженні дуговідростчастих і реберно-поперечних суглобів.

До вертеброгенних причин болю в грудному відділі хребта також можуть призвести злоякісні новоутворення хребта (первинні пухлини і метастази), запальні (спондилоартропатії, у тому числі анкілозуючий спондиліт) та інфекційні ураження (остеомиєліт, епідуральний абсцес, туберкульоз), а також компресійні переломи тіл хребців.

Біль при переломах грудних хребців і ребер — тривалий, інтенсивний, локалізується в зоні ураження. Для уточнення діагнозу необхідне проведення рентгенографії, комп'ютерної або магнітно-резонансної томографії грудного відділу хребта.

Костохондрит — слабкий парастернальний біль у місці прикріплення ребер до груднини без набряку, підсилюється при пальпації або легкій компресії грудної клітки (можливо після вірусної інфекції, тривалого кашлю, травми). Синдром Тітце — костохондрит, що поєднується із оборотним болючим набряком у ділянці II (у 60 % випадків) або III реберних хрящів, рідко трапляється у дітей. Біль локалізований, може іррадіювати по всій передній поверхні грудної стінки, а також у надпліччя і шию. У більшості пацієнтів у анамнезі виявляються попередні епізоди респіраторних інфекцій, сильного кашлю, важкого фізичного навантаження, а також недостатнє харчування.

Міжреберна невралгія — це стискання, ущелення або подразнення міжреберних нервів у ділянці їх виходу з хребетного стовпа, що спостерігається, наприклад, при остеохондрозі, зміщенні хребців при фізичному навантаженні, роботі в незручному положенні, внаслідок переохолодження, травми грудної клітки, порушення обміну речовин і тощо. Рідко трапляється у дітей. Одне з найбільш сильних больових відчуттів. Гострий, пронизливий, ниючий, пекучий або тупий біль у ділянці ребер, який проявляється нападами або періодично, при якому людина страждає від болю на вдиху, що заважає нормально дихати. Напади іноді супроводжуються посмикуванням м'язів, потовиділенням, сильним поколюванням у грудній клітці, шкіра набуває червоного або білого відтінку. При різкому русі, чханні, зміні положення тіла, кашлі бо-

льові відчуття посилюються. Болісні відчуття можуть виникати при натисканні на певні точки, розташовані на спині, уздовж хребта, у зоні міжреберних проміжків. Біль при невралгії віддається не тільки у ділянку серця, також можливі больові відчуття під лопаткою, у ділянках ключиці та попереку.

М'язово-фасціальний больовий синдром може проявлятися болем не тільки в м'язах спини, а й в інших м'язах грудної клітки. Для цього синдрому характерно: постійна локалізація болю; зв'язок болю з напруженням відповідних м'язових груп або нефізіологічним положенням тулуба або локальним переохолодженням; мала інтенсивність больових відчуттів у спокої та різкий «простріл» при руховій активності, відсутність супровідних загальних симптомів при хронічному перебігу або чітка зумовленість початку при гострій травмі, фізичному навантаженні, переохоложенні; при пальпації виявляються тригерні точки, місцева болючість відповідних м'язів і м'язовий спазм.

При пухлинному ураженні спинного мозку біль може бути постійним або рецидивним, з'являється у спокої і зменшується при рухах, часто призводить до порушень сну, змушуючи рухатися або спати у вимушеному положенні (сидячи). На тлі постійного болю часто відзначаються простріли, що провокуються кашлем або чиханням. Відповідні до рівня ураження рухові та чутливі порушення.

Причинами інтенсивного болю грудної клітки може бути оперізувальний лишай (ураження, викликане вірусом герпесу III типу) і постгерпетична невралгія, що має стягуючий або пекучий характер, супроводжується короткими прострілами, посилюється вночі та при рухах у грудному відділі хребта. Об'єктивно виявляються гіперестезії, гіпералгезії в уражених сегментах. Виникнення у дитини рецидивів оперізувального лишая може бути результатом імунодефіциту.

Причиною больового синдрому у ділянці грудної клітки може бути фізіологічна підліткова гінекомастія — збільшення молочної залози у хлопчиків-підлітків 12–14 років внаслідок тимчасового порушення балансу між рівнем тестостерону й естрогену. Гінекомастія в цьому разі виникає в рамках нормального фізіологічного процесу і протягом кількох місяців поступово зникає. Патологічна гінекомастія відмічається при пухлинах яєчок і надниркових залоз, різних гормональних порушеннях та при раку грудної залози. До виникнення патологічної гінекомастії також може призвести застосування протигрибкових, антиандрогенних, протиблювотних, серцево-судинних препаратів, антибіотиків, анаболічних стероїдів, а також у разі вживання наркотиків або алкоголю.

При проведенні диференційної діагностики болю в грудній клітці у дитини істотним є ретельний збір анамнезу з метою з'ясування: вираженості больового синдрому; часу появи і можливої іррадіації; наявності зв'язку з фізичним навантаженням, прийомом ліків, їжею, стресом, вживанням наркотиків; сімейного анамнезу. При обстеженні проводять ретельний огляд і пальпацію грудної клітки. Першочергово звертають увагу на наявність критичного стану, гарячки, підшкірної емфі-

земи, порушення частоти і ритму діяльності серця, значної асиметрії грудної клітки та перкуторних й аускультативних даних над легеннями, абдомінальної патології тощо. Серед додаткових методів обстеження важливе значення мають: ЕКГ, ЕхоКГ, моніторинг ЕКГ за Холтером, проби з фізичним навантаженням, рентгенографія органів грудної клітки, дослідження функції зовнішнього дихання, ФЕГДС та інші параклінічні методи дослідження.

*Принципи надання медичної допомоги.* Від своєчасного і правильного встановлення причин розвитку больового синдрому залежать тактика ведення пацієнта, ефективність проведення лікувальних заходів, що, у свою чергу, визначає прогноз. Лікування міокардиту та перикардиту включає етіотропну та патогенетичну терапію у стаціонарі із залученням кардіолога. Лікування гострих сухих або з невеликим випотом перикардитів переважно симптоматичне (НПЗП, аналгетики при вираженому больовому синдромі, засоби, що поліпшують обмінні процеси в міокарді, препарати калію, вітаміни). При встановленні збудника проводять етіотропну терапію — антибіотиками, з урахуванням чутливості збудника. При випітному перикардиті проводять пункцію (парацентез) перикарда, для вилучення спайок і рубцево-змінених листків перикарда — оперативне втручання (перикардіотомія).

Для лікування пневмоній у дітей застосовують як стартову антибактеріальну терапію напівсинтетичні пеніциліни, цефалоспорини, макроліди. Виникнення та посилення болю у грудній клітці при пневмонії завжди потребує виключення плевриту. При виявленні плевриту подальше лікування дитини повинно здійснюватися в стаціонарі.

Лікування больового синдрому при захворюваннях органів черевної порожнини передбачає дієтичне харчування, медикаментозну терапію при GERX, пригнічення надмірної шлункової секреції, зниження активного кислотно-пептичного фактора, нормалізацію моторної функції, стимуляцію регенерації слизової оболонки.

Лікування м'язово-фасціального больового синдрому потребує обмеження рухової активності, призначення топічних або системних НПЗП, зігрівальних кремів або компресів.

Основним принципом лікування психогенної кардіалгії є корекція психологічної, вегетативної та соматичної сфер пацієнта. Високоефективними визнаються дихальна гімнастика, лікувальна фізкультура.

У табл. 16 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення болю у ділянці грудної клітки.

## **ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ**

1. Визначення поняття «біль у грудній клітці».
2. Причини та диференційна діагностика кардіологічних причин болю в грудній клітці.



**Таблиця 16. Диференційна діагностика  
і тактика медичного ведення хворих при болю в грудній клітці**

<p>Біль у грудній клітці — несприятливі сенсорні або емоційні відчуття, що виникають у грудній клітці</p>	<p>хрипи, частота серцевих скорочень, серцевий ритм, шум, глухість тонів, набряки, гепатомегалія), імунодефіциту (езофагіт), асиметрії грудної клітки, перкуторних і аускультативних даних над легеньми (пневмоторакс, плеврит).</p>
<p align="center"><b>Перелік захворювань</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Захворювання серця: міокардит, перикардит, ВВС, порушення серцевого ритму, кардіоміопатія, інфаркт міокарда (рідко).</li> <li>Кардіалгія при вживанні кокаїну, психо-вегетативному синдромі.</li> <li>Респіраторна патологія: плеврит, пневмонія, пневмоторакс.</li> <li>Захворювання травної системи: езофагіт, ГЕРХ, ахалазія кардії, діафрагмальна грижа, відбитий біль при виразковій хворобі шлунка і дванадцятипалої кишки, холіциститі.</li> <li>М'язово-фасціальний синдром: спазм і запалення після фізичного навантаження, тривалого незручного положення голови, холодового чинника, розтягнення м'яза, м'язово-скелетний біль</li> <li>Ураження хребта та ребер: травма (переломи), грижа міжхребцевого диска, стеноз хребетного каналу, спондилолітез, нестабільність відповідного відділу хребта, артропатії, злоякісні новоутворення та метастази, запальні процеси та інфекції, костохондрит.</li> <li>Міжреберна невралгія.</li> <li>Оперізувальний лишай.</li> <li>Гінекомастія</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>Огляд і пальпація грудної клітки, виявлення ураження шкіри, локального набряку, больових точок, розвиток молочних залоз.</li> <li>Об'єктивне обстеження для виявлення патології серця, легенів, стравоходу, шлунково-кишкового тракту, стигм дизембріогенезу.</li> <li>Артеріальний тиск на руках і ногах</li> </ol>
<p align="center"><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Загальний аналіз крові; у крові — трансамінази, амілаза, білок, гострофазові показники.</li> <li>ЕКГ, ЕхоКС, рентгенографія органів грудної клітки.</li> <li>При підозрі на інфекції — спеціальні дослідження для їх виявлення.</li> <li>При патології хребта — рентгенологічне дослідження в двох проекціях, КТ, МРТ</li> </ol>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Час виникнення болю, з чим він був пов'язаний, його локалізація, інтенсивність, тривалість, характер, іррадіація, зв'язок із фізичним навантаженням, диханням, кашлем, ковтанням, прийомом їжі.</li> <li>Сімейний анамнез щодо болю в серці, інших захворювань (шлунково-кишкового тракту, сполучної тканини), смерть від кардіальної патології.</li> <li>Епіданамнез (ГРЗ, туберкульоз, ВІЛ-інфекція).</li> <li>Травми.</li> <li>Динаміка зростання і статевого розвитку.</li> <li>Наявні захворювань, їх медичне ведення (прийом препаратів).</li> <li>Психоемоційний стан, стреси</li> </ol>	<p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>ФЕГДС, рН-метрія стравоходу, уреазний дихальний тест.</li> <li>Денситометрія кісток.</li> <li>Радіоізотопна остеосцинтиграфія.</li> <li>Дослідження ферментів м'язів — КФК, альдолази, ЛДГ.</li> <li>Консультація спеціалістів (за показаннями) — кардіолога, пульмонолога, гастроентеролога, ортопеда-травматолога, хірурга, інфекціоніста, ендокринолога та ін.</li> </ol>
<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Виявлення загрозливих симптомів дихальної або серцевої недостатності (частота дихання,</li> </ol>	<p align="center"><b>Медичне ведення</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Лікування основного захворювання — причини болю: етіотропне і патогенетичне лікування міокардиту, перикардиту, тяжкого порушення ритму серця, плевриту, пневмонії, езофагіту при опортуністичних інфекціях у стаціонарі; при напруженому пневмотораксі — негайна хірургічна допомога.</li> <li>При м'язово-фасціальному больовому синдромі, костохондриті — руховий спокій, топічні або системні НПЗП, зігрівальні креми або компреси.</li> <li>При межреберній невралгії: на першому етапі — обмеження руху хребта, тверде та рівне ліжко, протинабрякова терапія, НПЗП, вітаміни групи В; на другому етапі після стабілізації стану — обережна мануальна терапія, масаж, лікувальна фізкультура</li> </ol>



3. Причини та диференційна діагностика кардіалгії.

4. Причини та диференційна діагностика болю в грудній клітці при респіраторній патології.

5. Причини та диференційна діагностика болю в грудній клітці при захворюваннях травної системи.

6. Причини та диференційна діагностика болю в грудній клітці кісткового та нервово-м'язового генезу.

7. Інші причини болю у ділянці грудної клітки.

8. Принципи надання медичної допомоги при болю в грудній клітці.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У дитини 5 років, яка хворіє на ГРЗ і лікується вдома, на 5-ту добу захворювання стан погіршився поступово, з'явилися утруднене дихання, біль у грудній клітці справа, що посилюється при глибокому диханні та кашлі; протягом усього захворювання є гарячка (до 39,5 °С). Дитина зростала і розвивалася відповідно до віку. Вакцинована за стандартним календарем. У дитячому садку, що відвідує дитина, є випадки захворювання на грип. Батьки здорові. Об'єктивно: стан тяжкий, дитина дуже в'яла, положення у ліжку напівсидяче, шкіра бліда, періоральний та періорбітальний ціаноз, набряків підшкірної клітковини немає, зів гіперемований, незначні видділення з носа. Периферичні лімфатичні вузли дрібні у ділянці ший. Частота дихання до 42 за 1 хв, утягнення нижніх відділів грудної клітки при диханні. При пальпації грудної клітки патологічних змін і болі не відмічається. Над легень визначається притуплення перкуторного звуку справа нижче кута лопатки, ослаблення дихання над цією ділянкою, над іншими ділянками легень жорстке дихання, вислуховуються вологі хрипи і крепітація. Частота серцевих скорочень 110 за 1 хв, діяльність серця ритмічна, тони серця гучні. Живіт помірно здутий, безболісний, печінка на 1 см виступає з-під краю реберної дуги, селезінка не збільшена. Сечовипускання вільне, випорожнення 1 раз на добу.

*1. Який найбільш імовірний діагноз?*

1. Грип.

2. Міокардит.

3. Пневмонія, плеврит.

4. Пневмонія, пневмоторакс.

*2. Яка тактика медичного ведення дитини на первинному рівні?*

1. Амбулаторне ведення: противірусна терапія, відхаркувальні засоби.

2. Амбулаторне ведення: призначення антибактеріальної терапії всередину, відхаркувальні засоби.

3. Визначити тактику лікування після проведення дослідження загального аналізу крові та сечі, рентгенографії органів грудної клітки.

4. Направити дитину до стаціонару, перед транспортуванням дати їй першу дозу антибіотика.

## 1.12. БІЛЬ У СУГЛОБАХ І КІНЦІВКАХ

*Визначення поняття.* Біль у кінцівках — несприятливі сенсорні або емоційні відчуття, що виникають у будь-якій ділянці рук або ніг. Біль у кінцівках може бути при ураженні суглобів, кісток, м'яких тканин і шкіри.

Артралгія (грец. *arthron* — суглоб, *algia* — біль) — біль у суглобі різної етіології без набряку або інших симптомів артриту. Наявність артралгії не обов'язково є ознакою артриту (запалення суглоба). Артралгії можуть викликати такі причини, як: отенденіт (запалення сухожилля); бурсит (запалення суглобової сумки); травми, викликані механічним впливом на суглоби (розриви зв'язок або хрящів), а також різноманітні позасуглобові захворювання (фіброміалгія, грип тощо).

Артрити — різноманітні за походженням запальні захворювання суглобів, при яких уражаються синовіальна оболонка, суглобовий хрящ, капсула суглоба та інші його елементи. За розповсюдженням розрізняють моноартрит (ураження одного суглоба), олігоартрит (ураження до 4 суглобів включно), поліартрит (ураження 5 суглобів і більше).

*Епідеміологія.* Серед скарг у дітей скелетно-м'язовий біль у кінцівках виявляється часто. Згідно з даними популяційного дослідження, 16 % школярів скаржаться на біль у кінцівках. Біль у кістках і суглобах може бути пов'язаний з безліччю причин (автоімунні процеси, інфекції, обмінні порушення, юнацький епіфізоліз, аваскулярний некроз кістки, алергія, травми та ін.). Сьогодні захворювання кісток і суглобів входять в єдину групу ревматичних хвороб, яка представлена великою кількістю нозологічних форм (більше 100 найменувань), що об'єднують хвороби запального та дистрофічного характеру; вони виявляються з частотою 1,58 на 1000 дитячого населення на рік.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Основні причини болю в кінцівках у дітей: ревматичні й інші запальні захворювання (ювенільний ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, дерматоміозит, поліартеріїт, васкуліти, склеродермія, пурпура Шенлейна — Геноха та ін.); серонегативні спондилоартропатії (псоріатичний артрит, реактивні артрити тощо); інфекційні захворювання (остеомиєліт, бактеріальні, вірусні, грибкові артрити, туберкульоз кісток та ін.); вроджені й метаболічні захворювання (мукополісахаридози, хвороба Фабрі тощо); травми; остеохондропатії (хвороба Пертеса, хвороба Осгуда — Шляттера та ін.); неопластичні процеси (лейкемія, лімфома, остеосаркома та ін.); захворювання системи крові (гемofilія, гемоглобінопатії); травми; інші захворювання та синдроми (фіброміалгія, біль росту та ін.).

За наявності запального процесу у суглобі поява болю пов'язана з порушенням тканинного метаболізму і нагромадженням у синовіальній оболонці та періартикулярних тканинах продуктів, що подразнюють чутливі рецептори закінчення. При дистрофічних захворюваннях суглобів виникнення відчуття болю зумовлене, головним чином,

механічним подразненням синовіальної оболонки остеофітами, їх уламками, фрагментами некротизованого хряща. У патогенезі больового синдрому при функціональних артралгіях (вегетосудинна дистонія, психогенна фіброміалгія, артралгія, пов'язана із метеорологічними коливаннями) відіграє велику роль судинний компонент (порушення кровопостачання суглоба) і надчутливість (гіпералгезія) рецепторної системи в ділянці суглобів.

Алгоритм диференційної діагностики артралгій (артриту) у дитини потребує мультидисциплінарного підходу, ретельного клінічного та лабораторно-інструментального обстеження. Диференційна діагностика захворювань опорно-рухового апарату у дітей становить чималі труднощі через різноманітність клінічних варіантів; у зв'язку зі зміною характеру та перебігу запальних захворювань під впливом антибіотиків та інших препаратів; частий розвиток різних травматичних ушкоджень; наявність зон росту та особливості реактивності зростаючої кісткової тканини, що часто призводить до розвитку пластичних деформацій, дистрофічних і атрофічних розладів при недостатньому кровопостачанні скелета; велику варіабельність вроджених диспластичних процесів (вад розвитку кістки).

Ювенільний ревматоїдний артрит (ЮРА) — хронічне запальне захворювання суглобів у дітей до 16 років, що характеризується прогресуючим перебігом і супроводжується залученням внутрішніх органів, нерідко закінчується інвалідизацією. Можливі дві основні форми — суглобова і суглобово-вісцеральна у співвідношенні 65–70 і 35–30 % відповідно. Уражаються зап'ястково-п'ясткові, проксимальні та дистальні міжфалангові суглоби кисті, променезап'ясткові, ліктьові, плечові, плюсофалангові та гомілковостопні, колінні (часто) і тазостегнові (на пізніх стадіях), скронево-нижньощелепні суглоби, шийний відділ хребта.

Суглобово-вісцеральна, або системна, форма ЮРА, включає 5 ознак: тривка висока гарячка, мультиформний алергічний висип, лімфаденопатія, гепатолієнальний синдром, артралгії (артрит). Синдром Стілла — один з варіантів суглобово-вісцеральної форми ЮРА, хронічний поліартрит у дітей з вираженою загальною реакцією. Хвороба починається у віці 2–4 років. Відмічаються періодична або тривала гарячка, генералізоване, безболісне збільшення периферичних лімфатичних вузлів (спочатку дрібних, пізніше — великих), збільшення селезінки, перикардит і плеврит, симетрична набряклість суглобів із запаленням періартикулярних тканин та її проліферацією.

Діагностичні критерії при ЮРА: клінічні — артрит тривалістю 3 міс. і більше; артрит іншого суглоба, який виник через 3 міс. і пізніше; симетричне ураження дрібних суглобів; контрактури суглобів; тендосиновіт або бурсит; м'язова атрофія; ранкова скутість; ревматоїдне ураження очей; ревматоїдні вузлики, випіт у порожнину суглобів. Лабораторні та інструментальні критерії: в аналізах крові — збільшення ШОЕ, нормоцитарна нормохромна анемія, наявність ревматоїдного фактора (80–85 % випадків), виявлення антинуклеарних антитіл (30 % випадків), позитивні дані біопсії синовіальної оболонки. При рентгенологічному до-

слідженні: крайові ерозії суглобових поверхонь, звуження суглобової щілини, остеопороз епіфізів, кісти, на пізніх стадіях — руйнування епіфізів, підвивихи, анкілози, порушення росту кісток, ураження шийного відділу хребта. Залежно від кількості виявлених позитивних ознак визначають ступінь імовірності наявності захворювання (при обов'язковій наявності артриту): 3 ознаки — ймовірний ЮРА, 8 ознак — класичний ЮРА.

Синдром Вісслера — Фанконі (алергічний сепсис) — ювенільний хронічний артрит, що може бути самостійним захворюванням або дебютом ЮРА, спостерігається у дітей шкільного віку. Характеризується тривалою переміжною гарячкою, що з'являється при розвитку алергічної реакції на відносно легку бактеріємію (слабовірулентні стафілококи і стрептококи), рецидивними висипаннями уртикарного характеру на шкірі обличчя, грудей, кінцівок. Можливі артралгії, артропатії ревматоїдного типу зі схильністю до деформації суглобів, міокардит, пневмонія.

Гостра ревматична гарячка — токсико-імунологічне системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцево-судинній системі, яке розвивається у зв'язку з гострою інфекцією, викликаною бета-гемолітичним стрептококом групи А. Частіше хворіють діти у віці 7–15 років у вигляді минушого олігоартриту, рідше моноартриту. Характерні сильні симетричні болі у великих і середніх суглобах (колінних і гомілковостопних), набряклість, гіперемія шкіри у ділянці суглобів, різке обмеження рухів. Ураження суглобів часто поєднується з кардитом, але може бути ізольованим. Діагностичні критерії ревматизму (Киселя — Джонса — Нестерова) — наявність 2 великих, або 1 великого і 2 малих критеріїв. Великі критерії: кардит, поліартрит, хорея, кільцеподібна еритема, підшкірні вузлики. Малі критерії: попередній ревматична гарячка або ревматичний порок серця, артралгії, гарячка, гострі фазові реакції (підвищення ШОЕ, лейкоцитоз, поява С-реактивного білка, подовження інтервалу PQ на ЕКГ). Діагноз малоімовірний за відсутності вказівок на недавню стрептококову інфекцію (підвищення титрів антистрептолізину (АСЛ-О) або інших протистрептококових антитіл, виділення із зівя стрептокока групи А, нещодавно перенесена скарлатина).

Реактивні артрити (реактивні артропатії) — запальні негнійні захворювання суглобів, що розвиваються внаслідок імунних порушень після позасуглобових інфекцій, частіше при урогенітальній, кишковій інфекціях (сальмонели, шигели), ієрсиніозі. Класичним проявом реактивного артриту є хвороба Рейтера або уретро-окуло-синовіальний синдром, що найчастіше пов'язують із *Chlamydia trachomatis*. Хвороба Рейтера характеризується класичною тріадою клінічних симптомів: уретрит, кон'юнктивіт, артрит. Характерний асиметричний олігоартрит, рідше — поліартикулярний варіант артриту. Артрит перебігає з вираженою больовою реакцією, дефігурацією суглобів і періартикулярним набряком м'яких тканин, підвищенням місцевої температури, гіперемією шкіри над суглобом. Діагностика реактивного артриту ґрун-

тується на клініко-анамнестичних даних, включаючи наявність характерного суглобового синдрому, пов'язаного з інфекційним процесом. Для ідентифікації тригерних інфекцій використовують різні мікробіологічні, імунологічні та молекулярно-біологічні методи.

Постреспіраторний (носоглотковий) артрит характеризується запальним ураженням суглобів після інфекції носоглотки, частіше стрептококової етіології. Діагностичні критерії: інтервал між інфекцією і артритом 1–4 тиж., ураження великих, середніх суглобів за типом моно-, олігоартриту. У крові — зростання титрів антистрептококових антитіл, підвищення ШОЕ, гострофазових показників та ін. Відновлення функції опорно-рухового апарату спостерігається після санації хронічних вогнищ інфекції.

Вірусний артрит — запальне захворювання суглобів, зумовлене вірусною інфекцією. Найчастіше вірусні артрити викликаються вірусами краснухи, гепатиту В і С, парвовірусом В<sub>19</sub>, рідше вірусами кору, віспи, ентеровірусами, аденовірусами, вірусами герпесу, Т-лімфотропним вірусом людини типу І. Діагностика ґрунтується на зв'язку з вірусною інфекцією. Клінічна картина частіше представлена артралгіями, ніж артритами. Клінічні симптоми спостерігаються протягом 1–2 тиж. і зникають без залишкових явищ.

Артрит при краснусі розвивається найчастіше одночасно з генералізованим плямисто-папульозним висипом, рідше — за кілька днів до висипу. Уражаються переважно суглоби зап'ястка, дрібні суглоби рук (проксимальні та дистальні міжфалангові суглоби), рідше колінні, ліктьові суглоби. Артрити, що супроводжуються лімфаденопатією, проявляються болем, набряком, почервонінням шкіри, порушенням функції суглобів. Артрит зазвичай піддається оборотному розвитку протягом 2–3 тиж. При рентгенографії суглобів патологічні зміни не виявляються. У загальному аналізі крові: лейкопенія, відносний лімфоцитоз, збільшення ШОЕ.

Артрит при вірусному гепатиті В з'являється зазвичай у переджовтяничний період і зникає в розпал жовтяниці. Характерними є раптова поява болю, скутості, гіперемії шкіри у ділянці уражених суглобів. При рентгенологічному дослідженні суглобів патології не виявляється. Загальний аналіз крові: лейкопенія, помірне збільшення ШОЕ. При вірусному гепатиті С артрит є одним з проявів активації автоімунних процесів.

Для епідемічного паротиту характерний гострий асиметричний мігруючий артрит із болем, скутістю, випотом, шкірною еритемою з переважним ураженням колінних, гомілковостопних, рідше плечових, ліктьових суглобів і суглобів кисті. Ураження суглобів розвивається через 4 тиж. від початку хвороби.

При аденовірусній інфекції переважно уражаються колінні суглоби. Одночасно з артритом відмічаються: катаральні явища, гарячка, міалгія, загальна слабкість. В аналізі крові — підвищення титрів антитіл до аденовірусу.

Алергічний артрит (поліартрит) — один із проявів підвищеної чутливості організму до чужорід-

ного антигену. Захворювання розвивається відразу після введення (зазвичай повторного) сироватки або лікарського препарату або через 4–12 днів. Переважно уражаються великі суглоби, суглобовий синдром при цьому має моно- або олігоартикулярний характер. Поряд з артритом можуть спостерігатися прояви кропив'янки, набряку Квінке, багатоформна ексудативна еритема, а у тяжких випадках — токсичний епідермальний некроліз (синдром Лайєлла). При лабораторному дослідженні відсутні значні зміни ШОЕ і гострофазових показників, характерна еозинофілія. Діагноз алергічного артрити (поліартриту) встановлюють дитячий алерголог і кардіоревматолог.

При хворобі Лайма (кліщовий бореліоз) уражаються шкіра, суглоби і нервова система. Гостра фаза захворювання характеризується артралгією і міалгією, а пізня стадія — артритом, що частіше виникає в одному або кількох великих суглобах, однак можливе залучення в процес і дрібних суглобів. При прогресуванні хвороби може формуватись анкілоз. Діагностика ґрунтується на даних анамнезу: перебування в ендемічній зоні, наявність факту укусу кліща. Підтверджують діагноз серологічні дослідження — виявлення антитіл до *Borrelia burgdorferi*.

Бактеріальний (септичний) артрит — швидко прогресуюча патологія, зумовлена безпосередньою інвазією суглоба гноєтворними мікроорганізмами. Клінічна картина характеризується гострим початком з інтенсивним болем, набряком, гіперемією шкіри і гіпертермією ураженого суглоба, гарячкою. У периферичній крові лейкоцитоз, нейтрофіліоз зі зрушенням лейкоцитарної формули вліво і значне підвищення ШОЕ. Необхідна рентгенографія суглоба для виключення остеомиєліту.

Туберкульозний артрит — частий прояв позалегенового туберкульозу, частіше — це моноартрит колінного або кульшового суглоба, є результатом деструкції кісток, характеризується підвищенням температури тіла, інтоксикацією, локальними змінами у суглобі. На користь діагнозу свідчать контакт із хворим на туберкульоз, позитивна проба Манту. При ВІЛ-інфекції ризик захворювання на туберкульоз значно підвищується, а за умови імунодефіциту проба Манту при туберкульозі може бути негативною. Необхідні рентгенографія суглоба, дослідження пунктату та інші дослідження, що можуть виявити збудника туберкульозу.

Травматичний артрит виникає при забитті суглоба, фізичному навантаженні, що перевищує фізіологічні межі. Частіше уражаються колінний, ліктьовий, плечовий, гомілковостопний суглоби. З'являються біль, припухлість, нерідко виникає гемартроз. В аспіраті суглобового випоту може відмічатися кров'янисте забарвлення, при тяжких ушкодженнях суглобових тканин — навіть згустки крові.

Для псоріатичного артрити (псоріатична артропатія) характерно ураження дистальних міжфалангових суглобів кистей і стоп, у поєднанні з трофічними змінами відповідних нігтьових пластинок. Характерні одночасне ураження всіх суглобів одного й того ж пальця, дефігурація пальців, баг-



ряно-синюшне забарвлення шкіри над ураженими суглобами, розвиток остеолітичного процесу, залучення крижово-клубових зчленувань (сакроілеїт) і хребта (спондилоартрит).

На хворобу Легга — Кальве — Пертеса (остеохондроз, або некроз головки стегна) у переважній більшості випадків страждають хлопчики віком 3–14 років. Ранніми проявами хвороби є періодичний біль у колінному і кульшовому суглобах, наявність згинально-розгинальної контрактури стегна і порушення ротаційних рухів. Рентгенологічними ознаками I стадії хвороби є розширення і ущільнення тіні м'яких тканин, що оточують тазостегновий суглоб, остеопороз кісток кульшового суглоба і кісток таза, неоднорідність, плямистість епіфіза і шийки стегна, сплюснення сферичного контуру епіфіза.

Хвороба Осгуда — Шляттера (остеохондропатія горбистості великогомілкової кістки) — асептичне руйнування горбистості та ядра великогомілкової кістки у ділянці коліна (на передній поверхні), що виникає на тлі їх хронічного травмування в період інтенсивного росту скелета. Трапляється переважно у хлопчиків-підлітків. Клінічно відзначається локальний біль у ділянці нижньої частини коліна, біль у колінному суглобі при ходьбі, натисканні або присіданні, набряк і неприємні відчуття у ділянці коліна. Рентгенологічно визначаються фрагментація, розпушення зони росту, зменшення в розмірі апофіза горбистості великогомілкової кістки.

Хвороба Келлера I (остеохондропатія човноподібної кістки стопи) починається з появи болю у ділянці тильної поверхні стопи, кульгавості, припухлості на рівні човноподібної кістки. Хвороба Келлера II (остеохондропатія головки плеснових кісток) проявляється болем в основі II–III пальців стопи, що посилюється при ходьбі та пальпації, припухлості без ознак запалення.

«Біль зростання» — нічний біль (або під час відпочинку), що виникає у ділянці нижніх кінцівок без вказівки на перенесену травму, інфекції, алергічні захворювання. Як правило, це несильний періодичний біль, що з'являється не частіше ніж 1–2 рази на тиждень, або навіть 1 раз на місяць. Виникнення болю пов'язують із великим навантаженням на недостатньо міцні кістки та м'язи. Частіше трапляється в осіб віком від 4 до 19 років. Біль зменшується і зникає при заспокоєнні дитини або при проведенні масажу ніг або ділянки коліна. Якщо біль стає сильним або постійним, це потребує виключення усіх інших причин болю в кінцівках, включаючи усі перераховані артрити, артропатії, остеохондропатії, плоскостопість та ін.

При обстеженні дитини з артралгією або артритом потрібно звернути увагу на такі критерії: початок захворювання; термін виникнення — швидкий або поступовий; які суглоби уражені; чи зберігалися симптоми постійно або на деякий час зникали; наявність набряку навколо суглобових тканин; зміна форми суглоба і почервоніння шкіри або тільки біль. Велике значення має сімейний анамнез.

При обстеженні уважно оглядають кожний суглоб, відзначають ознаки артрити — почервонін-

ня шкіри, місцеве підвищення температури, набряк навколосуглобових тканин, а також збільшення суглоба, деформацію, обмеження рухів, біль, випіт у порожнину суглоба.

Диференційно-діагностичні параклінічні методи дослідження при артритих (артропатіях) включають: загальний аналіз крові, гострофазові показники, загальний аналіз сечі; спеціальні дослідження крові — антинуклеарні антитіла, АСЛ-О, рівень ЦІК, імуноглобулінів, бактеріальний посів крові; рентгенографія суглобів; дослідження синовіальної рідини з бактеріальним посівом; серологічні або прямі методи дослідження для визначення збудника інфекції; за показаннями проводять артроскопію, біопсію, сцинтиграфію кісток, а також рентгенографію суглобів, кісток, КТ, МРТ, УЗД суглобів.

*Принципи надання медичної допомоги.* Вибір тактики лікування болю в кінцівках, артритів і артралгій у дітей залежить від основного захворювання, що його викликало. Патогенетичне лікування безпосередньо суглобового синдрому — призначення НПЗП (ібупрофен, диклофенак, напроксен та ін.), що діють протизапально і усувають біль. Ерадикація мікробного збудника — антибактеріальна терапія необхідна при артритих бактеріальної природи, остеомиєліті, гнійних інфекціях м'яких тканин. Вибір емпіричної антибактеріальної терапії залежить від найбільш імовірного збудника, цілеспрямована антибактеріальна терапія — при уточненні збудника. Глюкокортикостероїди (метилпреднізолон), імуносупресивна терапія, лікування цитостатиками необхідні при тяжкому перебігу аутоімунних і токсико-імунних артритів. Місцева терапія потрібна для збереження функції суглобів.

Лікування дітей з ЮРА залежить від клінічної форми захворювання, ступеня тяжкості та відповіді на терапію. Діти із системним артритом потребують призначення комбінованої протизапальної терапії, зокрема широко застосовуються НПЗП і ГКС. До лікарських засобів, що модифікують перебіг ЮРА, належать метотрексат, сульфасалазил, лефлуномід. Лікування поліартриту при гострій ревматичній гарячці включає призначення препаратів для ерадикації  $\beta$ -гемолітичного стрептокока групи А (бензилпеніцилін, потім біцилін-5), НПЗП та симптоматичної терапії; при тяжкому перебігу з кардитом і серозитом — ГКС, у деяких випадках — препарати хінолінового ряду. Показана госпіталізація протягом перших 2–3 тиж. захворювання, продовження лікування в ревматологічному санаторії, потім — диспансерне спостереження і профілактика. Вторинна профілактика здійснюється введенням біциліну-5. При синдромі Рейтера застосовують етіотропну протихламідийну терапію макролідами, патогенетичну та симптоматичну терапію. При артриті, пов'язаному із кишковою інфекцією, застосовується терапія, спрямована на конкретний збудник. Етіотропна терапія постреспіраторного (носоглоткового) артрити та іншого бактеріального артрити — антибактеріальна терапія (пеніциліни, цефалоспорини, макроліди), санація хронічних вогнищ інфекції. При хворобі Лайма, залежно від стадії хвороби,



використовують специфічну антибіотикотерапію антибіотиками пеніцилінового ряду пролонгованої дії. Лікування вірусних артритів полягає у лікуванні основного захворювання. В основу лікування алергічного артриту входить застосування антигістамінних препаратів.

При хворобі Легга — Кальве — Пертеса консервативне лікування полягає в поліпшенні кровопостачання і забезпеченні повного спокою ураженої ділянки кістки (манжетне витягування, міліці) та стимуляції відновних процесів. Широко застосовуються фізіотерапія, масаж і лікувальна гімнастика. Хірургічне лікування — ремодулюючі операції для відновлення положення головки стегна у вертлюжній западині. Терапія хвороби Осгуда — Шляттера — зниження до мінімуму фізичних навантажень, застосування фізіотерапевтичних методів лікування, після гострого періоду — фізичні вправи, що підсилюють м'язи стегна. Пацієнтам слід уникати стрибків, бігу, стояння на колінах, присідань, занять травматичними видами спорту. У тяжких випадках застосовують іммобілізацію. При хворобі Келлера I і II іммобілізація стопи на строк до одного місяця, у подальшому — виключення бігу, стрибків і тривалої ходьби, харчування і медикаментозні засоби, що покращують обмін кальцію і фосфору.

У лікуванні псоріатичного артриту використовуються НПЗП і фізіотерапію; при тяжких формах застосовуються імунодепресанти, можливе внутрішньосуглобове введення ГКС.

У табл. 17 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення основних причин болю в кінцівках.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «біль у кінцівках», «артралгія», «артрит».
2. Причини та механізми виникнення болю в кінцівках різного генезу.
3. Алгоритм диференційної діагностики артритів.
4. Алгоритм диференційної діагностики артралгій.
5. Алгоритм диференційної діагностики болю в кінцівках, що не пов'язаний із суглобами.
6. Принципи надання медичної допомоги дітям із болем у кінцівках.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* П'ятнадцятирічна дівчинка звернулася до сімейного лікаря зі скаргами на біль у суглобах непостійного мігруючого характеру, слабкість, стомлюваність, субфебрильне підвищення температури тіла, задишку при фізичному навантаженні, перебої та почуття «завмирання» серця. Скарги виникли 2 тиж. тому після перенесення гнійної ангіни (лікувалася вдома, антибіотик не приймала, пішла до школи на четвертий день) і

поступово наростали. Дівчинка зростала і розвивалася за віком, хворіла на ангіну 2–3 рази на рік. Спортом не займається, травм не було. Батьки і брат здорові, спадковість не обтяжена. Алергологічний анамнез не обтяжений. Останнім часом в контакті з хворими людьми не була. Об'єктивно: температура тіла 37,5 °С, загальний стан тяжкий. Шкіра бліда, волога, рум'янець на щоках. Є припухлість обох колінних і гомілковостопних суглобів, при пальпації вони горячі та болючі, помірні набряки га гомілках. Периферичні лімфатичні вузли дрібні та безболісні. Частота дихання 24 за 1 хв, дихання ослаблене, вислуховується невелика кількість негучних, дрібнопухирчастих хрипів у нижніх відділах обох легенів. Частота серцевих скорочень 88 за 1 хв, перкуторно виявляється розширення меж серцевої тупості вліво та вправо, вислуховується ослаблення першого тону на верхівці, акцент II тону на легеневої артерії, систолічний шум з максимумом на верхівці, що проводиться в ліву пахвову ділянку, діяльність серця аритмічна. Артеріальний тиск 110/70 мм рт. ст. Живіт м'який. Печінка виступає з-під реберної дуги на 3 см, край заокруглений, рівний, злегка болючий при пальпації. Селезінка не пальпується. Сечовипускання та випорожнення без особливостей.

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Гостра респіраторна вірусна інфекція.
2. Гостра ревматична гарячка.
3. Ювенільний ревматоїдний артрит.
4. Пневмонія.

*2. Яка тактика медичного ведення дитини на первинному рівні?*

1. Призначити додаткове обстеження для підтвердження діагнозу — загальний аналіз крові та сечі, С-реактивний білок, АСЛ-О.
2. Лікувати вдома: призначити антибіотики пеніцилінового ряду і НПЗП.
3. Направити на консультацію до кардіолога.
4. Направити дитину для лікування у стаціонарі.

## 1.13. ГЕПАТОМЕГАЛІЯ

*Визначення поняття.* Гепатомегалія (грец. *hēpar* — печінка, *tegas* — великий) — патологічне збільшення розмірів печінки.

У деяких випадках гепатомегалія може бути виявлена вже при огляді як пухлиноподібне утворення у правому підребер'ї та в епігастральній ділянці, що зміщується при диханні. Зазвичай збільшення розмірів печінки виявляється при пальпації — край печінки виступає з-під краю правої реберної дуги більше, ніж повинен за віковою нормою, або пальпується край печінки в епігастральній ділянці (внаслідок збільшення лівої частки). Проте слід враховувати, що результати пальпації краю печінки можуть залежати не тільки від її розмірів, а і від висоти стояння купола діафрагми та інших факторів, що зміщують цей орган. Наприклад, гепатомегалію можуть симулювати емфізема легенів, піддіафрагмальний абсцес, діафрагмальна грижа,

Таблиця 17. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих при болю в кінцівках

<p>Біль у кінцівках — несприятливі сенсорні або емоційні відчуття, що виникають у будь-якій ділянці рук або ніг.</p> <p>Артралгія — біль у суглобі різної етіології без набряку або інших симптомів артриту.</p> <p>Артрит — різноманітні за походженням запальні захворювання суглобів, при яких уражаються синовіальна оболонка, суглобовий хрящ, капсула суглоба та інші його елементи</p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Огляд кінцівок і кожного суглоба, оцінка форми, кольору і температури шкіри, набряку, рухової активності, виявлення джерела болю.</li> <li>2. Виявлення загальних симптомів інтоксикації, наявність гарячки, сильний головний біль.</li> <li>3. Огляд шкіри, оцінка висипки.</li> <li>4. Об'єктивне обстеження для виявлення системних захворювань сполучної тканини, патології внутрішніх органів, інфекцій, стигм дизембріогенезу.</li> <li>5. Артеріальний тиск</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<p><b>Артрит:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— ревматоїдний — ЮРА, системний червоний вовчак, системна склеродермія, ювенільний анкілозуючий спондилоартрит;</li> <li>— гостра ревматична гарячка;</li> <li>— реактивний — хламідійна інфекція, ієрсиніоз;</li> <li>— вірусні інфекції (краснуха, епідпаротит, вірусні гепатити В і С, аденовірусна та ін.);</li> <li>— бактеріальні інфекції: септичний, хвороба Лайма, туберкульоз, стафілококова інфекція носоглотки;</li> <li>— інші — алергічний, при геморагічному васкуліті, при псоріазі, гемофілії, лейкозі, при спадкових синдромах порушення сполучної тканини (Нунан, Елерса — Данлоса), як побічна дія ліків (карбамазепін);</li> <li>— хвороба Легга — Кальве — Пертеса, юнацький епіфізіоліз головки стегна, хвороба Осгуда — Шляттера, хвороба Келлера I і II;</li> <li>— травми — переломи кісток, менісків та зв'язкового апарату;</li> <li>— гнійна інфекція кісток і м'яких тканин — остеомиєліт, абсцес м'яких тканин, флегмона та ін.;</li> <li>— пухлини: саркома Юінга, рабдоміосаркома;</li> <li>— м'язова дистрофія Дюшена;</li> <li>— спадкова прогресуюча невропатія;</li> <li>— тенденіт (запалення сухожилля); бурсит (запалення суглобової сумки); травми, викликані механічним впливом на суглоби (розриви зв'язок або хрящів);</li> <li>— інтоксикація при інфекціях (грип тощо);</li> <li>— плоскостопість;</li> <li>— «біль зростання»</li> </ul>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, гострофазові показники (ШОЕ, С-реактивний білок), загальний аналіз сечі.</li> <li>2. Рентгенографія уражених суглобів, кісток.</li> <li>3. УЗД ураженого суглоба (суглобів) кінцівки</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. КТ при ураженні кісток; МРТ при ураженні м'яких тканин, саркомі.</li> <li>2. ЕКГ, УЗД серця та внутрішніх органів.</li> <li>3. Спеціальні дослідження крові: антинуклеарні антитіла, антитіла до циклічного цитрулінового пептиду, АСЛ-О, рівень імуноглобулінів, бактеріальний посів крові, HLA B27 (характерний для реактивного артриту).</li> <li>4. Виявлення збудників інфекцій прямими та непрямими методами.</li> <li>5. Дослідження синовіальної рідини з бактеріальним посівом.</li> <li>6. Денситометрія, сцинтиграфія кісток.</li> <li>7. Консультація та нагляд кардіолога, ортопедатравматолога, хірурга, інфекціоніста, фізіотерапевта, невропатолога, онкогематолога та ін.</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Початок захворювання; термін виникнення артриту (артралгії) — швидкий або поступовий; які суглоби уражені; зберігалися симптоми постійно або на деякий час зникали; наявність набряку навколо суглобових тканин; зміна форми суглоба і почервоніння шкіри або тільки біль.</li> <li>2. Динаміка суглобового синдрому і супровідних симптомів (гарячка, висипка, пітливість, лімфаденопатія, кровотечі та ін.).</li> <li>3. Епіданамнез (туберкульоз, ВІЛ-інфекція, вірусні гепатити, хвороби Лайма, гострих вірусних і дитячих інфекцій).</li> <li>4. Перенесені та наявні інфекції, хвороби, прийом медикаментів.</li> <li>5. Алергологічний, сімейний анамнез (щодо ураження сполучної тканини, спадкових захворювань, псоріазу).</li> <li>6. Рухова активність, заняття спортом, травми</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Неспецифічне лікування артриту і артралгії різного генезу (НПЗП).</li> <li>2. При виявленні основного захворювання, що супроводжується артритом, — його стандартне етіотропне і патогенетичне лікування, лікування і нагляд кардіолога: ЮРА — НПЗП, у тяжких випадках ГКС, імуносупресивна терапія цитостатиками: гостра ревматична гарячка — бензилпеніцилін, біцилін-5, НПЗП, при тяжкому перебігу — ГКС, у деяких випадках — препарати хінолінового ряду.</li> <li>3. При реактивному артриті, септичному артриті — антибактеріальна терапія (вибір залежить від етіологічного чинника).</li> <li>4. При туберкульозному артриті — протитуберкульозна поліхіміотерапія.</li> <li>5. При хворобі Пертеса, хворобі Осгуда — Шляттера, хворобі Келлера I і II — нагляд ортопедатравматолога, консервативне лікування полягає в забезпеченні повного спокою ураженої ділянки кістки (за потреби — іммобілізація) та стимуляції відновних процесів, фізіотерапія, масаж і лікувальна гімнастика.</li> <li>6. При м'язовій дистрофії Дюшена та прогресуючій нейродеградації — нагляд невролога, фізіотерапія.</li> <li>7. При псоріатичному артриті використовують НПЗП і фізіотерапію; при тяжких формах застосовуються імунодепресанти, можливе внутрішньосуглобове введення ГКС</li> </ol>

пневмоперитонеум та ін. Розміри печінки можна оцінити при перкусії за методом Курлова. Середні розміри печінки у дітей в нормі по правій середньоключичній лінії варіюють від 5 см у віці 1–3 років до 9 см у віці після 12 років. Більш точно розміри печінки можна оцінити за даними УЗД та КТ. При об'єктивному обстеженні важливо охарактеризувати не тільки розміри печінки, а також її щільність, еластичність, однорідність, стан краю.

**Епідеміологія.** Гепатомегалія є симптомом багатьох захворювань; може бути ізольованою, але часто поєднується із спленомегалією.

**Причини виникнення та механізми розвитку.** Існує кілька механізмів збільшення розмірів печінки, проте при деяких захворюваннях вони можуть поєднуватися:

1. Ураження гепатоцитів внаслідок запалення або токсичної дії — вірусні гепатити А, В, С та ін.; у новонароджених дітей гепатити, викликані токсоплазмозом, герпесом, цитомегаловірусом та ін.; абсцес печінки (амебний, бактеріальний); токсокароз, шистосомоз, ехінококоз, автоімунний гепатит; токсичний гепатит — медикаменти (сульфаніламід, НПЗП, протитуберкульозні, антиретровірусні, інші протівірусні, протисудомні препарати), отрунті гриби, алкоголь та інші токсичні речовини (миш'як, фосфор, пестициди, хлоровані вуглеводні — компоненти нафти, альдегіди, феноли, інсектициди);

2. Інфільтрація — жирова дистрофія печінки (при цукровому діабеті, тривалому парентеральному живленні та ін.); накопичення метаболітів — глікогенози, мукополісахаридози, хвороба Гоше, Німана — Піка, гангліозидоз  $G_{M1}$ , амілоїдоз, порфірії, хвороба Вільсона — Коновалова, гемохроматоз, дефіцит  $\alpha 1$ -антитрипсину;

3. Злоякісні та доброякісні проліферативні процеси — гепатобластома, гепатоцелюлярна карцинома, метастази, гістіоцитоз, гемангіома, лейкоз, хронічна гранульозна хвороба, вогнища екстрамедулярного кровотворення;

4. Застій крові — при серцевій недостатності; синдром Бадда — Кіарі, порушення венозного відтоку (тромбоз, стискання, ушкодження вен);

5. Порушення виведення жовчі (обструктивний холестази) — атрезія жовчовивідних шляхів, муковісцидоз, синдром Алажілля, хвороба Байлера.

**Алгоритм диференційної діагностики.** Поширеною причиною гепатомегалії є гепатит — дифузне запалення печінки інфекційного або токсичного генезу, буває автоімунним (рідко). Гепатит може бути гострим і хронічним. Гострий гепатит часто проявляється жовтяницею, яка, в свою чергу, зумовлена гіпербілірубінемією. Існують вірусні гепатити і без жовтяниці (наприклад, вірусний гепатит С). Початок гострих вірусних гепатитів може супроводжуватися грипоподібним синдромом — підвищенням температури тіла, головним болем, загальним нездужанням, ломотою в тілі. При гепатиті може виникати біль у правому підребер'ї (внаслідок розтягування оболонки печінки або пов'язаний із процесами у жовчному міхурі та підшлунковій залозі), який характеризують як тупий і тривалий, ниючий або нападаподібний, що віддає в праве плече і праву лопатку. Такі симптоми

гепатиту, як темна сеча і світлий кал, зумовлені гепатоцелюлярним холестазом. У новонароджених і малолітніх гепатит може бути одним з проявів генералізованої інфекції (сепсису, групи TORCH). Для встановлення діагнозу токсичного гепатиту необхідні дані про контакт з гепатотоксичними речовинами (отрути, алкоголь та ін.) або медикаментами.

Для хронічного гепатиту В або С характерні невмотивована слабкість, головний біль, астенія, важкість у правому підребер'ї, диспепсичні розлади. Виходом хронічного гепатиту можуть бути цироз печінки і портальна гіпертензія, печінкова недостатність, у дорослих — гепатоцелюлярна карцинома (у 10 % дорослих із хронічним вірусним гепатитом С). Для виявлення ступеня ураження тканини печінки за показаннями проводиться біопсія цього органа з гістологічним дослідженням отриманого матеріалу.

Хронічний автоімунний гепатит — рідкісне захворювання, характеризується незавершеним запаленням печінки нез'ясованої етіології, хронічним перебігом, перипортальним або більш розповсюдженим запальним процесом, гіперглобулінемією, наявністю автоантитіл; відмічається позитивна реакція на імуносупресивну терапію.

Лабораторні зміни при гепатиті: підвищення рівня білірубину (частіше, за рахунок як прямої, так і непрямой фракції); збільшення рівня трансаміназ (характеризують цитоліз); підвищення рівня  $\gamma$ -глутамінтрансферази, лужної фосфатази (характеризують холестази); зміни лабораторних показників, що характеризують порушення білковосинтетичної функції печінки (диспротеїнемія, гіпокоагуляція); розлад метаболічних процесів (порушення жирового, вуглеводного, електролітного обміну та обміну жиророзчинних вітамінів). Діагностика етіології інфекційного гепатиту базується на виявленні збудників непрямыми (серологічними) і прямими (виявленням антигенів або генетичного матеріалу за допомогою ПЛР) методами.

Запальна реактивна гепатомегалія без явних клінічних і лабораторних ознак гепатиту (немає гіпербілірубінемії, цитолізу, холестази) може бути при деяких інфекціях, наприклад, при мононуклеозі, ВІЛ-інфекції (у ранньому віці) та ін.

Синдром Рея — гостра печінкова енцефалопатія з жировою дегенерацією внутрішніх органів, переважно печінки. Виникає у дітей на тлі лікування гарячки при вірусних інфекціях (грип, кір, вітряна віспа та ін.) препаратами, що містять ацетилсаліцилову кислоту. Механізм розвитку пов'язаний із генералізованим ушкодженням мітохондрій внаслідок інгібування окисного фосфорилювання і порушення  $\beta$ -окиснення жирних кислот. Через 5–6 днів після початку вірусного захворювання (при вітряній віспі — на 4–5-й день після появи висипань) раптово розвиваються нудота і нестримне блювання, що супроводжується зміною психічного статусу (від легкої загальмованості до глибокої коми або психомоторного збудження). У дітей до 3 років основними ознаками хвороби можуть бути порушення дихання, сонливість і судоми, а у дітей першого року життя відзначається напруження великого тім'ячка. За відсутності адекватної терапії



характерне стрімке погіршення стану хворого: швидкий розвиток коми, судом, зупинка дихання. Супроводжується гіперамоніємією, підвищенням рівня трансаміназ у сироватці крові при нормальному рівні білірубину.

Жирова інфільтрація печінки (стеатоз, жировий гепатоз) — найбільш розповсюджений гепатоз, при якому в печінкових клітинах накопичується жир. Причини стеатозу: порушення обміну речовин (цукровий діабет, ожиріння, метаболічний синдром); дія токсичних речовин (отрута, алкоголь, ліки); незбалансоване харчування (переїдання, голодування, парентеральне живлення, нестача білка в їжі); синдром порушеного всмоктування; синдром Кушинга, мікседема та ін.

Лізосомні хвороби накопичення — це спадкові хвороби обміну речовин (близько 40 нозологічних форм), при яких є зміни лізосомних ферментів, що контролюють процес внутрішньоклітинного розщеплення таких макромолекул, як глікозаміноглікани, гліколіпіди, глікопротеїни. Наслідками цих змін є внутрішньолізосомне накопичення нерозщеплених макромолекул і збільшення кількості лізосом у клітинах різних тканин організму, що морфологічно виявляється як наявність так званих пінистих клітин у цих тканинах. Залежно від природи накопичуваних макромолекул розрізняють мукополісахаридози, муколіпідози, глікопротеїнози і сфінголіпідози. Хвороби накопичення характеризуються залученням у процес багатьох органів і систем, прогресивним перебігом. Гепатомегалія може бути при ліпідозі (синдроми Сейпа — Лоуренса, Біглера — Хсія, Фарбера, хвороба острова Танж'є), цереб्रोлидозі (хвороби Німанна — Піка, Гоше), глікогенози (хвороби Гірке, Помпе та ін.), мукополісахаридозі. Накопичення метаболітів у селезінці може призвести до спленомегалії з розвитком гіперспленізму (хвороба Гоше, мукополісахаридози). Якщо метаболіти накопичуються у кістковій тканині, то це призводить до формування «множинних дизостозів» і до змін у суглобах (мукополісахаридози, муколіпідози, хвороба Гоше). Накопичення нерозщеплених макромолекул у нервовій тканині може зумовлювати дегенеративні зміни в ЦНС і розвиток розумової відсталості (мукополісахаридози, муколіпідози, глікопротеїнози). Однак деякі захворювання перебігають без залучення ЦНС (хвороба Гоше I типу). Для зовнішнього вигляду пацієнтів з низкою захворювань із груп мукополісахаридозів, муколіпідозів і глікопротеїнозів характерні грубі, гротескні риси обличчя («гаргоїлізм»). Зовнішній вигляд пацієнтів, які страждають на інші лізосомні хвороби, такі як хвороба Гоше, не має особливостей.

Хвороба Вільсона — Коновалова — спадкове порушення метаболізму міді, що призводить до прогресуючої гепатocereбральної дистрофії. Гепатоспленомегалія, жовтяниця, біль у правому підребер'ї, диспепсичні явища передують ураженню ЦНС (м'язова ригідність, гіперкінези і розлади психіки). Діагностується при зниженні рівня церулоплазміну плазми ( $< 0,2$  г/л) і зменшенні концентрації вільної міді крові (норма 13,4–24,4 мкмоль/л). Типовим пізнім симптомом є кільце Кайзера —

Флейшера — відкладення по периферії рогової оболонки ока зеленувато-бурого пігменту, що містить мідь. Хвороба діагностується у 5–10 % пацієнтів із цирозом печінки дошкільного та шкільного віку.

Гемохроматоз (пігментний цироз, бронзовий діабет) — спадкове захворювання, проявляється порушенням обміну заліза з накопиченням його у тканинах і органах: печінці, підшлунковій залозі, міокарді, селезінці, шкірі, ендокринних залозах та в інших місцях, що провокує розвиток цирозу печінки, серцеву недостатність, цукровий діабет, артрит.

Гепатомегалія характерна для спадкових хвороб обміну речовин (тирозиноз, гомоцистеїнурія, галактоземія, непереносимість фруктози). Дефіцит  $\alpha_1$ -антитрипсину — поширена спадкова хвороба, що зумовлена зниженням концентрації  $\alpha_1$ -антитрипсину у сироватці крові внаслідок різних генетичних мутацій; найчастіше виявляється у вигляді хронічних неспецифічних захворювань легенів з розвитком емфіземи, а також ураженням печінки і судин. Цироз печінки розвивається вже в малюковому або ранньому віці. Ураження печінки зумовлено накопиченням погано розчинного білка PiZ в гепатоцитах.

Гепатоспленомегалія спостерігається при спадкових та імунних гемолітичних анеміях, що проявляються гемолітичними кризами (блідість шкіри, жовтяниця, гепатоспленомегалія, гіпербілірубінемія за рахунок некон'югованого білірубину). Спадкові гемолітичні анемії частіше виявляються в осіб негроїдної раси, євреїв, вихідців з регіонів Середземного моря, Азії, Закавказзя. Вільний гемоглобін, що утворюється при розпаді еритроцитів, циркулює в крові і частково поглинається клітинами макрофагоцитарної системи і розщеплюється в них до гемосидерину. Гемосидероз селезінки, нирок, печінки, кісткового мозку супроводжується реактивним розростанням сполучної тканини і порушенням функцій цих органів.

Гепатомегалія спостерігається при онкогематологічній патології (лейкоз, неходжкінські лімфоми, лімфогранулематоз, сімейний гістіоцитоз), при первинних пухлинах (гепатоцелюлярний рак з високим вмістом  $\alpha$ -фетопроїну в крові, кавернозні гемангіоми, саркоми), метастазах пухлин (нейробластоми, лімфогранулематоз, аденокарциноми та ін.), кістах печінки. Первинний неопластичний процес у тканині печінки — рідкісне захворювання, яке не має типової клінічної картини. Характерної симптоматики метастазів у печінку немає, домінують симптоми з боку первинно ураженого раком органа.

При хворобах серця гепатомегалія виявляється за наявності правошлункової недостатності; при її прогресуванні поступово збільшується печінка; вона м'яка, поверхня її гладка, при натисненні на ділянку печінки набрякають шийні вени, спочатку край її заокруглений, пізніше нижній край печінки загострюється, а поверхня стає щільною.

Порушення венозного відтоку крові може бути результатом тромбоемболії будь-якого генезу.



Синдром Бадда — Кіарі — облітеруючий ендофлебіт печінкових вен з тромбозом і подальшою їх оклюзією. Може бути при аномалії розвитку печінкових вен або вторинним при низьці патологічних станів, не пов'язаних зі змінами судин печінки. Проявляється класичною тріадою: біль у животі, асцит та гепатомегалія. Синдром може мати блискавичний, гострий або безсимптомний перебіг. Діагностика заснована на оцінці клінічних проявів хвороби, результаті ультразвукового доплерівського дослідження венозного кровотоку, КТ, МРТ, даних сплено- і гепатоманометрії, нижній кавографії, біопсії печінки.

Обструктивний холестаза (без ознак гепатиту) внаслідок порушення виведення жовчі внутрішньопечінкового або позапечінкового генезу може діагностуватися при атрезії жовчовивідних шляхів, муковісцидозі, за наявності об'ємних мас у воротах печінки (лімфатичні вузли при пухлинах, туберкульозі та ін.), конкрементів у жовчовивідних протоках тощо. Його слід диференціювати як з гепатитом, так і з синдромом Алажілля (артеріо-печінкова дисплазія, у пацієнтів зі стигмами диспластичності — високий виступаючий лоб, гіпертелоризм, довгий ніс, недорозвинення нижньої щелепи, ВВС, вади розвитку очей, хребта, нефропатія), хворобою Байлера (сімейний рецидивний цирогенний холестаза, проявляється у 50 % випадків до 6 міс. життя). Поряд з гепатомегалією холестаза характеризується жовтяницею зеленуватого відтінку (непостійний симптом), темним кольором сечі, знебарвленням випорожнень, проявом дефіциту жиророзчинних вітамінів. При лабораторному обстеженні виявляється гіпербілірубінемія за рахунок прямої фракції, підвищення  $\gamma$ -глутамінтрансферази, лужної фосфатази, гіпокоагуляція; збільшення ферментів цитолізу (АлАТ, АсАТ) нетипово. Тривалий холестаза реалізується цирозом печінки.

Атрезія жовчовивідних шляхів (позапечінкових, внутрішньопечінкових і тотальна) — нечаста вроджена патологія, при якій жовчовивідні шляхи непрохідні або відсутні. Клінічна картина характеризується поступовим зростанням жовтяниці, розмірів печінки, виникненням ксантоми на шкірі, стійкого свербіжжю, ахолічного калу, інтенсивного забарвлення сечі, вітамін К-залежних ознак кровоточивості, а після появи портальної гіпертензії — кривавого блювання. До 5–6-го місяця життя (без хірургічної допомоги) розвиваються біліарний цироз печінки, периферична нейропатія. При УЗД виявляється відсутність жовчного міхура, загальної жовчної протоки. Для уточнення діагнозу проводять операційну холеангіографію, біопсію печінки та ін. Атрезію жовчовивідних шляхів диференціюють із неонатальним гепатитом, синдромом згущення жовчі, лікарськими ураженнями печінки (парентеральне годування, саліцилати, ацетоміфен, рифампіцин та ін.), спадковими хворобами (Ротора, Дабіна — Джонса, галактоземія, тирозиноз, дефіцит  $\alpha_1$ -антитрипсину).

Цироз печінки — багатофакторне прогресуюче захворювання печінки, що характеризується значним зменшенням кількості функціонуючих ге-

патоцитів, наростаючим фіброзом, перебудовою нормальної структури печінки і розвитком в подальшому печінкової недостатності та портальної гіпертензії. Цироз печінки є виходом багатьох захворювань унаслідок загибелі печінкових клітин під дією різних факторів (запалення, токсичне порушення, застій крові, порушення відтоку жовчі, хвороби накопичення), коли нормальна тканина печінки заміщається фіброзною з формуванням вузлів і перебудовою всієї структури печінки. Порушення структури печінки призводить до розладу всіх її функцій. Цироз печінки може бути вродженим (внаслідок процесів, що перебігали внутрішньоутробно). Первинний біліарний цироз — автоімунне повільно прогресуюче ураження печінки, що виявляється переважно у жінок після 40 років, практично не буває у дітей. При цирозі печінка збільшена, щільна, з гострим краєм, помірно болюча або безболісна; зменшення розмірів збільшеної печінки — несприятлива ознака. Іншими клінічними проявами цирозу печінки є: підвищена стомлюваність, схуднення, різні порушення свідомості та поведінки (зниження концентрації уваги, сонливість вдень, порушення нічного сну тощо), зниження апетиту і дискомфорт у животі (здуття, відчуття швидкого насичення під час їжі); жовтяниця; «печінкові знаки» — судинні телеангіектазії («зірочки», «павучки») на шкірі верхньої половини тулуба, пальмарна еритема — «печінкові долони», «лаковий язик»; посвітління або знебарвлення калу, потемніння сечі; біль у животі; набряклість гомілок і (або) збільшення розмірів живота за рахунок вільної рідини в черевній порожнині (асцит); ознаки портальної гіпертензії (розширення вен стравоходу, шлунка, передньої черевної стінки); спленомегалія; кровотечі; часті бактеріальні інфекції (перитоніт, дихальних шляхів та ін.); гепаторенальний синдром; печінкова енцефалопатія. При лабораторному дослідженні виявляються: порушення синтетичної функції печінки — гіпоальбумінемія, гіперхолестеринемія, зниження рівня холінестерази, зменшення вмісту фібриногену; показники цитолізу і холестаза залежать від стадії процесу (підвищені або в нормі); змішана гіпербілірубінемія. При УЗД — підвищення ехогенності печінки, ознаки портальної гіпертензії. При ФЕГДС — розширення вен стравоходу. «Золотий стандарт» діагностики — дослідження біоптату печінки.

Диференційно-діагностичний алгоритм гепатомегалії включає: ретельне збирання анамнезу з оцінкою динаміки різноманітних скарг (виявлення астеничного, больового, диспепсичного синдрому, змін кольору шкіри, сечі, калу), сімейного анамнезу (обтяженості за спадковими хворобами, захворюваннями серцево-судинної системи), епіданамнезу (ризик вірусного гепатиту, ВІЛ-інфекції), аналіз розвитку дитини (втрата маси тіла, затримка росту); виявлення при об'єктивному обстеженні патологічних симптомів, стигм дизембріогенезу; проведення лабораторних (рівень білірубіну та його фракцій, трансаміназ,  $\gamma$ -глутамінтрансферази, холінестераз, лужної фосфатази, ЛДГ, загальний білок та білкові фракції, ліпідограма, коагулограма, С-реактивний білок, виявлення маркерів

вірусних гепатитів В, С, А, ВІЛ-інфекції, глистні інвазії та ін.) та інструментальних досліджень (УЗД печінки й органів черевної порожнини, за показаннями — інші методи, що дозволяють уточнити її розміри, оцінити щільність, структуру, виявити вогнищеві зміни і об'ємні утворення — оглядова рентгенографія печінки, КТ, МРТ, печінкова ангиографія, спленопортографія, пероральна і внутрішньовенна холецистографія, ретроградна холангіографія, радіонуклідне сканування печінки, селезінкова радіопортографія, реогепатографія, лапароскопія та ін. У деяких випадках для диференційної діагностики необхідні біопсія печінки та дослідження біоптату. Диференційна діагностика гепатомегалії потребує комплексного обстеження пацієнта та залучення різних спеціалістів.

*Принципи надання медичної допомоги.* Тактика лікування при гепатомегалії залежить від основного захворювання, що його викликало. Нозологічна причина і тяжкість стану визначають показання до госпіталізації і профіль стаціонару (гастроентерологія, онкогематологія, кардіологія, хірургія, відділення інтенсивної терапії тощо).

За наявності активного процесу при інфекційному ураженні печінки етіотропна терапія залежить від збудника: при вірусному гепатиті В слід розглянути можливість призначення інтерферону; при вірусному гепатиті С — інтерферону і рибавіріну; при цитомегаловірусній інфекції — ганцикловіру; при герпесвірусній інфекції — ацикловіру; при сепсисі — проведення антибактеріальної терапії; при токсоплазмозі — застосування роваміцину, сульфаніламідів; при сифілісі — пеніциліну та ін. У разі автоімунного гепатиту показано призначення імуносупресивної терапії.

При холестази призначають урсодезоксихолеву кислоту та жиророзчинні вітаміни А, D, Е, К.

При портальній гіпертензії — обмеження в дієті натрію, забезпечення достатності калію; діуретики (бажано калійзберігаючі), вазоконстриктори (неселективні β-адреноблокатори), блокатори H<sub>2</sub>-рецепторів гістаміну для зменшення кислотності вмісту шлунка, синдромна терапія.

За підозри на наявність метаболічних хвороб необхідно направити дитину на консультацію до генетика.

При атрезії жовчовивідних ходів показане хірургічне лікування не пізніше 2-місячного віку (портоентеростомія, процедура Касаї); у більш пізньому віці — трансплантація печінки. Навіть при хірургічному втручанні ймовірність смертельного результату перевищує 50 %.

У табл. 18 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при гепатомегалії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «гепатомегалія».
2. Причини і механізми виникнення гепатомегалії.

3. Алгоритм диференційної діагностики гепатитів у дітей.

4. Алгоритм диференційної діагностики спадкових, онкогематологічних і судинних причин гепатомегалії.

5. Алгоритм диференційної діагностики обструктивного холестазу у дітей.

6. Причини, клінічні прояви, параклінічна діагностика цирозу печінки.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2, 3.* Дівчинка 15 років скаржиться на виражену дратівливість, емоційну лабільність, зниження працездатності і пам'яті, швидку стомлюваність, схуднення, частий біль і відчуття тяжкості в правому підребер'ї після їжі, гіркоту у роті, іноді носові кровотечі. Скарги поступово посилювалися протягом останнього року. Зростала і розвивалася за віком, вакцинована за віком (у тому числі, проти вірусного гепатиту В). Перенесені захворювання: ГРЗ, вітряна віспа. П'ять років тому постраждала в аварії, були операції та гемотрансфузії. Сімейний анамнез не обтяжений. Об'єктивно: стан помірно порушений, дівчинка млява, астеничної статури; апетит знижений. Шкірні покриви бліді, є телеангіектазії на обличчі, пальмарна еритема. Склері із субіктеричним відтінком. Периферичні лімфатичні вузли дрібні (до 0,5 см), пальпуються в усіх групах, не збільшені. Щитоподібна залоза не видима оком, але пальпується, м'яка, еластична. Частота дихання 18 за 1 хв, перкуторно ясний легеневиий звук, дихання везикулярне. Частота серцевих скорочень 88 за 1 хв, серцева тупість у межах норми, тони серця приглушені. Живіт помірно здутий, розширення вен на черевній стінці немає. Печінка виступає 3-під краю реберної дуги на 3 см, щільної консистенції, помірно болюча при пальпації, поверхня гладка. Селезінка виступає на 1,5 см з-під краю реберної дуги. Сечовипускання вільне, сеча інтенсивно жовта. Випорожнення світло-жовті.

Дитина обстежена амбулаторно. Загальний аналіз крові: гемоглобін — 96 г/л, еритроцити — 3,2 Т/л, кольоровий показник — 0,9; лейкоцити — 5,1 Г/л; лейкоцитарна формула: еозинофіли — 3 %, паличкоядерні гранулоцити — 2 %, сегментоядерні гранулоцити — 60 %, лімфоцити — 30 %, моноцити — 5 %; тромбоцити — 150 Г/л; ШОЕ — 29 мм/год. Біохімічний аналіз крові: загальний білок — 78 г/л, альбуміни — 38,6 %, глобуліни α<sub>1</sub> — 8,2 %, α<sub>2</sub> — 10,8 %, β — 13,1 %, γ — 26,3 %; білірубін — 38,6 мкмоль/л, непрямий — 13,2 мкмоль/л, прямий — 24,5 мкмоль/л, тимолова проба — 8 ОД, АЛАТ — 4,2 ммоль/г, АСТ — 5,6 ммоль/г. При УЗД печінки: збільшення розмірів печінки, ущільнення паренхіми печінки: стінок внутрішньопечінкових судин і жовчних ходів.

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Гострий вірусний гепатит В.
2. Хронічний вірусний гепатит В.
3. Вірусний гепатит С.
4. Автоімунний тиреоїдит.

Таблиця 18. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення пацієнтів з гепатомегалією

<p>Гепатомегалія — патологічне збільшення розмірів печінки</p>	<p>морাগічного та лімфопрولیферативного синдромів, специфічних симптомів ураження печінки (ксантоми, телеангіектазії, пальмарна еритема, лаковий язик та ін.).</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p>4. Стан респіраторної та серцево-судинної систем (наявність шуму).</p>
<p>1. Інфекції: вірусні гепатити А, В, С, мононуклеоз, цитомегаловірусна інфекція, інші TORCH-інфекції у новонароджених; ВІЛ-інфекція (у ранньому віці); туберкульоз; абсцес печінки (амебний, бактеріальний); малярія, амебіаз; токсокароз, шистосомоз, ехінококоз.</p> <p>2. Автоімунний гепатит, системний червоний вовчак.</p> <p>3. Токсичний гепатит — медикаменти, отруйні гриби, алкоголь та інші токсичні речовини.</p> <p>4. Жирова дистрофія печінки.</p> <p>5. Накопичення метаболітів — глікогенози, мукополісахаридози, хворби Гоше, Німана — Піка, гангліозидоз G<sub>M1</sub>, дефіцит α<sub>1</sub>-антитрипсину, амілоїдоз, порфірії, хвороба Вільсона — Коновалова, гемохроматоз.</p> <p>6. Гемолітичні анемії.</p> <p>7. Злоякісні та доброякісні проліферативні процеси: гепатобластома, гепатоцелюлярна карцинома, метастази, гемангіома, гістіоцитоз, вогнища екстрамедулярного кровотворення, лейкоз, хронічна гранульозна хвороба.</p> <p>8. Застій крові — серцева недостатність; синдром Бадда — Кіарі, порушення венозного відтоку (тромбоз, стискання, ушкодження вен).</p> <p>9. Обструктивний холестази — атрезія жовчовивідних шляхів, муковісцидоз, синдром Алажілья, хвороба Байлера.</p> <p>10. Синдром Рея.</p> <p>11. Цироз печінки</p>	<p>5. Живіт — розміри, наявність розширення вен, асциту, розміри і характеристика печінки, її краю, спленомегалія.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>6. Колір сечі та випорожнень</p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги: біль у животі, диспепсичні явища, гарячка, кровоточивість (мелена, блювання кров'ю, носові кровотечі, синці), зниження толерантності до фізичного навантаження, свербіж шкіри та ін.</p> <p>2. Вік початку захворювання, особливості харчування, наявні та перенесені захворювання, прийом медикаментів.</p> <p>3. Епіданамнез (геотрасфузії, подорожі, контакт із хворими, ВІЛ-інфекція у матері або членів сім'ї, вживання наркотиків).</p> <p>4. Динаміка фізичного, психомоторного (когнітивного) розвитку.</p> <p>5. Сімейний анамнез (спадкові хвороби, жовтяниці)</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка фізичного, психомоторного (когнітивного), статевого розвитку.</p> <p>2. Виявлення стигм дизембріогенезу.</p> <p>3. Оцінка стану шкіри, слизових оболонок порожнини рота, наявність жовтяниці, набряків, ге-</p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</p> <p>2. АлАТ, АсАТ, білірубін та його фракції, γ-глутамінтрансферази, лужна фосфатаза, ЛДГ, холінестераза, загальний білок та білкові фракції, ліпідограма, коагулограма, рівень глюкози, сечовини, креатиніну.</p> <p>3. УЗД органів черевної порожнини, ЕГК</p>
<p><b>Медичне ведення</b></p>	<p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Серологічні тести на вірусні гепатити, вірус Епштейна — Барр, ВІЛ, збудники TORCH-інфекції, сифіліс та ін.</p> <p>2. Скринінг на аміноацидурії, рівень хлоридів поту, α<sub>1</sub>-антитрипсину.</p> <p>3. Рівень церулоплазміну, феритину.</p> <p>4. IgG для автоімунного гепатиту, антинуклеарні антитіла.</p> <p>5. Морфологічна характеристика еритроцитів, осмотична стійкість еритроцитів.</p> <p>6. КТ, радіоізотопне дослідження та ін.</p> <p>7. Біопсія печінки.</p> <p>8. Консультація спеціалістів: гастроентеролога, кардіолога, генетика, хірурга</p>
<p>1. Тактика лікування залежить від основного захворювання, що його викликало.</p> <p>2. За наявності активного процесу при інфекційному ураженні печінки етіотропна терапія залежить від збудника. При автоімунному гепатиті — імуносупресивна терапія.</p> <p>3. При холестазі — урсодезоксихолева кислота та жиророзчинні вітаміни А, D, Е, К.</p> <p>4. При портальній гіпертензії — обмеження в дієті натрію, забезпечення достатності калію; діуретики, вазоконстриктори (неселективні β-адреноблокатори), блокатори H<sub>2</sub>-рецепторів гістаміну для зменшення кислотності вмісту шлунка, синдромна терапія.</p> <p>5. За підозри на наявність спадкових хвороб — направити дитину на консультацію до генетика.</p> <p>6. При атрезії жовчовивідних ходів — хірургічне лікування не пізніше 2-місячного віку (портоентеростомія, процедура Касаї); у більш пізньому віці — трансплантація печінки</p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>



2. Які дослідження можуть підтвердити діагноз?

1. HBsAg, HBeAg, антитіла до антигенів вірусу гепатиту В.

2. Антитіла до вірусу гепатиту С, кількісне визначення РНК вірусу гепатиту С.

3. Антитіла до антигенів клітин печінки.

4. Т3, Т4, ТТГ, антитіла до тиреоглобуліну.

3. Яка тактика ведення цієї дитини?

1. Направити дитину до інфекційного стаціонару.

2. Провести додаткові дослідження: ФЕГДС, доплерометрія кровотоку в печінці, біопсія печінки.

3. Направити на консультацію до гастроентеролога.

4. Направити дитину на консультацію до ендокринолога.

## 1.14. СПЛЕНОМЕГАЛІЯ

*Визначення поняття.* Спленомегалія (грец. *splēn* — селезінка, *megas* — великий) — патологічне збільшення розмірів селезінки.

Можливість виявити край селезінки залежить від тону м'язів живота. У нормі край селезінки пальпується у 15–30 % новонароджених, у 10 % здорових дітей, у 5 % здорових підлітків (частіше при астеничній статури). Невелике збільшення селезінки виявляють при пальпації лівого підребер'я у пацієнта, який лежить на правому боці. Очевидне збільшення селезінки при пальпації можливо виявити, якщо вона перевищує норму в 1,5–3 рази. Невелике збільшення селезінки, що виявляється тільки за даними інструментальних досліджень, як правило, не має клінічного значення. Збільшення цього органа можуть симулювати підвищена рухомість селезінки («блукуюча селезінка»), збільшена ліва нирка, ліва частка печінки при гепатомегалії, псевдокіста підшлункової залози, заочеревна пухлина.

Гіперспленізм — значна інтенсифікація та порушення нормальної функції селезінки щодо елімінації старіючих формених елементів крові та регуляції кровотворної функції кісткового мозку, а також підвищення антитілоутворювальної функції селезінки (антитіла проти зруйнованих елементів крові, перш за все еритроцитів). Для розгорнутої картини гіперспленізму характерні анемія, частіше нормоцитарна або макроцитарна (після повторних кровотеч — гіпохромна мікроцитарна з помірним ретикулоцитозом і анізоцитозом), може бути лейкопенія з нейтропенією і лімфомоноцитопенією, тромбоцитопенія і компенсаторна гіперплазія кісткового мозку з переважанням клітин — незрілих попередників еритроцитів і тромбоцитів, які з'являються внаслідок затримки дозрівання кровотворних клітин кісткового мозку. Спленомегалія часто, але не завжди супроводжується гіперспленізмом. Гіперспленізм може виникати і без спленомегалії.

*Епідеміологія.* У дітей спленомегалія виявляється значно частіше, ніж у дорослих. Спленомегалія

є важливою ознакою розвитку різних захворювань, як правило, системних і вкрай рідко буває симптомом первинного захворювання селезінки, часто поєднується із гепатомегалією.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Існує кілька механізмів збільшення розмірів селезінки:

— гіперплазія ретикулоендотеліальної або імунної системи при вірусних, бактеріальних і протозойних інфекціях, аутоімунних захворюваннях, при руйнуванні аномальних еритроцитів;

— злоякісні та доброякісні проліферативні процеси — первинні (лімфоми, ангіосаркома) або вторинні злоякісні новоутворення (лейкоз, метастази), екстрамедулярний гемопоєз (мієлоїдна метаплазія або інші прояви синдрому мієлофтизу, при гемолітичній анемії);

— порушення кровотоку в селезінці при цирозі печінки, тромбозі судин селезінки, печінки або ворітної вени;

— інфільтрація — накопичення метаболітів у макрофагах селезінки (хвороби накопичення, гемосидероз);

— вроджені кісти, післятравматичні гематоми, ехінококоз та ін.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Інфекції — найчастіша причина спленомегалії у дітей. У новонароджених і дітей перших місяців життя спленомегалія може бути при багатьох вроджених інфекціях (цитомегаловірусна, герпесвірусна, токсоплазмоз, лістеріоз, сифіліс та ін.), проявом сепсису. У підлітків з гострою гарячкою, ангіною, генералізованою лімфаденопатією, висипом на шкірі та гепатоспленомегалією, перш за все, слід запідозрити інфекційний мононуклеоз. Наявність атипичних мононуклеарів у периферичній крові підтверджує цей діагноз. Гепатоспленомегалія і генералізована лімфаденопатія є ранніми ознаками ВІЛ-інфекції; при перинатальному шляху інфікування ці симптоми виявляються у ранньому віці, при повільному перебігу захворювання — у віці 2–3 років, часто поєднуються із хронічним збільшенням слинних залоз і хронічним кашлем внаслідок лімфоїдного інтерстиціального пневмоніту. Для гострого і хронічного вірусного гепатиту В і С характерне збільшення селезінки. Тривала гарячка, гепатоспленомегалія при ВВС або у пацієнта, який мав тривалий центральний венозний доступ, слід виключити інфекційний ендокардит і сепсис. Для імунозапальної фази інфекційного ендокардиту характерний розвиток симптомів імунокомплексного васкуліту — специфічних змін шкіри (вузлики Ослера на кінчиках пальців рук та ніг; червоні плями Джейнвея або болочі екхімози на підшвах і долонях), артралгії та артритів, гепатоспленомегалій, ураження легень, нирок. Діагноз встановлюється на підставі позитивних результатів посівів крові або виявленні вегетацій на клапанах серця при ехокардіографії. Більш рідкісні бактеріальні інфекції, при яких може виявлятися спленомегалія: черевний тиф, паратифи, Q-гарячка, міліарний туберкульоз, лептоспіроз, орнітоз, хвороба Лайма та ін. Серед паразитарних інфекцій збільшення селезінки характерно для малярії, при бабезіозі, лейшманіозі, хворобі Chagas та ін.



Ураження ретикулоендотеліальної системи зі збільшенням селезінки та лімфатичних вузлів спостерігається при системних захворюваннях сполучної тканини (системний червоний вовчак, ЮРА, вузликовий періартеріїт та ін.), як правило, проявляється на стадії генералізації процесу з активацією імунної відповіді, коли наявні симптоми ураження опорно-рухового апарату, шкіри, серозних оболонок, серцево-судинної системи, внутрішніх органів, а діагноз вже верифікований за допомогою спеціальних досліджень (ЛЕ-клітини, антинуклеарні антитіла та ін.). При автоімунних хворобах кишечника також можуть виявлятися спленомегалія, проте цей симптом не є провідним.

Гепатоспленомегалія разом зі збільшенням лімфатичних вузлів — це проліферативний синдром, характерний для онкогематологічних захворювань, близько 50 % з яких припадає на лейкоз (частіше гострий). Поряд з проліферативним синдромом, для цієї патології характерні гарячка і геморагічні прояви (синці, носові кровотечі), значні зміни в усіх трьох ростках гемопоєзу (анемія, лейкопенія або гіперлейкоцитоз, тромбоцитопенія), бластемія в периферичній крові, тотальна метаплазія кісткового мозку бластними клітинами. Для лімфогранулематозу (лімфома Ходжкіна) і неходжкінських лімфом, крім збільшення лімфатичних вузлів і селезінки, характерні гарячка, зливні поти, втрата маси тіла. У гемограмі виявляються анемія, лімфопенія, тромбоцитопенія, є збільшення гострофазових показників (ШОЕ, лейкоцитоз, нейтрофільне зміщення вліво, збільшується рівень С-реактивного білка та ін.). Діагностика лімфом базується на результатах рентгенографії органів грудної клітки, КТ грудної клітки і черевної порожнини або інших відділів, УЗД органів черевної порожнини; на дослідженні біоптатів уражених лімфатичних вузлів. Залежно від виду ураження та стадії хвороби в мієлограмі збільшується супресія мієло-, еритро-, мегакаріоцитозу, при лімфогранулематозі можуть бути присутні специфічні клітини Березовського — Рід — Штернберга. Збільшення селезінки при злоякісних пухлинах може бути результатом метастазування.

Спленомегалія притаманна для спадкових гемолітичних анемій, що виявляються у представників деяких етнічних груп (негроїдної раси, євреїв, вихідців з Середземномор'я, Закавказзя, Азії та ін.), характеризуються скороченням життєвого циклу еритроцитів, що викликані генетично детермінованими структурними порушеннями еритроцитарних мембран (мікросфероцитоз — анемія Мінковського — Шоффара, еліпсоцитоз), зниженням активності важливих для життєздатності еритроцитів ферментів (дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, пентозофосфатного ряду, окиснення та відновлення глутатіону та ін.), порушеннями структури гемоглобіну (серпоподібно-клітинна гемоглобінопатія, таласемія). При порушенні еритроцитів внутрішньоклітинно — у макрофагах селезінки, печінки, кісткового мозку, наявні жовтяниця шкіри та склер, гепатоспленомегалія, звичайний колір сечі, збільшення рівня вільного білірубіну, зниження рівня гаптоглобіну. При спадкових гемолітичних анеміях залежно від її виду виявляються

зміни морфології еритроцитів (наприклад мікросфероцитоз), загальними ознаками є ретикулоцитоз і зниження осмотичної резистентності еритроцитів. Залежно від клінічної ситуації, етнічної належності пацієнта та інших даних анамнезу, крім морфології еритроцитів, необхідні специфічні тести (для діагностики таласемії та ін.).

Набуті гемолітичні анемії пов'язані з виробленням антитіл проти власних еритроцитів (автоімунні) або впливом токсичної речовини (миш'як, свинець та ін.), паразитів (малярія), що руйнують еритроцити, і механічними ушкодженнями еритроцитів (гемодіаліз). Для гемолітичних анемій характерний кризовий перебіг. При гострому кризі частіше відбувається внутрішньосудинний гемоліз, для якого збільшення селезінки не характерне. Спостерігається тромбоз у різних органах, з'являється біль різної локалізації (у нирках, серці, черевній порожнині) за рахунок розвитку інфарктів; жовтяниця склер і шкіри виражена слабо; виражені симптоми інтоксикації (озноб, гарячка), сеча типу «м'ясних помиїв»; рівень вільного гемоглобіну в сироватці крові різко підвищений, а гаптоглобіну, навпаки, різко знижений; у сечі визначається вільний гемоглобін, а через кілька діб — гемосидерин. При хронічному перебігу набутих гемолітичних анемій у більшості випадків — збільшення селезінки, іноді й печінки.

Імунні гемолітичні анемії поділяються на ізоімунні та автоімунні. Виділяють форми, зумовлені неповними тепловими аглютинінами, тепловими гемолізінами, холоддовими аглютинінами, двофазним холоддовим гемолізином (типу Доната — Ландштейнера) й еритроопсонінами. Автоімунні гемолітичні анемії трапляються у вигляді ідіопатичних і симптоматичних форм на тлі інших захворювань з макроцитозом і мікросфероцитозом еритроцитів, у поєднанні з автоімунною тромбоцитопенією (синдром Фішера — Івенса).

Анемія має нормохромний, іноді гіперхромний характер, при гемолітичних кризах звичайно відзначається виражений або помірний ретикулоцитоз. У периферичній крові виявляється макроцитоз і мікросфероцитоз еритроцитів, можлива поява нормобластів. У більшості випадків ШОЕ збільшена. Вміст лейкоцитів при хронічній формі буває нормальним, при гострій — виявляється лейкоцитоз зі значним зрушенням лейкоцитарної формули вліво. При синдромі Фішера — Івенса автоімунна гемолітична анемія поєднується з автоімунною тромбоцитопенією. Неповні теплові аглютиніни виявляються за допомогою прямої проби Кумбса з полівалентною антиглобуліновою сироваткою. При позитивному тесті за допомогою антисироваток до IgG, IgM тощо уточнюється, до якого класу імуноглобулінів належать антитіла.

Збільшення селезінки може відбуватися за рахунок естрामедулярного гемопоєзу. Справжня поліцитемія — надлишок утворення еритроїдних клітин, що веде до підвищення гемоглобіну та гематокриту в крові, у 50 % випадків також спостерігається продукція лейкоцитів і тромбоцитів. Клінічні прояви: свербіж, плетора обличчя, ретинальна венозна гіперемія, погіршення мозкового кровообігу (головний біль, шум у вухах, запаморочен-

ня, розлади зору, транзиторні ішемічні епізоди). Є ризик інсульту, інфаркту міокарда, ураження периферичних судин; не характерні тромбоз мезентеріальних і печінкових вен); кровотечі; спленомегалія — у 75 % хворих. Мієлофіброз — фіброз кісткового мозку і екстремедулярний гемопоєз (мієлоїдна метаплазія), уражає селезінку і печінку (спленомегалія в усіх випадках; гепатомегалія — у половини хворих). Клінічні прояви: збільшення частоти тромбозів, кровотеча не характерна; анемія з атиповими еритроцитами (клітини «падаючої краплі», інші пойкилоцити, ядерні еритроїдні клітини, базофільна пунктація, гігантські форми тромбоцитів). Біопсія кісткового мозку виявляє фіброз. Може розвиватися остеоосклероз (підвищення щільності кістки).

Серед хронічних захворювань цироз печінки є найбільш частою причиною спленомегалії та супровідного синдрому гіперспленізму. У 75 % хворих із цирозом печінки виявляється збільшення розмірів селезінки застійного характеру. Застійна спленомегалія при хворобі Банті характеризується поєднанням спленомегалії з гіперспленізмом і цирозом печінки з вираженою портальною гіпертензією, розвивається у дітей раннього віку як наслідок деяких інфекцій черевної порожнини, тромбозу печінки, тривалого ентериту, омфаліту новонароджених. Правощлунчкова серцева недостатність також супроводжується спленомегалією. Збільшення селезінки застійного характеру може бути внаслідок порушення кровообігу при тромбозі ворітної або селезінкової вени, вадах розвитку цих судин, у разі зовнішньої їх компресії при пухлинах і збільшенні лімфатичних вузлів (лімфоми, туберкульоз та ін.). Гостра оклюзія печінкових вен характеризується гострим болем у правому підребер'ї, швидким збільшенням розмірів печінки, болючістю при пальпації, блюванням з домішками крові. При хронічній формі оклюзії (неповна облітерація) спленомегалія розвивається за рахунок портальної гіпертензії. При УЗД виявляється збільшення розмірів селезінки без зміни ехогенності. Діагностика порушення кровотоку у селезінці виявляється при УЗД із доплерографією, диференціюванню причин сприяють КТ, МРТ, спленопотографія та ін.

Порушення обміну речовин і лізосомні хвороби накопичення призводять до спленомегалії інфільтративного генезу. При гемохроматозі гепатоспленомегалія поєднується з гіперпігментацією шкіри і слизових оболонок, ознаками цирозу печінки і цукрового діабету, гіпогонадізмом; захворювання може виявлятися у кількох членів сім'ї, переважно у чоловіків. При хворобі Вільсона — Коновалова — спадковому порушенні метаболізму міді, що призводить до прогресуючої гепатocereбральної дистрофії, відзначається сімейний характер захворювання, спочатку виявляються симптоми ураження печінки, пізніше приєднуються ознаки ураження нервової системи (гіперкінези, ригідність м'язів, зниження інтелекту та ін.); характерні кільце Кайзера — Флейшера по периферії рогівки та порушення рівня церулоплазміну.

Хвороба Гоше (глюкозилцерамідний ліпідоз) — спадкове захворювання, найпоширеніше з-поміж

лізосомних хвороб накопичення. Розвивається внаслідок недостатності ферменту глюкоцереброзидази, яка призводить до накопичення глюкоцереброзидів у багатьох тканинах, включаючи селезінку, печінку, нирки, легені, мозок і кістковий мозок. Має прогресуючий характер; у хворих спостерігаються біль у кістках, остеоліз великогомілкової та плечової кісток; відставання у фізичному і психічному розвитку, ураження ЦНС; розвиваються гіпохромна анемія, гіперспленізм. Хвороба Німана — Піка — це спадкова лізосомна хвороба накопичення з автосомально-рецесивним успадкуванням, характерна для євреїв-ашкеназі. Часто проявляється в ранньому віці, характеризується збільшенням печінки і селезінки, ураженням нервової системи, м'язовою дистонією, порушенням координації рухів, частими респіраторними інфекціями.

Амілоїдоз (амілоїдна дистрофія) — порушення білкового обміну, що супроводжується утворенням і відкладенням в тканинах специфічного білково-полісахаридного комплексу — амілоїду. Первинний амілоїдоз, спричинений появою в плазмі крові та відкладенням у різних тканинах організму аномальних легких ланцюгів імуноглобулінів, синтезованих малігнізованими плазмоцитами. Вторинний амілоїдоз викликається гіперсекрецією печінкою білка гострої фази альфа-глобуліну у відповідь на будь-яке хронічне запалення (при ревматоїдному артриті, анкілозуючому спондилоартриті, бронхоектатичній хворобі, хронічному остеомиєліті, туберкульозі, лепрі та деяких інших захворюваннях). У жителів Середземномор'я (євреї-сефарди, греки, араби, вірмени) існує спадкова форма амілоїдозу, з автосомно-рецесивним механізмом передачі. Амілоїдоз може спостерігатись у хворих, що знаходяться на гемодіалізованому лікуванні. При амілоїдозі гепатолієнальний синдром поєднується з сухістю, блідістю шкіри, макроглобіємією, рідше — з жовтяницею холестатичного характеру (свербіж шкіри, ахолічний кал).

Серед первинних пухлин селезінки найчастіше трапляються гемангіоми. Маніфестація гемангіом відбувається при тромбуванні, що супроводжується болючими відчуттями, анемією, тромбоцитопенією та коагулопатією споживання. При УЗД виявляються полікістозні утворення з кальцифікатами. Абсцеси селезінки формуються при системній бактеріємії, травмах з суперінфекцією гематоми, занесенні інфекції з інших вогнищ (піддіафрагмальний абсцес). Клінічно проявляються значним інтоксикаційним і больовим синдромами. Ехінококоз селезінки характеризується збільшенням органа за рахунок зростання кіст, які можуть бути множинними і локалізуватися в різних ділянках селезінки. При множинних кістах селезінка горбиста. Абсцеси селезінки й ехінококоз виявляються при УЗД, але більш інформативна МРТ. Кісти селезінки бувають вродженими і вторинними. Вроджені кісти можуть проявлятися гіперспленізмом. Травми живота можуть призвести до розривів кісти і кровотеч із розвитком відповідної клінічної картини. Післятравматичні вторинні кісти, як і гематоми селезінки, можна запідозрити при наявності в анамнезі травми живота, а виявити — при УЗД.

Диференційна діагностика спленомегалії потребує комплексного обстеження пацієнта із залученням різних спеціалістів. Необхідна оцінка динаміки різноманітних скарг для виявлення ознак інфекційного процесу (гарячка та інші ознаки інтоксикації, висипка), гемолізу (блідість шкіри, жовтяниця), портальної гіпертензії та цирозу (астенічний, диспепсичний синдроми, кровоточивість, збільшення живота, набряки та ін.), онкогематологічної патології (гарячка, блідість шкіри, кровоточивість, збільшення лімфатичних вузлів). Ретельне збирання епіданамнезу допоможе виявити ризик мононуклеозу, вірусного гепатиту В, С, цитомегаловірусної інфекції, ВІЛ-інфекції, малярії та інших інфекцій. При збиранні сімейного анамнезу можна виявити обтяженість за автоімунними, спадковими хворобами, захворюваннями серцево-судинної та травної систем. Для діагностики гемолітичних анемії має значення етнічне походження членів родини. На користь хронічних інфекцій та імунodefіциту може свідчити затримка фізичного розвитку дитини. Порушення розумового розвитку може бути при деяких спадкових хворобах, енцефалопатії (наприклад ВІЛ-енцефалопатія).

При об'єктивному обстеженні важливо виявити стигми дизембріогенезу та патологічні симптоми, що поєднуються із спленомегалією. Диференціюванню можуть допомогти зміни кольору шкіри (жовтяниця при гепатиті або гемолізі), висипка (інфекційні екзантеми; геморагічна — при лейкозі, порушенні функції печінки, при тромбоцитопенії різного генезу; специфічна для автоімунних процесів; телеангіектазії та ксантоми — при хворобах печінки та ін.), венозна сітка на животі. Набряки можуть вказувати на серцеву недостатність або бути результатом гіпопротеїнемії при хворобах печінки. Збільшені периферичні лімфатичні вузли виявляються при деяких інфекціях (мононуклеоз, ВІЛ-інфекція, хвороба котятчих подряпин, туберкульоз та ін.) або є проявом проліферативного синдрому при онкогематологічних захворюваннях. Для диференційної діагностики важливі результати оцінки дихальної (запальні або застійні процеси) і серцево-судинної систем (патологія, що зумовлює серцеву недостатність). Обстеження живота дозволяє виявити ознаки портальної гіпертензії, патології печінки, нирок. Колір сечі може змінюватися при гемолітичних кризах, гепатитах.

При пальпації селезінки оцінюють її положення, консистенцію, характер селезінкового краю і стан поверхні селезінки. Дихальні зміщення селезінки дозволяють диференціювати спленомегалію та інші об'ємні маси у верхньому лівому підребер'ї (пухлини нирок, пухлини або кісти підшлункової залози). Тверда консистенція селезінки відмічається при тривалому застої крові при портальній гіпертензії, захворюваннях крові, хронічних інфекціях. При гострих інфекціях або гострому застої крові в селезінці (тромбоз селезінкової вени) вона зберігає м'яку консистенцію. Болючість при пальпації характерна для гострого застою крові, гострої кровотечі. Нерівність поверхні може свідчити про наявність рубців, що сформувалися після крововиливів.

Для диференційної діагностики спленомегалії проводять: загальні клінічні аналізи крові, сечі, кала; біохімічні дослідження, що характеризують гостре запалення, функцію печінки, нирок, явища гіперспленізму; інструментальні дослідження — УЗД органів черевної порожнини, серця, ЕКГ, рентгенографію органів грудної клітки. За показаннями проводять такі дослідження: з метою виявлення збудника інфекцій; еритроцитів і гемоглобіну для уточнення виду гемолітичної анемії; кісткового мозку та лімфатичних вузлів для верифікації онкогематологічного захворювання; КТ, МРТ, доплерографію портальної і селезінкової вен, ангиографію, селезінкову радіопортографію, лапароскопію та інші методи також використовують для уточнення діагнозу.

**Принципи надання медичної допомоги.** Тактика лікування при спленомегалії залежить від основного захворювання, що її викликало. Нозологічна причина і тяжкість стану визначають показання до госпіталізації і профіль стаціонару (гастроентерологія, онкогематологія, кардіологія, хірургія тощо).

Видалення селезінки показане в рідких випадках — при захворюваннях, пов'язаних з підвищеним руйнуванням у ній еритроцитів або тромбоцитів, зокрема при гемолітичній анемії, тромбоцитопенічній пурпурі, хворобі Банті. Ефективність спленектомії для перебігу гемолітичної анемії та тромбоцитопенічної пурпури не перевищує 30–60%. Хірургічне втручання рекомендують проводити в період ремісії хвороби. Є ризик ускладнень після операції — сепсис, тромбоз портальної системи. Для профілактики інфекційних ускладнень дитину слід вакцинувати (більш ніж за 10 діб до операції) проти *Hemophilus influenzae* (у віці до 5 років, якщо не була вакцинована), проти пневмококу і менінгококу. Діти з функціональною або анатомічною аспленією (особливо перші 5 років після спленектомії) мають високий ризик інфекцій, їм рекомендують, крім вакцинації за стандартним календарем, додаткові щеплення проти грипу, пневмококу, менінгококу.

При автоімунних анеміях важливо визначити і усунути фактор, що провокує процес; медикаментозна терапія — призначення ГКС, адренокортикотропного гормону, тобто тих речовин, що пригнічують вироблення антитіл у селезінці.

У табл. 19 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення спленомегалії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «спленомегалія», «гіперспленізм».
2. Причини і механізми розвитку спленомегалії.
3. Алгоритм диференційної діагностики інфекцій, що супроводжуються спленомегалією.
4. Алгоритм диференційної діагностики гемолітичних анемії.
5. Алгоритм диференційної діагностики онкогематологічних причин спленомегалії.



Таблиця 19. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення пацієнтів зі спленоменгалією

<p>Спленоменгалія — патологічне збільшення розмірів селезінки</p>	<p>на, специфічна для аутоімунних процесів; телеангіектазії, ксантоми), венозної сітки на животі, набряків.</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p>4. Периферичні лімфатичні вузли.</p>
<p>1. Інфекції: вірусні — мононуклеоз, ВІЛ-інфекція, вірусний гепатит В або С, цитомегаловірусна інфекція; бактеріальні — сепсис, феліноз — хвороба котячих подряпин, туберкульоз, сальмонельоз, черевний тиф, паратифи; протозойні — малярія, токсоплазмоз; глистні інвазії — ехінокоз, шистосомоз.</p> <p>2. Аутоімунні захворювання: системний червоний вовчак, ЮРА, запальні захворювання кишечника, целиакія, сироваткова хвороба.</p> <p>3. Спадкові гемолітичні анемії — мікросфероцитоз, еліпсоцитоз, гемоглобінопатії, дефіцит ферментів.</p> <p>4. Імунні гемолітичні анемії.</p> <p>5. Онкогематологічні захворювання — лейкози (у 50 % — гострий лімфобластний), лімфограулематоз, неходжкінські лімфоми, метастази.</p> <p>6. Екстремедулярний гемопоєз: первинна поліцитемія, мієлофіброз.</p> <p>7. Спадкові хвороби і хвороби накопичення — ліпідози, мукополісахаридози, хвороба Вільсона — Коновалова, гемохроматоз, гістіоцитоз X та ін.</p> <p>8. Застійна спленоменгалія — цироз, портальна гіпертензія, серцева недостатність, тромбоз, стиснення, вада розвитку портальної або селезінкової вени.</p> <p>9. Порушення структури — гематома (травма), кіста або псевдокіста, абсцес.</p> <p>10. Гемангіома селезінки</p>	<p>5. Оцінка дихальної (хрипи) і серцево-судинної систем (кардіоменгалія, шум).</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>6. Обстеження живота (ознаки портальної гіпертензії, патології печінки, нирок), пальпація селезінки із її характеристикою.</p>
<p><b>Анамнез:</b></p>	<p>7. Колір сечі, випорожнення</p>
<p>1. Скарги: гарячка та інші ознаки інтоксикації, втома, нічна пітливість, блідість шкіри, жовтяниця, висипка, збільшення лімфатичних вузлів, диспепсичний синдроми, кровоточивість, збільшення живота, набряки та ін.</p> <p>2. Епіданамнез (ризик сепсису, мононуклеозу, вірусного гепатиту В або С, цитомегаловірусної інфекції, ВІЛ-інфекції, малярії та ін.).</p> <p>3. Сімейний анамнез — етнічна належність, жовтяниці, розумова відсталість, аутоімунні й серцево-судинні захворювання.</p> <p>4. Оцінка динаміки фізичного і розумового розвитку</p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p>
<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>	<p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</p>
<p>1. Оцінка фізичного, психомоторного (когнітивного), статевого розвитку.</p>	<p>2. АЛАТ, АсАТ, білірубін та його фракції, γ-глутамінтрансфераза, холінестераза, лужна фосфатаза, загальний білок та білкові фракції, ліпідограма, коагулограма, рівень глюкози, сечовини, креатиніну.</p>
<p>2. Виявлення стигм дизембріогенезу.</p>	<p>3. УЗД органів черевної порожнини, ЕГК, ЕхоКГ, рентгенографія органів грудної клітки</p>
<p>3. Оцінка стану шкіри, слизових оболонок порожнини рота, склер (жовтяниця, блідість), наявність висипки (інфекційні екзантеми; геморагіч-</p>	<p><b>За показаннями:</b></p>
<p></p>	<p>1. Серологічні тести на вірусні гепатити, вірус Епштейна — Барр, ВІЛ, цитомегаловірус, бактеріологічні дослідження (посів крові, сечі та ін.), дослідження товстої краплі та ін.</p>
<p></p>	<p>2. Морфологічна характеристика еритроцитів, осмотична стійкість еритроцитів, специфічні тести для виявлення гемолітичної анемії.</p>
<p></p>	<p>3. Дослідження кісткового мозку, біоптату лімфатичного вузла, пухлини.</p>
<p></p>	<p>4. Рівень церулоплазміну, феритину.</p>
<p></p>	<p>5. КТ, МРТ, доплерографія портальної та селезінкової вен, ангіографія, селезінкова радіо-портографія, рентгенографія кісток, діагностична лапаротомія.</p>
<p></p>	<p>6. Консультація спеціалістів: інфекціоніста, гастроентеролога, кардіолога, онкогематолога, генетика, хірурга та ін.</p>
<p></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p></p>	<p>1. Терапія спрямована на лікування основного захворювання.</p>
<p></p>	<p>2. Видалення селезінки за показаннями — при гемолітичній анемії, тромбоцитопенічній пурпурі, хворобі Банті під час ремісії.</p>
<p></p>	<p>3. Для профілактики інфекційних ускладнень дитину слід вакцинувати (більш ніж за 10 діб до операції) проти <i>Haemophilus influenzae</i> (у віці до 5 років, якщо не була вакцинована), проти пневмококу і менінгококу.</p>
<p></p>	<p>4. Дітям із функціональною або анатомічною аспленією (особливо у перші 5 років після спленектомії) рекомендуються, крім вакцинації за стандартним календарем, додаткові щеплення проти грипу, пневмококу, менінгококу.</p>
<p></p>	<p>5. При аутоімунних анеміях — визначити і усунути фактор, що провокує процес; медикаментозна терапія — призначення ГКС, адренкортикотропного гормону</p>



6. Алгоритм диференційної діагностики спадкових причин спленоомегалії.

7. Алгоритм диференційної діагностики причин застійної спленоомегалії.

8. Принципи надання медичної допомоги при спленоомегалії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Лікар вдруге оглядає дівчинку 8 років вдома, яка хворіє протягом тижня — з того часу, коли з'явилися гарячка, закладеність носа, біль у горлі, припухлість у ділянці шиї, напередодні з'явився висип. Ефекту від призначеної терапії не було. Об'єктивно: стан тяжкий, дівчинка в'яла, температура тіла 39 °С, шкірні покриви бліді, обличчя одутле, носом не дихає, склери субіктеричні, на тулубі — плямисто-папульозний кореподібний висип. У ділянці шиї з обох сторін, більше зліва, помітні оком збільшені задньошийні та передньошийні лімфатичні вузли; пахові та пахові лімфатичні вузли діаметром до 1 см. Яскрава гіперемія зіва, на збільшених піднебінних мигдаликах — суцільні накладення білувато-жовтого кольору. Язик густо обкладений білим нальотом. Голос з гугнявим відтінком. Частота дихання 28 за 1 хв, перкуторно — легеневий звук, дихання везикулярне. Частота серцевих скорочень 98 за 1 хв, серцеві тони звучні. Живіт помірно здутий, безболісний; печінка і селезінка виступають з підребер'я на 3 см. Сеча інтенсивно жовта.

1. Який діагноз найбільш імовірний?

1. Лейкоз.
2. Лімфогранулематоз.
3. Інфекційний мононуклеоз.
4. ВІЛ-інфекція.

2. Яка тактика ведення хворої дитини?

1. Направити на консультацію до гематолога.
2. Госпіталізація дитини до соматичного стаціонару.
3. Госпіталізація до інфекційного відділення.
4. Лікувати вдома, провести дослідження загального аналізу крові та сечі.

## 1.15. ЖОВТЯНИЦЯ

*Визначення поняття.* Жовтяниця (лат. *icterus*) — жовтяничне забарвлення шкіри, склер і слизових оболонок дитини внаслідок підвищення рівня білірубину в крові. У дітей після першого місяця життя жовтяниця — це патологічний симптом. Норма загального білірубину сироватки крові у дорослих і дітей (крім новонароджених) дорівнює 3,4–20,5 мкмоль/л, більшу частину якого становить непрямий (вільний, некон'югований) білірубін. Жовтяниця проявляється при рівні загального білірубину понад 27–34 мкмоль/л. У новонароджених і дітей перших двох місяців життя жовтяниця виявляється значно частіше, ніж у дітей більш стар-

шого віку. У цей період жовтяничне забарвлення стає видимим при рівні білірубину вище 80–100 мкмоль/л. У новонароджених дітей жовтяниця може бути як транзиторним фізіологічним станом, так і проявом багатьох захворювань. Фізіологічна жовтяниця виникає після 36 год життя, не переходить нижче пупкової лінії (зони 1–2 за шкалою Крамера), стан дитини не порушений, колір сечі та калу — звичайний, рівень білірубину не перевищує 205 мкмоль/л (переважно за рахунок некон'югованого білірубину), вона зникає до 14-го дня життя.

Рівень прямого білірубину (зв'язаного, кон'югованого), що становить більше 20 % від загального, вважається підвищеним у будь-якому віці.

Інтенсивність жовтяниці залежить від рівня гіпербілірубінемії. Спочатку жовтяничне забарвлення проявляється на склерах і м'якому піднебінні, потім забарвлюється шкіра. У новонароджених жовтяниця прогресує етапно зверху вниз.

Справжню жовтяницю слід відрізнити від несправжньої — каротинової жовтяниці, що розвивається при надмірному вживанні моркви, гарбуза, апельсинів тощо внаслідок накопичення у шкірі каротинів, при якій є жовтяничне забарвлення шкіри з оранжевим відтінком, найбільш інтенсивне на долонях, підшвах, підборідді, навколо суглобів, і немає зміни кольору слизових оболонок.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Справжня жовтяниця може виникнути внаслідок трьох основних причин:

а) надмірне руйнування еритроцитів, що призводить до підвищення некон'югованого білірубину — надпечінкова або гемолітична жовтяниця;

б) внаслідок ураження гепатоцитів — порушення уловлювання некон'югованого білірубину або його зв'язування з глюкуроновою кислотою, або ескреції кон'югованого білірубину — паренхіматозна або печінково-клітинна жовтяниця;

в) порушення виведення кон'югованого білірубину при холестазі різного генезу — підпечінкова або механічна жовтяниця.

Надпечінкова жовтяниця зумовлена підвищеним розпадом еритроцитів або їх незрілих попередників, наслідком чого є підвищене утворення некон'югованого білірубину, повністю вивести який печінка не здатна. Виділяють три типи надпечінкових (гемолітичних) жовтяниць:

1) корпускулярна гемолітична жовтяниця — внаслідок спадкових біохімічних дефектів еритроцитів: дефіцит ферментів глюкозо-6-фосфатдегідрогенази та піруваткінази; анемія Мінковського — Шоффара (мікросфероцитоз) — аномалія білків мембрани еритроцитів або спектрину; гемоглобінопатії (таласемія та ін.), дефекти оболонок еритроцитів (пароксизмальна нічна гемоглобінурія, або хвороба Маркіафави — Мікелі тощо);

2) екстракорпускулярна гемолітична жовтяниця, зумовлена дією факторів, присутніх у плазмі крові: антитіла (наприклад, ізоантитіл при переливанні несумісної крові); гемолізینی інфекційних агентів (наприклад малярійний плазмодій); дія гемолітичних отрут (миш'як та ін.);

3) внаслідок розпаду еритроцитів у великих гематомах, інфарктах, крововиливах.

Гемоліз буває внутрішньосудинним (еритроцити лізуються в крові) та позасудинним (еритроцити піддаються деструкції та перетравлюються системою макрофагів). Внутрішньосудинний гемоліз виникає внаслідок: механічного руйнування еритроцитів при травмуванні в малих кровоносних судинах (маршова гемоглобінурія); турбулентному кров'яному потоці (дисфункція клапанів серця); проходженні через депозити фібрину в артеріолах (тромбоцитопенічна пурпура, гемолітико-уремічний синдром, ДВЗ-синдром); внаслідок несумісності еритроцитів за системою АВ0, резус-фактором або іншою системою (гостра після-трансфузійна реакція); під впливом комплементу (пароксизмальна нічна гемоглобінурія, або хвороба Маркіафави — Мікелі, пароксизмальна холодова гемоглобінурія); внаслідок прямого токсичного впливу (отрута змій, інфекції), при тепловому ударі.

Паренхіматозна (печінково-клітинна) жовтяниця найчастіше зумовлена інфекціями (гострі та хронічні гепатити) і токсичним ураженням печінки. Інфекційними збудниками гепатиту можуть бути віруси гепатитів А, В, С, D, вірус Епштейна — Барр (жовтянична форма мононуклеозу). Інфекційний гепатит може бути проявом лептоспірозу, псевдотуберкульозу, кишкового ієрсиніозу, сальмонельозу, лістеріозу, бактеріального сепсису, амебіазу. Токсичний гепатит може виникати внаслідок дії ліків (деякі протитуберкульозні, антиретровірусні препарати та ін.), отрути грибів, алкоголю, хлоретану, етиленгліколю, окисників на основі азотної кислоти. Печінкова жовтяниця може бути при цирозі печінки, гострому та хронічному гепатозі. До печінкової жовтяниці належать і деякі рідкісні форми ураження печінки, наприклад, холангіолітичні (холестатичні) гепатити. Різноманітні розлади утворення та виділення кон'югованого білірубину гепатоцитами можуть бути зумовлені виникненням зв'язків між жовчними шляхами, кровоносними і лімфатичними судинами, ушкодженням стінки дрібних жовчних шляхів та утворенням тромбів, що створюють внутрішньопечінкові перешкоди проходженню жовчі, цьому також сприяє запальний набряк перипортальних просторів. Порушення кон'югації та захоплення білірубину відзначається при спадкових синдромах Жильбера, Криглера — Найяра. Печінкова жовтяниця може бути пов'язана з порушенням екскреції білірубину при спадкових синдромах Дабіна — Джонсона і Ротора.

Підпечінкова (механічна, обтураційна, застійна, регургітаційна) жовтяниця розвивається внаслідок механічного перешкоджання відтоку жовчі, що надходить з печінки, в систему жовчних шляхів: інтраканальні (при атрезії, закупорюванні жовчних проток каменями, пухлиною, паразитами, запальним ексудатом); екстраканальні (стискання проток ззовні пухлиною, ехінококом, звуженням рубцями та ін.). Підвищення тиску в жовчовивідних шляхах при механічному порушенні відтоку жовчі призводить до вторинних змін у гепатоцитах, внаслідок чого їх функція знижується, порушується не тільки екскреція прямого білірубину, а й захоплення непрямого білірубину.

Трапляються жовтяниці поєданого генезу. При деяких інфекціях гемоліз і ураження гепатоцитів можуть бути зумовлені самим збудником або його токсинами (наприклад при лептоспірозі). В інших випадках гемоліз може бути викликаний застосуванням будь-якого препарату (хінін, сульфаніламід), а ураження гепатоцитів — інфекційним агентом (гемоглобінурійна гарячка при малярії).

*Алгоритм диференційної діагностики.* Для диференційної діагностики жовтяниці необхідно уточнити вік дитини, сімейний анамнез, час появи жовтяниці та після чого вона виникла, тривалість захворювання. При клінічній оцінці жовтяниці слід враховувати її відтінок, колір сечі та випорожнень, поєднання цього симптому з іншими проявами захворювання (свербіж, висипання на шкірі, гепатомегалія, спленомегалія, ознаки інфекційного токсікозу, геморагічний синдром тощо).

Відтінок жовтяниці має диференційне значення: лимонно-жовтий характерний для гемолітичних процесів; шафраново-жовтий («червона жовтяниця») є результатом порушення кон'югації білірубину при ураженні печінки, проте у міру зростання порушень виведення прямого білірубину при гепатиті жовтяниця набуває зеленуватого відтінку; зелений і темно-оливковий виявляються при тривалій внутрішньопечінковій або позапечінковій біліарній обструкції. Паренхіматозна жовтяниця супроводжується свербінням шкіри, проте менш вираженим, ніж механічна, тому що уражена печінка менше продукує жовчні кислоти, накопичення яких у крові та тканинах і викликає цей симптом. При підвищенні рівня прямого білірубину сеча набуває темного забарвлення (колір пива) за рахунок уробіліну. При холестазі кал знебарвлюється внаслідок зменшення вмісту в ньому стеркобіліну. Геморагічний синдром є результатом недостатності функції печінки. У пацієнтів із холестазом можуть виявлятися ксантоми (підшкірні відкладення холестерину) і ксантелазми (невеликі утворення блідо-жовтого кольору у ділянці верхньої повіки, зумовлені відкладенням у них ліпідів). Судинні зірочки, спленомегалія, асцит можуть вказувати на внутрішньопечінковий холестаз. Ознаки портальної гіпертензії патогномонічні для хронічного ураження печінки. Спленомегалія може виявлятися не тільки при хронічному ураженні печінки, а і при гемолітичних анеміях. Уточненню характеру жовтяниці допомагають лабораторні дослідження.

У табл. 20 наводяться принципи диференційної діагностики у хворих із різними видами жовтяниці.

Крім вказаних у табл. 20 лабораторних змін, для кожного виду жовтяниці та ідентифікації кожної нозологічної форми необхідні додаткові дослідження. Для гемолітичних анемій характерне зниження рівня гемоглобіну й еритроцитів, збільшення кількості ретикулоцитів, при цьому функція печінки істотно не порушена. При спадкових гемолітичних анеміях виявляється зміна форми еритроцитів (макроцитоз, мікросфероцитоз, еліпсоцитоз, серпоподібні еритроцити та ін.), знижується осмотична стійкість еритроцитів, можуть бути знижені специфічні ферменти еритроцитів (глюкозо-6-фосфатдегідрогенази та ін.).

Таблиця 20. Диференційна діагностика різних видів жовтяниці

Ознака (показник)	Надпечінкова жовтяниця	Печінкова жовтяниця	Підпечінкова жовтяниця
Колір шкіри	Лимонно-жовтий	Шафраново-жовтий (зеленуватий)	Зелений, темно-оливковий
Колір сечі	Нормальний або темно-бурий	Темний (колір пива)	Темний
Колір калу	Звичайний	Знебарвлений	Знебарвлений
Загальний білірубін	Норма або збільшений	Збільшений	Збільшений
Некон'югований білірубін	Збільшений	Норма або збільшений	Норма
Кон'югований білірубін	Норма	Збільшений	Збільшений
Уробіліноген	Збільшений	Норма або збільшений	Знижений або відсутній
Лужна фосфатаза	Норма	Норма	Збільшена
АлАТ, АсАТ	Норма	Збільшені	Норма

При виникненні жовтяниці у дитини в перші 24 год життя насамперед слід виключити гемолітичну хворобу новонароджених (ГНХ) за резус-фактором або за системою АВ0, для чого порівнюють групу крові та резус-фактор матері і дитини, проводять пробу Кумбса. У новонароджених дітей непряма гіпербілірубінемія внаслідок гемолізу без анемії може бути при поліцитемії та діабетичній фетопатії.

При виявленні у дитини гепатиту, перш за все, виключають вірусні гепатити В, С, А, у дітей перших місяців життя — цитомегаловірусну (ЦМВ) інфекцію, сепсис, токсоплазмоз, сифіліс, герпетичну інфекцію, лістеріоз. Для уточнення етіології інфекційного гепатиту проводять вірусологічні, мікробіологічні, серологічні дослідження, визначення специфічних антигенів або генетичного матеріалу збудника методом ПЛР.

Жовтяниця при пілоростенозі та високій кишкової непрохідності зумовлена як порушенням кон'югації білірубину внаслідок зневоднення і гіпоглікемії, так і внаслідок підвищення зворотного всмоктування прямого білірубину з кишечника.

Виявлення непрямой гіпербілірубінемії без анемії свідчить на користь порушення кон'югації білірубину, що найбільш часто виявляється у недоношених дітей. Затяжна кон'югаційна жовтяниця при гіпотиреозі зумовлена уповільненням усіх метаболічних процесів, у тому числі й дозрівання глюкуронілтрансферазної системи печінки. Затяжна кон'югаційна жовтяниця, що поєднується з такими симптомами, як блювання, діарея, гепатомегалія, прогресуюча гіпотрофія, затримка психомоторного розвитку, судоми, м'язова гіпотонія, парези, паралічі, атаксія, катаракта, може бути ознакою спадково зумовлених порушень обміну речовин, таких як галактоземія, фруктоземія, тирозинемія та ін. Діагноз підтверджується наявністю галактози в сечі та іншими спеціальними методами виявлення порушення обміну речовин у кожному окремому випадку.

Синдром Люсі — Дрісколла — транзиторна гіпербілірубінемія новонароджених, пов'язана з

присутністю у деяких жінок у грудному молоці фактора (ймовірно, подібного стероїдам), який інгібує фермент глюкуронілтрансферазу, що призводить до порушення кон'югації білірубину, але він досі не ідентифікований.

Кон'югаційна жовтяниця може бути ознакою спадкових синдромів, що потребує спеціальних генетичних досліджень. Синдром Жильбера (конституціональна печінкова дисфункція) — спадкове захворювання, успадковане за автосомно-домінантним типом, при якому порушується захоплення некон'югованого білірубину печінковою клітиною. Частота в популяції становить 2–6%. У новонароджених захворювання має схожість з транзиторною жовтяницею. Випадків ядерної жовтяниці не описано. Прогноз сприятливий. Діагноз встановлюють на підставі сімейного анамнезу, якщо тривало зберігається гіпербілірубінемія за відсутності інших патологічних змін. Успадковане порушення пігментного обміну при синдромі Криглера — Найяра зумовлено відсутністю (І тип) або дуже низькою активністю (ІІ тип) глюкуронілтрансферази у клітинах печінки. При синдромі Криглера — Найяра І типу захворювання успадковується за автосомно-рецесивним типом. Характерна інтенсивна жовтяниця з перших днів життя зі значним підвищенням рівня непрямой білірубину сироватки крові та повною відсутністю прямої фракції білірубину. При природному перебігу захворювання в більшості випадків розвивається білірубінова енцефалопатія, може відзначатися летальний кінець. При синдромі Криглера — Найяра ІІ типу захворювання успадковується за автосомно-домінантним типом, жовтяниця менш інтенсивна, гіпербілірубінемія менш виражена, у крові визначається пряма фракція білірубину, прогноз більш сприятливий — розвиток білірубінової енцефалопатії спостерігається вкрай рідко.

Спадкові синдроми Дабіна — Джонсона і Ротора — порушення екскреторної функції гепатоцитів з автосомно-рецесивним типом передачі. Частіше трапляється у хлопчиків (синдром Рото-

ра — у дитячому віці, синдроми Дабіна — Джонсона — пізніше), проявляється хронічною або інтермітуючою не різко вираженою жовтяницею, збільшенням печінки, помірним підвищенням переважно кон'югованого білірубину. Характерна затримка бромсульфалеїну в крові протягом перших 45 хв. При рентгеноконтрастному дослідженні жовчний міхур не контрастує або заповнюється слабо і з запізненням. Морфологічно виявляється темний колір печінки внаслідок накопичення в ній темного пігменту (чорна печінка).

Пряма гіпербілірубінемія у новонароджених дітей перших місяців життя потребує виключення атрезії жовчовивідних шляхів, муковісцидозу. Причиною прямої гіпербілірубінемії можуть бути об'ємні маси у воротах печінки (лімфатичні вузли при пухлинах, туберкульозі та ін.), конкременти у жовчовивідних протоках, біліарний цироз, синдром Алажілля, дефіцит  $\alpha_1$ -антитрипсину, хвороба Байлера та ін.

*Принципи надання медичної допомоги.* Лікування та прогноз при жовтяниці у дітей різного віку цілком залежать від основного захворювання, що її викликало, рівня білірубину, ступеня ураження печінки.

Враховуючи, що у новонароджених дітей непрямий білірубін є токсичним для мозку, лікування спрямоване на зниження його рівня за допомогою фототерапії або при ГХН — проведенням замінного переливання крові. При синдромах Жильбера і Криглера — Найяра II типу призначають фенобарбітал. При синдромі Криглера — Найяра I типу призначення фенобарбіталу не ефективне,

способом лікування є фототерапія та трансплантація печінки.

За наявності активного процесу при інфекційному ураженні печінки етіотропна терапія залежить від збудника: при вірусному гепатиті В розглянути можливість призначення інтерферону, вірусному гепатиті С — інтерферону і рибавіріну, ЦМВ-інфекції — ганцикловіру, герпесвірусній інфекції — ацикловіру, сепсисі — антибактеріальній терапії, токсоплазмозі — роваміцину, сульфаніламідів, сифілісі — пеніциліну тощо. При аутоімунному гепатиті показано призначення імуносупресивної терапії.

При холестази призначають урсодезоксихолеву кислоту і жиророзчинні вітаміни А, D, E, K.

За підозри на наявність метаболічних хвороб і спадкових синдромів необхідно направити дитину на консультацію до генетика.

При атрезії жовчовивідних ходів показане хірургічне лікування не пізніше двомісячного віку (портоентеростомія, процедура Касаї); у більш пізньому віці — трансплантація печінки. Навіть при хірургічному втручанні ймовірність смертельного результату вище 50 %.

У табл. 21 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення жовтяниці з непрямою гіпербілірубінемією у новонароджених і дітей першого року.

У табл. 22 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення жовтяниці з прямою гіпербілірубінемією у новонароджених і дітей першого року.

Таблиця 21. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення при жовтяниці з непрямою гіпербілірубінемією у новонароджених і дітей першого року

Жовтяниця з непрямою гіпербілірубінемією — жовтяничне забарвлення шкіри і слизових оболонок, зумовлене гіпербілірубінемією з переважанням непрямого білірубину	11. Ліки: окситоцин, сульфаніламід, цефтріаксон
<b>Перелік захворювань</b>	<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>Фізіологічна жовтяниця.</li> <li>Жовтяниця через недостатню кількість грудного молока або внаслідок недостатнього об'єму вигодовування.</li> <li>Жовтяниця від грудного молока.</li> <li>Гемолітичні: ГХН за резус-фактором або за системою АВ0; недостатність ферментів еритроцитів — глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, піруваткінази; мікросфероцитоз, еліптоцитоз; таласемія; поліцитемія.</li> <li>Наявність екстравазальної крові: кефалогематома; інші гематоми і крововиливи; заковтування материнської крові.</li> <li>Ендокринні причини: гіпотиреоз, діабетична фетопатія.</li> <li>Сепсис, ЦМВ-інфекція.</li> <li>Кон'югаційні: жовтяниця недоношених, синдром Криглера — Найяра, Жильбера.</li> <li>Кардіопульмональні: застійна серцева недостатність, відкрита артеріальна протока, тромбоз ворітної вени.</li> <li>Анатомічні: пілоростеноз, висока кишкова непрохідність.</li> </ol>	<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Група крові, резус-фактор матері, перебіг вагітності та пологів, результати її обстеження на вірусні гепатити, сифіліс, інші перинатальні інфекції, наявність соматичної та ендокринної патології.</li> <li>Сімейний анамнез — жовтяниця у членів сім'ї, смерть або зниження психомоторного або когнітивного розвитку.</li> <li>Гестаційний вік та антропометричні дані при народженні.</li> <li>Час виникнення жовтяниці, її розвиток, прояви геморагічного синдрому, колір сечі та характеристика випорожнень, динаміка інших симптомів (блювання, судоми), характеристика вигодовування (грудне або штучне, достатність)</li> </ol> <p><b>Об'єктивне дослідження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Характеристика жовтяниці — інтенсивність, розповсюдженість, відтінок.</li> <li>Оцінка тону м'язів та рефлексів, наявність судом, інших неврологічних порушень.</li> <li>Стан серцево-судинної системи (наявність шуму).</li> <li>Розміри і характеристика печінки та селезінки.</li> <li>Колір сечі та випорожнень</li> </ol>



<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Визначення групи крові та резус-фактора дитини, проба Кумбса.</li> <li>2. Загальний аналіз крові, ретикулоцити, загальний аналіз сечі, копрограма.</li> <li>3. Білірубін та його фракції, АлАТ, АсАТ, рівень глюкози, сечовини, креатиніну.</li> <li>4. ЕГК, ЕхоКГ</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Морфологічна характеристика еритроцитів, осмотична стійкість еритроцитів, специфічні тести для виявлення гемолітичної анемії, рівень гормонів щитоподібної залози.</li> <li>2. Консультація спеціалістів за показаннями: генетика, кардіолога, хірурга та ін.</li> </ol>	<p><b>Медичне ведення</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Лікування непрямой гіпербілірубінемії у новонароджених спрямоване на зниження рівня білірубину за допомогою фототерапії або замінного переливання крові при ГХН.</li> <li>2. Фенобарбітал при синдромах Жильбера і Криглера — Найяра II типу.</li> <li>3. Фототерапія та трансплантація печінки при синдромі Криглера — Найяра I типу.</li> <li>4. Скринінг на гіпотиреоз.</li> <li>5. За підозри на наявність метаболічних хвороб — консультація генетика.</li> <li>6. Оптимізація тактики вигодовування дитини.</li> <li>7. При гепатитах і підпечінковій жовтяниці — лікування основного захворювання</li> </ol>
---	---

Таблиця 22. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення при жовтяниці з прямою гіпербілірубінемією у новонароджених і дітей першого року

<p>Жовтяниця з прямою гіпербілірубінемією — жовтяничне забарвлення шкіри і слизових оболонок з гіпербілірубінемією за умови, що рівень прямого білірубину перевищує 20 % від загально-го, у новонароджених більше 34 мкмоль/л</p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>2. Оцінка стану шкіри, слизових оболонок, характер жовтяниці, набряків, геморагічного синдрому, специфічних симптомів ураження печінки (телеангіектазії, пальмарна еритема, лаковий язик та ін.).</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>3. Живіт — розміри, наявність розширення вен, асциту, розміри та характеристика печінки, її краю, спленомегалія.</li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Інфекції: вірусні гепатити А, В, С, мононуклеоз, ЦМВ-інфекція, інші TORCH-інфекції у новонароджених; туберкульоз; сепсис, абсцес печінки (амебний, бактеріальний); амебиаз; ехінококоз.</li> <li>2. Ідеопатичний фетальний гепатит.</li> <li>3. Токсичний гепатит — медикаменти, токсичні речовини.</li> <li>4. Порушення метаболізму — дефіцит <math>\alpha_1</math>-антитрипсину, гіпотиреоз, галактоземія, фруктоземія, тирозинемія.</li> <li>5. Спадкове порушення екскреції кон'югованого білірубину — синдроми Дабіна — Джонсона, Ротора та ін.</li> <li>6. Трисомія за 17, 18, 21-ю парами хромосом.</li> <li>7. Злоякісні та доброякісні проліферативні процеси: гепатоластома, гепатоцелюлярна карцинома, метастази, гемангіома та ін.</li> <li>8. Обструктивний холестаза — атрезія жовчовивідних шляхів, муковісцидоз, синдром Алажілья, хвороба Байлера.</li> <li>9. Цироз печінки</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>4. Колір сечі та випорожнень</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</li> <li>2. АлАТ, АсАТ, білірубін та його фракції, <math>\gamma</math>-глутамінтрансфераза, лужна фосфатаза, ЛДГ, холінестераза, загальний білок та білкові фракції, ліпідограма, коагулограма, рівень глюкози, сечовини, креатиніну.</li> <li>3. УЗД органів черевної порожнини, ЕГК</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Серологічні тести на вірусні гепатити, вірус Епштейна — Барр, ВІЛ, збудники TORCH-інфекції, сифіліс та ін.</li> <li>2. Скринінг на аміноацидурії, рівень хлоридів поту, <math>\alpha_1</math>-антитрипсину.</li> <li>3. КТ, радіоізотопне дослідження та ін.</li> <li>4. Біопсія печінки.</li> <li>5. Консультація спеціалістів: гастроентеролога, кардіолога, генетика, хірурга</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Скарги: диспепсичні явища, гарячка, кровоточивість, свербіж шкіри та ін.</li> <li>2. Вік початку захворювання, особливості харчування, наявні та перенесені захворювання, прийом медикаментів.</li> <li>3. Епіданамнез (гемотрансфузії, контакт із хворими, хвороби у матері).</li> <li>4. Динаміка фізичного розвитку, психомоторного (когнітивного) розвитку.</li> <li>5. Сімейний анамнез (спадкові хвороби, жовтяниці)</li> </ol> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка фізичного, психомоторного розвитку, виявлення стигм дизембріогенезу.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Тактика лікування залежить від основного захворювання, що його викликало.</li> <li>2. За наявності активного процесу при інфекційному ураженні печінки етіотропна терапія залежить від збудника.</li> <li>3. При холестазі — урсодезоксихолева кислота і жиророзчинні вітаміни А, D, E, K.</li> <li>4. За підозри на наявність спадкових хвороб — направити дитину на консультацію до генетика.</li> <li>5. При атрезії жовчовивідних ходів — хірургічне лікування не пізніше двомісячного віку (портоентеростомія, процедура Касаї); у більш пізньому віці — трансплантація печінки</li> </ol>

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «жовтяниця».
2. Види жовтяниць.
3. Причини надпечінкових (гемолітичних) жовтяниць.
4. Причини печінкових жовтяниць.
5. Причини підпечінкових жовтяниць.
6. Клініко-лабораторні зміни, що дозволяють диференціювати види жовтяниць.
7. Медичне ведення різних видів жовтяниць.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дитині 1 міс., народжена доношеною від другої вагітності, перших пологів з масою тіла 2800 г без асфіксії; під час вагітності мати двічі перехворіла на ГРВІ. До грудей дитина була прикладена в пологовій залі. Жовтяниця тривала з 3-ї до 10-ї доби. З пологового будинку дитина виписана на 5-ту добу. За перший місяць маса тіла дитини збільшилася на 250 г. З 3-го тижня шкіра стала блідою, поступово почала набувати зеленуватого відтінку. При огляді стан дитини середньотяжкий, активність знижена, шкіра бліда з зеленуватим відтінком, підшкірно-жировий шар потоншений. Слизові оболонки бліді, склери з жовтяничним відтінком. М'язовий тонус знижений, рефлекс новонародженості знижені, велике тім'ячко 2 × 2 см на рівні кісток черепа. Дихання 36 за 1 хв, перкуторно легеневиий звук, аускультативно — ди-

хання везикулярне. Частота серцевих скорочень 136 за 1 хв, тони серця приглушені, є систолічний шум. Живіт звичайного розміру, доступний пальпації. Печінка збільшена, на 2,5 см виступає з-під краю реберної дуги, поверхня її гладка з твердим гострим краєм, селезінка на 1 см виступає з-під краю реберної дуги. Сеча кольору пива, випорожнення замазкоподібні, знебарвлені. У загальному аналізі крові: еритроцити —  $2,8 \times 10^{12}$  Т/л, гемоглобін — 100 г/л, лейкоцити — 9,2 Г/л, еозинофіли 2 %, паличкоядерні 6 %, сегментоядерні 32 %, лімфоцити 55 %, моноцити 4 %, тромбоцити 180 Г/л, ШОЕ 10 мм/год. Біохімічний аналіз крові: загальний білок 42 г/л, білірубін 160 мкмоль/л, непрямий 60 мкмоль/л, прямий 100 мкмоль/л, АлАТ 0,4 ммоль/л, АсАТ 0,5 ммоль/л; УЗД печінки: збільшення розмірів печінки, ущільнення паренхіми печінки, стінок внутрішньопечінкових судин і жовчних ходів, жовчний міхур не візуалізується.

*1. Який тип жовтяниці виявлено у дитини?*

1. Надпечінкова (гемолітична).
2. Печінкова кон'югаційна.
3. Печінкова, гепатит.
4. Підпечінкова.

*2. Яка тактика ведення хворої дитини?*

1. Фіброгастроскопія, консультація дитячого хірурга.
2. Проведення КТ органів черевної порожнини.
3. Консультація генетика, скринінг на аміноацидурию.
4. Рентгенологічне дослідження органів грудної клітки та черевної порожнини.

*Розділ 2*  
**ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА**  
**ПСИХОНЕВРОЛОГІЧНИХ СИМПТОМІВ**  
**I СИНДРОМІВ**

---

## **2.1. ЗАТРИМКА ПСИХОМОТОРНОГО РОЗВИТКУ**

*Визначення поняття.* Затримка психомоторного розвитку (ЗПМР) — сповільнення темпу становлення навиків у дитини раннього віку порівняно з віковими нормами, що наведені у таблицях (наказ МОЗ України від 20.03.2008 р. № 149) за такими критеріями:

- 1) моторика (цілеспрямована маніпулятивна діяльність дитини);
- 2) статика (фіксація та утримання певних частин тулуба в необхідному положенні);
- 3) сенсорні реакції (формування відповідних реакцій на світло, звук, біль, дотик);
- 4) мова (експресивне мовлення та розуміння мови);
- 5) емоції та соціальна поведінка.

Затримка психомоторного розвитку може бути загальною за всіма критеріями (тотальною) або тільки за окремими критеріями (парціальною); первинною — на фоні перинатально ушкодженого мозку або вторинною (набутою), що розвивається на фоні перинатально неушкодженого мозку. У дітей після трирічного віку порушення розвитку моторної або психологічної функції мозку потребує встановлення конкретного нозологічного діагнозу (синдрому).

Психомоторний розвиток дитини раннього віку лікар оцінює при кожному профілактичному огляді. Усі діти мають різні темпи розвитку за усіма критеріями психомоторного розвитку. Серед п'яти вищезначених критеріїв психомоторного розвитку дитини за центильними таблицями, рекомендованими ВООЗ, можна оцінити тільки 6 основних статомоторних ознак дитини:

- 1) сидить без підтримки — 50-й центиль — 5,9 міс. (5-й центиль — 4,3 міс., 95-й центиль — 8 міс.);
- 2) стоїть з підтримкою — 7,4 міс. (5,5–10,1 міс.);
- 3) повзає на руках і колінах — 8,3 міс. (6,1–11,3 міс.);
- 4) ходить з підтримкою — 9 міс. (6,9–11,8 міс.); стоїть самостійно — 10,8 міс. (8,1–14, 4 міс.); ходить самостійно — 12 міс. (9,4–15,3 міс.). Оцінка інших ознак статистично не стандартизована.

Вперше виявлене відставання появи певних навиків (порівняно з даними таблиці з оцінки пси-

хомоторного розвитку дитини) на першому році життя на 1 міс., на другому році — на 3 міс., на третьому році — на 6 міс. не є причиною для встановлення діагнозу ЗПМР, але є приводом провести консультування матері з питань догляду з метою розвитку. За відсутності позитивної динаміки після того, як матір отримала рекомендації щодо розвитку дитини, призначається додаткове обстеження, яке включає консультацію дитячого лікаря-невролога, після чого може бути встановлена ЗПМР. Якщо при первинному зверненні у дитини разом із ЗПМР виявлені обтяженість сімейного анамнезу за спадковими захворюваннями метаболізму або множинні стигми дизембріогенезу, то дитину необхідно направити для додаткового обстеження до медичного генетика і дитячого невролога. Поява судом, летаргічності та більш тяжкого порушення свідомості, парезів і паралічів є показаннями для негайної госпіталізації дитини.

Розлади психологічного розвитку (РПР) — збірна група порушень розвитку дитини, для яких характерно: початок у ранньому дитинстві; порушення, тісно пов'язані з біологічним дозріванням ЦНС; постійний перебіг, у більшості випадків із поступовим зменшенням тяжкості проявів. До РПР належать: специфічні розлади розвитку мови — розлади артикуляції, експресивної мови, рецептивної мови, набута афазія з епілепсією; специфічні розлади розвитку навчальних навиків — розлади читання, рахування, арифметичних навичок, спелінгування; специфічні розлади моторних функцій — незграбність, порушення координації; загальні розлади психологічного розвитку — розлади аутистичного спектра.

Розумова відсталість — це вроджене або рано набуте недорозвинення психіки з перевагою слабкості абстрактного мислення (інтелекту) при відносно менш грубому порушенні розвитку емоційної сфери. Для розумової відсталості характерна прогредієнтність інтелектуальної недостатності, тобто припинення психічного розвитку, а також необоротність патологічного процесу, що викликав недорозвинення вищої нервової діяльності. Класифікація розумової відсталості за показником інтелектуального розвитку (IQ) за адаптованим варіантом тесту Векслера: легка розумова відсталість (IQ = 55–69 %); середня розумова відсталість (IQ = 40–54 %); виражена розумова відсталість (IQ = 25–39 %); глибока розумова відсталість (IQ = 10–24 %).

*Епідеміологія.* Затримка психомоторного розвитку не є нозологічною формою, це синдром, який нерідко трапляється в практиці, проте його частота невідома, тому що реєструються не ЗПМР, а хвороби, що є його причинами. Частота розладів артикуляції сягає 10 % до 8 років і 5 % після 8 років. Специфічні розлади моторної функції виявляються у 6 % дітей віком 5–11 років. Захворюваність на аутизм дорівнює 4–5 випадків на 10 000 дитячого населення, у хлопчиків у 3–5 разів частіше, ніж у дівчаток, проте у останніх проявляється більш тяжко. Частота розумової відсталості у різних країнах коливається у межах 3,4–24,6 на 1000 осіб.

*Причини виникнення та механізм розвитку.* Розвиток дитини у ранньому віці значно варіює, що визначається генотипом та екзогенним впливом на нього в антенатальному, неонатальному та постнеонатальному періодах різних патологічних процесів і хвороб, а також особливостями догляду та виховання.

Якщо негативний вплив зовнішніх факторів у антенатальному, неонатальному і постнатальному періодах не перевищує можливостей дитини щодо їх компенсації (у межах нормальної реакції), то відхилення від середніх вікових параметрів розвитку дитини не є патологічними. Такі варіанти ЗПМР у доношених і недоношених дітей можна вважати доброякісними, або неспецифічними, тому що вони не пов'язані з ушкодженням мозку і з віком при адекватному догляді компенсуються навіть без будь-яких терапевтичних втручань. Іншими словами, неспецифічна, доброякісна ЗПМР зумовлена уповільненням темпу дозрівання мозкових структур та їх функцій за відсутності якісних змін у ЦНС. Така форма ЗПМР може починатися з народження без попереднього періоду нормального розвитку, мати стабільний перебіг з подальшою регресією. Як правило, доброякісна неспецифічна ЗПМР спостерігається тільки у ранньому віці та регресує до трирічного віку.

Якщо ЗПМР зумовлена первинним ушкодженням мозкових структур (на рівні метаболізму, клітин або структурних елементів) та супроводжується неврологічною симптоматикою, догляд з метою розвитку, зазвичай, не дає ефекту або ефект дуже обмежений. Ефективність терапевтичних втручань залежить від основної причини порушень: у деяких випадках ЗПМР піддається корекції, а в інших — ні. На фоні спадкової або перинатальної патології мозку ЗПМР може виникати з перших днів життя. У деяких випадках ЗПМР розвивається вторинно на фоні перинатально і спадково нешкодженого мозку в результаті гострих ушкоджень (травми, нейроінфекції, гіпоксемії), хронічних інтоксикацій (наприклад отрута), хронічних захворювань або інфекцій тощо.

Також ЗПМР може розвиватися у дітей в результаті обмеження зовнішніх подразників, під дією яких відбувається розвиток психомоторних функцій: дефіцити зорового та слухового аналізаторів (сліпота, глухота), брак психоемоційного контакту (занедбаність). Тяжка недостатність харчування будь-якого генезу у ранньому віці може бути причиною ЗПМР.

Первинна та вторинна специфічна ЗПМР може мати стабільний перебіг, повільно прогресувати,

коли у дитини уповільнюється або навіть зовсім припиняється формування нових навиків («плато»), не зачіпаючи при цьому старих навиків.

Таким чином, виходячи з основних факторів ризику розвитку психомоторного дизонтогенезу, ЗПМР можна розділити на три клінічні групи:

1) ЗПМР недиференційованого генезу, при якій відбувається рівномірна або нерівномірна ретардація розвитку в цілому або окремих функцій на фоні неврологічних симптомів мінімальної мозкової дисфункції або без таких (легко оборотна і слабо виражена);

2) ЗПМР церебрально-органічного типу, що характеризується вираженістю порушень у поєднанні з неврологічними симптомами (частково оборотна або необоротна, середнього або тяжкого ступеня);

3) ЗПМР деприваційного генезу при сенсорній депривації (у сліпих або глухих), при емоційній, когнітивній, мікросоціальної депривації (наприклад у дітей-сиріт), при тяжкому порушенні харчування.

У дітей після трьох років РПП набуває більш чітко окреслених клінічних форм, характеризується порушенням нормального темпу психічного розвитку, коли окремі функції дитини відстають у своєму розвитку від прийнятих норм для даного віку. Різні форми РПП як діагноз встановлюються в дошкільному і молодшому шкільному віці.

Причини специфічних РПП не до кінця вивчені; одна з імовірних — затримка дозрівання нейронних зв'язків, що зумовлена органічним ураженням певних зон кори мозку, наприклад, мовних зон при розладах експресивної мови в постцентральної і премоторній лівій півкулі у правшів, при рецептивній мові у скроневої частці домінуючої півкулі мозку та зв'язків. При специфічних розладах моторних функцій порушуються зв'язки між кірковими та руховими системами ЦНС. У виникненні РПП суттєву роль відіграє генетична схильність. Вплив зовнішнього середовища вважається вторинним. Патогенез розладу аутистичного спектра (РАС) до кінця не визначений: деякі форми, ймовірно, успадковуються автосомно-рецесивно; не виключається негативний вплив на плід у третьому триместрі вагітності; є дані про порушення обміну серотоніну і дофаміну в осіб із РАС; виявлені особливості функціонування півкуль мозку (парне функціонування, недостатній розвиток лівої півкулі).

Розумова відсталість є результатом порушення розвитку мозку у різні періоди: до народження дитини (ембріо- і фетопатії), у перинатальному, неонатальному і ранньому постнеонатальному періодах (гіпоксія, травми, інфекції, соматичні захворювання). Причиною розумової відсталості також можуть бути спадкові фактори, дефекти метаболізму та гормональної регуляції, дефіцит сенсорної стимуляції.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Основне завдання диференційної діагностики у ранньому віці — відрізнити неспецифічну доброякісну ЗПМР у результаті індивідуальних темпів дозрівання мозку від ЗПМР, що є симптомом різних захворювань, виявити ці захворювання та надати адекват-



ну допомогу, спрямовану на розвиток дитини, а також зменшити ризик дериваційної ЗПМР.

Диференційний діагноз ЗПМР починається з аналізу перебігу вагітності (захворювання матері, шкідливі звички) і пологів. При збиранні анамнезу життя необхідно оцінити перебіг неонатального періоду та перенесені захворювання у постнеонатальному періоді, травми, з'ясувати, коли у дитини почалися прояви ЗПМР і як ці прояви прогресували в динаміці. Необхідно проаналізувати дані сімейного анамнезу: наявність спадкової патології, смерть братів або сестер у дитинстві, розумова відсталість у членів сім'ї. Доцільно звернути увагу на характер харчування дитини, її виховання та догляд за нею, оцінити соціальний статус сім'ї, ймовірність занедбаності.

Масове обстеження новонароджених (неонатальний скринінг) — один з ефективних способів виявлення найбільш поширених вроджених і спадкових захворювань, таких як вроджений гіпотиреоз і фенілкетонурія до їх клінічної маніфестації, переважна більшість з яких призводить до ЗПМР та без лікування у подальшому — до розумової відсталості. Скринінг дозволяє забезпечити раннє виявлення і таких захворювань, як муковісцидоз, адреногенітальний синдром, їх своєчасне лікування, зупинити розвиток їх тяжких проявів, що ведуть до інвалідизації та затримки розвитку. У деяких країнах усі новонароджені в перші дні після народження проходять скринінг на вроджену нейросенсорну туговухість. Перевірка слуху і зору є обов'язковим елементом огляду новонародженої дитини вдома.

Морфофункціональна незрілість ЦНС є причиною більш повільних темпів психомоторного розвитку глибоко недоношених дітей. Проте щоб вважати ЗПМР у недоношеній дитині доброякісною, слід виключити найбільш характерні для передчасно народжених дітей стани — внутрішньощлуночковий крововилив і його наслідки, перивентрикулярну лейкомаляцію, наслідки TORCH-інфекцій та неонатальних інфекцій, вади розвитку (ЦНС та інших систем), соматичні захворювання, у тому числі, бронхолегеневу дисплазію тощо.

Виявлення разом із ЗПМР порушення фізичного розвитку потребує виключення у дитини раннього віку хронічних захворювань, у тому числі, вроджених (вроджені вади серця та ін.) і спадкових (муковісцидоз, целіакія та ін.), хронічних інфекцій, низки генетичних синдромів, що супроводжуються низкорослістю.

Виявити у дитини гідроцефалію або мікроцефалію можна при порівнянні результатів вимірювання окружності голови за центильними або сигмальними таблицями окружності голови до віку (тільки до 2 років), якщо окружність голови більше або менше  $\pm 2\sigma$  для віку. Гідроцефалія буває вродженою (найчастіше внаслідок вродженого токсоплазмозу або вад розвитку невральної трубки) або розвивається після перенесених постнатальних інфекцій, крововиливів, може виникати при пухлинах мозку. Гідроцефалію слід відрізняти від збільшеного розміру мозку сімейного характеру, або при синдромі Сотаса, нейрофіброматозі I типу, туберозному склерозі, хворобі Тея

— Сакса. Мікроцефалія може бути результатом перенесеної гіпоксії, пренатальної дії токсичних для мозку речовин (алкоголь, фенітоїн, кокаїн та ін.), TORCH-інфекцій, нейроінфекцій після народження. Мікроцефалія спостерігається при хромосомних абераціях (синдром Дауна, трисомія за 13-ю або 18-ю парами хромосом), генетичних синдромах, вадах розвитку мозку — голопрозенцефалії, поренцефалії. Мікроцефалія може формуватися у ранньому віці при тяжкому хронічному порушенні харчування будь-якого генезу, дефіциті гормону росту, гіпотиреозі, фенілкетонурії та інших спадкових хворобах. Для уточнення діагнозу гідроцефалії та мікроцефалії проводять нейросонографію (за умови відкритого тім'ячка), КТ або МРТ головного мозку, за показаннями призначають каріотипування, спеціальні генетичні дослідження.

При виявленні у дитини п'яти стигм і більше дизембриогенезу необхідно виключити вади розвитку (у тому числі ЦНС) та хромосомні аберації, спадкові хвороби (синдроми) з проявами дисморфізму, для чого необхідно провести додаткові обстеження дитини (ультразвукові, рентгенологічні, КТ, МРТ та ін.) і направити дитину до спеціаліста з медичної генетики.

У перші місяці життя маніфестує приблизно третина відомих спадкових хвороб обміну речовин, майже всі вони успадковуються автосомно-рецесивно, відрізняються особливою тяжкістю стану дитини. Виявити вроджені аномалії метаболізму дуже складно. За гостротою початку і перебігом спадкові хвороби обміну речовин у перші місяці життя можуть нагадувати нейроінфекції, тяжкі наслідки гіпоксії або пологової травми. Незважаючи на різноманітність симптомів спадкових хвороб обміну, крім ЗПМР, їх загальними патогномічними ознаками є: інші порушення ЦНС — повторні судоми, летаргія або коматозні стани; специфічний запах сечі та тіла (спітнілий ніг, котячої сечі, мишачий, кленового сиропу); ураження м'язів; аномалії скелета; зміни волосся і шкіри; катаракта та інші порушення зору; збільшення розмірів печінки та селезінки; порушення травлення; незрозумілі випадки смерті братів (сестер). Більшість дітей з ранніми формами спадкових дефектів метаболізму або вмирають в перші місяці життя без встановленого діагнозу, або тривало спостерігаються з різними діагнозами — ЗПМР, дитячий церебральний параліч, епілепсія, резистентна до антиконвульсантів, тощо. Для виключення окремих спадкових порушень обміну амінокислот необхідно оцінити сімейний анамнез, результати неонатального скринінгу, направити дитину до медичного генетика для ретельного обстеження, виявлення біохімічних маркерів і молекулярно-генетичних особливостей дитини.

Затримку розвитку моторики та статички диференціюють із спінальною м'язовою атрофією. Це різнорідна група спадкових захворювань, що перебігають з ураженням (втратою) рухових нейронів передніх рогів спинного мозку, для яких характерне порушення роботи попереочно-смуғастой мускулатури ніг, а також голови і шиї. У хворих відзначаються порушення довільних рухів — повзання, ходьби, утримання голови, ковтання. М'я-

зи рук зазвичай не страждають. Для спінальних аміотрофій характерне збереження чутливості, а також відсутність затримки психічного розвитку.

Немалінова міопатія — захворювання, зумовлене наявністю в м'язових волокнах паличкоподібних або ниткоподібних включень (грец. *нета* — нитка). Існує тяжка форма новонароджених з гіпотонією, утрудненим вигодовуванням і швидкою смертю. Найчастіше немалінова міопатія проявляється в грудному або ранньому дитячому віці затримкою рухового розвитку і не прогресує або прогресує дуже повільно. Часто у хворих незвична зовнішність: довге вузьке обличчя, високе піднебіння, напіввідкритий рот через виступаючу нижню щелепу, інші порушення скелета — лійкоподібна грудна клітка, кіфосколиоз, деформована стопа, клишоногість. Уражаються всі м'язи, включаючи мімічні. Поряд з двома вродженими, існує пізня прогресуюча форма, при якій страждають переважно проксимальні м'язи.

Гострі нейроінфекції, як правило, не потребують диференційної діагностики із ЗПМР, проте їх наслідки можуть стати причиною ЗПМР та розумової відсталості. Підгострий або хронічний перебіг нейроінфекції може проявлятися у дітей неврологічною симптоматикою, схожою на ЗПМР, але на відміну від неї, при цих інфекціях неврологічні прояви підгостро прогресують — раніше набуті навички втрачаються. ВІЛ-енцефалопатія — первинне хронічне ураження мозку вірусом імунодефіциту людини, частіше трапляється у перинатально інфікованих ВІЛ дітей до трьох років, ніж у дітей більш старшого віку. Клінічними проявами ВІЛ-енцефалопатії можуть бути поступово прогресуюча втрата психомоторних навичок, затримка експресивної мови; можуть поступово формуватися мікроцефалія та спастичний нижній параліз. У дітей на фоні первинного або вторинного імунодефіциту (будь-якого генезу) нейроінфекцію з підгострим перебігом можуть викликати такі збудники: цитомегаловірус, герпесвірус, JC-вірус (мультифокальна лейкоенцефалопатія), токсоплазма, мікобактерія туберкульозу та ін.

Темпи і терміни мовного розвитку у дітей індивідуальні. Оцінку мовного розвитку здійснюють за таблицями (наказ МОЗ України від 20.03.2008 р. № 149) або іншими загально визначеними шкалами (Мюнхенська, Вайнланда та ін.), які дозволяють виявити порушення мови на ранніх етапах формування. Розлади артикуляції проявляються підміною спрощеними звуками важких для вимови звуків, при цьому мова стає бідною і суперечить наявному інтелектуальному розвитку. Якщо дитина у віці трьох років не вимовляє добре звуки «б», «д», «к», «м», «н», «п», а з чотирьох років звуки «з», «ф», «ч», «ш» і у 5 років — звуки «с», «р», то слід виключити розлади слуху (аудиометрія, консультація сурдолога) та неврологічну патологію, що проявляється гальмуванням рухів язика з ознаками дизартрії (консультація дитячого невролога, за показаннями електроенцефалографія, КТ, МРТ головного мозку). Для специфічного розладу експресивної мови характерно: у трирічному віці відсутність окремих слів і фраз, обмежений словни-

ковий запас; у більш старшому віці — спрощена структура речень з відсутністю прийменників, займенників, відмінювання іменників і дієслів у старшому віці, що спричиняє вторинні поведінкові розлади у вигляді відволікання та зменшення уваги при збереженні розуміння мови та інтелекту. Розлади експресивної мови диференціюють із туговухістю (аудиометрія, консультація сурдолога) та неврологічною патологією (обстеження невролога, додаткові інструментальні дослідження за показаннями). При порушенні рецептивної мови відсутнє розуміння мови вже з раннього віку, діти нездатні виконувати прості інструкції дорослих, при подальшому розвитку зберігаються порушення розуміння граматичних структур речень, виявляються гіперактивність й агресія. Порушення рецептивної мови диференціюють не тільки із глухотою та неврологічною патологією, а і з РАС. Набуту афазію з епілепсією (синдром Ландау — Клефнера) діагностують у дітей віком 3–7 років, які мали нормальний попередній розвиток, а з виникненням епілептичних нападів формуються розлади як рецептивної, так і експресивної мови.

Специфічні розлади розвитку навчальних навичок включають: розлади читання, рахування, арифметичних навичок, спелінгування. Їх виявленню передують затримка розвитку мови (при нормальній організації навчання). Дислексія — специфічний розлад читання, який проявляється зниженням швидкості читання, пропусками, переставленням слів у реченні, нездатністю зробити висновки, виходячи з прочитаного тексту, що може бути проявом літерної агнозії. Одночасно виявляються порушення уваги, емоційна нестійкість, зниження самооцінки. Специфічний розлад спелінгування — нездатність вимовляти слова за літерами і вірно їх писати. Дискалькулія — розлад арифметичних навичок (складання, віднімання, множення, ділення) з відсутністю розуміння смислу арифметичних дій при відносному збереженні алгебраїчних та геометричних дій. Можуть реєструватися змішані розлади розвитку навчальних навичок. На відміну від розумової відсталості, при специфічних розладах навчальних навичок інтелект збережений у всіх формах діяльності, крім навчання.

Специфічні розлади моторних функцій (незграбність, порушення координації) проявляються незграбною ходою, труднощами виконання тонких рухів (одягання, роздягання, складання мозаїки, конструктора, гра з м'ячем), диспраксічною дисграфією. У більш старшому віці вторинно приєднуються розлади емоцій та поведінки за відсутності психічних і неврологічних захворювань. Прояви порушення координації слід диференціювати із початковими ознаками спадкових мідодистрофій.

Розлади аутистичного спектра — низка психологічних характеристик, які описують аномальну поведінку дитини: труднощі в соціальній взаємодії та комунікаціях як мовних, так і невербальних (зоровий контакт, пози тіла); порушення соціальної прихильності (у тому числі до батьків); прихильність до незвичайних предметів (часто твердих); стереотипна поведінка та значне обмеження інтересів; часто повторювані поведінкові акти;

фобії, агресивність. Розлад аутистичного спектра включає: аутизм (синдром Каннера); синдром Аспергера; дитячий дезінтегративний розлад; синдром Ретта; атипичний аутизм та ін. Формуються РАС у дітей у віці до трьох років, ранні ознаки можна виявити у рік. У більшості розвинених країн ризик розвитку РАС оцінюють при плановому огляді дитини у віці 16–30 міс. за допомогою модифікованої анкети скринінгу на аутизм (The Modified Checklist for Autism in Toddlers — M-CHAT).

У табл. 23 наводиться М-СНАТ, що складається з 23 питань про поведінку дитини, на кожне з яких мати дає відповідь: «Так», якщо прояв спостерігається часто, або «Ні», якщо поведінка трапляється рідко (була помічена тільки 1–2 рази).

Лікар перетворює відповіді «Так / Ні» у «Пройшла / Не пройшла» [дитина тест] (табл. 24). Дитина не проходить тест, якщо: 2 або більше відпові-

ді з категорії «Не пройшла» на критичні питання (виділено жирним шрифтом) або 3 або більше відповіді з категорії «Не пройшла» на будь-які запитання. Не всі діти, які не пройшли тест М-СНАТ, задовольняють критеріям РАС. Проте усім дітям, які не пройшли тест, потрібне поглиблене обстеження спеціаліста, для чого їх необхідно направити на консультацію до дитячого психіатра або психолога.

Диференціюють РАС із порушенням слуху, розладами мови та язика, розумовою відсталістю, психіатричними хворобами.

*Принципи надання медичної допомоги.* Догляд з метою розвитку дитини — це і профілактика, і корекція доброякісної неспецифічної ЗПМР. Необхідно мотивувати та навчити матір і сім'ю здійснення такого догляду. Матір повинна активно спілкуватися з дитиною, часто привертати увагу дитини, позитивно реагувати на її успіхи та досягнення. Слід рекомендувати матері розмовляти з

Таблиця 23. Модифікована анкета скринінгу на аутизм у дітей віком 16–30 міс. (M-CHAT Robins, Fein, & Barton, 1999)

№	Запитання	Відповідь	
1.	Подобається дитині, коли її качають на руках, на колінах тощо?	Так	Ні
2.	Виявляє дитина інтерес до інших дітей?	Так	Ні
3.	Любить дитина лізти вгору по різних предметах, як по сходинках?	Так	Ні
4.	Любить дитина грати в хованки (ку-ку)?	Так	Ні
5.	Чи гралася коли-небудь дитина, наслідуючи дорослих, наприклад, вдавано «говорила за телефоном» або «колисала ляльку» або інше?	Так	Ні
6.	Використовує дитина вказівний палець, щоб вказувати або просити чогось?	Так	Ні
7.	Використовує дитина вказівний палець, коли показує, проявляє інтерес до чогось?	Так	Ні
8.	Може дитина грати з дрібними іграшками за призначенням (наприклад, машинками або кубиками), а не просто засовуючи їх в рот, крутячи в руках або розкидаючи?	Так	Ні
9.	Приносить вам предмети дитина, щоб щось показати?	Так	Ні
10.	Може дитина дивитися вам в очі більше 1–2 с?	Так	Ні
11.	Буває дитина надчутливою до шуму або звуків (наприклад, закриваючи вуха)?	Так	Ні
12.	Посміхається дитина, дивлячись вам в обличчя або у відповідь на вашу посмішку?	Так	Ні
13.	Імітує дитина те, що ви робите (наприклад, наслідує вираз вашого обличчя)?	Так	Ні
14.	Відгукується дитина на своє ім'я, коли ви її кличете?	Так	Ні
15.	Якщо ви вкажете на іграшку в іншому кінці кімнати, подивиться дитина на неї?	Так	Ні
16.	Може дитина ходити?	Так	Ні
17.	Подивиться дитина на речі (предмети), на які дивитися ви?	Так	Ні
18.	Подобається дитині виконувати незвичні рухи пальцями близько до свого обличчя?	Так	Ні
19.	Намагається дитина привертати вашу увагу до того, що вона робить?	Так	Ні
20.	Виникало у вас відчуття, що ваша дитина має порушення слуху (глуха)?	Так	Ні
21.	Розуміє дитина те, що говорять інші люди?	Так	Ні
22.	Буває так, що дитина дивиться в нікуди, захоплена чимось, чого не існує, або безцільно тиняється кімнатою?	Так	Ні
23.	Дивиться дитина на ваше обличчя, щоб перевірити вашу реакцію, коли стикається з чимось незнайомим?	Так	Ні

Таблиця 24. Трактування відповідей матері на запитання як «Не пройшла» (M-CHAT Robins, Fein, & Barton, 1999)

1. Ні	6. Ні	11. Так	16. Ні	21. Ні
2. Ні	7. Ні	12. Ні	17. Ні	22. Так
3. Ні	8. Ні	13. Ні	18. Так	23. Ні
4. Ні	9. Ні	14. Ні	19. Ні	
5. Ні	10. Ні	15. Ні	20. Так	

дитиною, співати, обнімати, тримати дитину близько біля себе. Доцільно розказати матері, як дитина може реагувати на звуки та дотик, пояснить матері, якщо дитина у відповідь на її звернення усміхається, таким чином вона спілкується. Якщо дитина жестикулює або гулить, важливо, щоб мати повторювала ці дії, тим самим стимулюючи дитину до нових набутоків.

Необхідно продемонструвати матері, як потрібно грати з дитиною. Важливо похвалити матір за добру практику з догляду з метою розвитку дитини. Після консультивання матері слід закріпити рекомендації з гри та спілкування, попросити матір продемонструвати, як вона буде гратись з дитиною вдома. Якщо при профілактичному огляді встановлено, що дитина перейшла в іншу вікову групу, необхідно обговорити з матір'ю рекомендації щодо розвитку дитини для іншої вікової групи. Якщо мати відчуває, що в неї недостатньо часу, щоб забезпечувати догляд з метою розвитку, необхідно порекомендувати їй поєднувати цей догляд з годуванням, купанням та одяганням дитини. Якщо в матері немає іграшок для дитини, можна використовувати як іграшки безпечні для дитини предмети домашнього вжитку.

При виявленні специфічних причин ЗПМР проводиться лікування основного захворювання. Доведено, що раніше розпочинається лікування, то кращих результатів можна досягти. При вродженому гіпотиреозі призначається замісна гормональна терапія на все життя. При фенілкетонурії, галактоземії, лейцинозі та деяких інших спадкових хворобах (наприклад при целіакії) необхідно дотримуватися специфічної дієти з метою виключення з раціону продуктів, що містять речовини, які не піддаються повному розщепленню із подальшим перетворенням, притаманним здоровому організму. При деяких спадкових хворобах метаболізму доцільним є введення відсутніх регуляторів обміну (вітаміни B<sub>6</sub>, B<sub>12</sub> та ін.). Зменшенню проявів ЗПМР сприяє лікування соматичної патології та інфекцій, усунення або обмеження впливу несприятливих факторів зовнішнього середовища, наприклад, сонячного опромінення при хворобах із підвищеною або хибною шкірною чутливістю, уникнення ліків, які поглиблюють обмінні розлади. Медикаментозне лікування спадкових хвороб обміну включає в себе використання стимуляторів ЦНС. Вони покращують обмінні процеси в нервовій тканині та відіграють головну роль у становленні мовного і рухового розвитку дітей.

У табл. 25 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення ЗПМР у дітей раннього віку.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Поняття «затримка психомоторного розвитку».
2. Поняття «розлади психологічного розвитку».
3. Поняття «розумова відсталість».
4. Причини та механізм розвитку ЗПМР.
5. Причини та механізми РПР.
6. Диференційна діагностика ЗПМР у ранньому віці з вродженими та спадковими захворюваннями.
7. Розлади аутистичного спектра: скринінг ризику аутизму.
8. Догляд з метою розвитку.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Лікар вперше оглядає тримісячну дитину. Мати скаржиться на те, що дитина не посміхається на звернення до неї, не гулить. Дитина від першої вагітності у здорової, соціально благополучної матері, яка на 32-му тижні вагітності переохворіла на гостру респіраторну інфекцію. Спадковість не обтяжена. Дитина народилась у 36–37 тиж. гестації з масою 2700 г, довжиною 48 см, оцінкою Апгар 8–8 балів. На грудному вигодовуванні, не хворіла, результати скринінгів на фенілкетонурію, вроджений гіпотиреоз, муковісцидоз та адреногенітальний синдром негативні, вакцинована за віком. Під час огляду у 4 міс.: загальний стан задовільний, усі антропометричні показники у межах між 25-м і 50-м центилями, стигм дизембріогенезу немає; виявлено, що дитина утримує голову у вертикальному положенні (з двох місяців), погляд фіксує на лікареві, за предметом стежить, не гулить, не тягнеться за іграшкою, не повертає голову на звукові подразники, чіткої реакції на звук не виявлено. Не редуковані рефлексі Моро, Галанта, Бабинського. Велике тім'ячко 2×2 см на рівні кісток черепа. Збоку внутрішніх органів патології не виявлено. Менінгеальні ознаки негативні.

### 1. Який попередній діагноз?

1. Здорова дитина.
2. Затримка психомоторного розвитку.
3. Порушення слуху (?).
4. Гіпоксично-ішемічна енцефалопатія.

### 2. Яка медична допомога необхідна дитині?

1. Здійснювати догляд, спрямований на розвиток дитини.
2. Здійснювати догляд, спрямований на розвиток дитини, призначити ноотропний препарат.
3. Здійснювати догляд, спрямований на розвиток дитини, консультація сурдолога, аудіометрія.
4. Здійснювати догляд, спрямований на розвиток дитини, консультація дитячого невролога.



Таблиця 25. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення при затримці психомоторного розвитку у дітей раннього віку

<p>Затримка психомоторного розвитку — сповільнення темпу становлення навиків моторики, статички, сенсорних реакцій, мови, емоцій та соціальної поведінки у дитини раннього віку порівняно з віковими нормами</p>	<p>5. Динаміка психомоторного розвитку за п'ятьма критеріями, судоми в анамнезі</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Неспецифічна ЗПМР.</li> <li>2. Вроджений гіпотиреоз.</li> <li>3. Спадкові хвороби метаболізму: фенілкетонурія, галактоземія, лейциноз та ін.</li> <li>4. Хромосомні хвороби.</li> <li>5. Генетичні синдроми з ознаками дисморфізму і ЗПМР.</li> <li>6. Гідроцефалія, мікроцефалія, вади розвитку мозку.</li> <li>7. Дитячий церебральний параліч.</li> <li>8. Епілепсія.</li> <li>9. Зanedбаність.</li> <li>10. Сліпота.</li> <li>11. Глухота.</li> <li>12. Тяжкі соматичні захворювання, хронічні інфекції, виснаження.</li> <li>13. Розлади аутистичного спектра.</li> <li>14. Спінальна м'язова атрофія.</li> <li>15. Немалінова міопатія</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Вимірювання маси тіла, зросту, окружності голови і оцінка антропометричних показників за центильними або сигмальними таблицями.</li> <li>2. Загальний стан, наявність стигм дизембріогенезу, вад розвитку, особливостей шкіри (плями), волосся, запахів тіла і сечі.</li> <li>3. Оцінка відповідності сформованих психомоторних навиків розвитку щодо віку дитини (за таблицями) та визначення терміну затримки.</li> <li>4. Оцінка тону м'язів і рефлексів, виявлення симптомів ураження ЦНС.</li> <li>5. Оцінка функції аналізаторів (слух, зір).</li> <li>6. Оцінка наявності патології органів та систем</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Результати скринінгу на гіпотиреоз, фенілкетонурію, за можливості, скринінг на інші спадкові захворювання (галактоземія тощо).</li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>2. Нейросонографія за умови відкритого великого тім'ячка.</li> <li>3. Аудиометрія</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. КТ, МРТ головного мозку, ЕЕГ.</li> <li>2. Консультація спеціалістів: дитячого невролога, генетика, сурдолога, ендокринолога, офтальмолога, психолога, психіатра</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>2. Нейросонографія за умови відкритого великого тім'ячка.</li> <li>3. Аудиометрія</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. КТ, МРТ головного мозку, ЕЕГ.</li> <li>2. Консультація спеціалістів: дитячого невролога, генетика, сурдолога, ендокринолога, офтальмолога, психолога, психіатра</li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Акушерський анамнез, шкідливі звички, дія токсичних речовин, наявність інфекцій (ВІЛ-інфекція, сифіліс), перебіг вагітності та пологів у матері.</li> <li>2. Перебіг періоду новонародженості та перенесені захворювання, оцінка ризику формування органічної патології ЦНС.</li> <li>3. Сімейний анамнез: спадкові захворювання, смерть дітей у сім'ї, наявність розумової відсталості, порушень зору або слуху у членів сім'ї.</li> <li>4. Визначення соціального статусу сім'ї, оцінка ризику занедбаності, неадекватних методів догляду та виховання дитини.</li> </ol>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Консультації матері, навчання її догляду з метою розвитку дитини.</li> <li>2. Елімінаційна дієта (фенілкетонурія, галактоземія, лейциноз та ін.), вітамінотерапія.</li> <li>3. Замісна терапія гормонами щитоподібної залози при вродженому гіпотиреозі.</li> <li>4. Неврологічна реабілітація гіпоксичних, травматичних уражень, наслідків нейроінфекцій.</li> <li>5. Лікування соматичної патології, інфекцій</li> </ol>

## 2.2. СИНРОМ ДЕФІЦИТУ УВАГИ З ГІПЕРАКТИВНІСТЮ

**Визначення поняття.** Синдром дефіциту уваги з гіперактивністю (СДУГ) — розлад поведінки, що проявляється підвищеним, не відповідним до віку ступенем неухважності, гіперактивності та імпульсивності.

**Діагностичні критерії СДУГ:**

1. Неухважність або дефіцит уваги (потрібно не менше шести ознак):

а) дитина часто виявляється не здатною уважно стежити за деталями або здійснює багато по-

милок при виконанні шкільних завдань або при іншій діяльності;

б) дитині не вдається підтримувати увагу на заняттях або в ігровій діяльності;

в) помітно, що дитина не слухає того, що їй говорять;

г) дитина не здатна дотримуватись інструкцій або завершити шкільне завдання, повсякденні справи й обов'язки на робочому місці (не через опозиційну поведінку або нездатність зрозуміти інструкції);

д) порушена організація виконання завдань та іншої діяльності;

е) дитина уникає або дуже не любить завдань, що потребують постійних розумових зусиль;

ж) втрачає речі, необхідні для виконання певних завдань або діяльності (шкільне приладдя, олівці, книги, іграшки або інструменти);

з) легко відволікається на зовнішні стимули;

и) забудькувата в повсякденній діяльності.

2. Гіперактивність (потрібно не менше трьох ознак):

а) часто неспокійно рухає руками або ногами або совається на місці;

б) покидає своє місце в класній кімнаті або в іншій ситуації, коли потрібно сидіти;

в) починає бігати або кудись дертися, коли це є недоречним (у підлітковому або зрілому віці може бути присутнім лише почуття занепокоєння);

г) неадекватно галаслива в іграх або відчуває труднощі при тихому проведенні дозвілля;

д) виявляється стійкий характер надмірної моторної активності, на яку суттєво не впливають соціальні ситуації та вимоги.

3. Імпульсивність (потрібно не менше однієї ознаки):

а) часто «випалює» відповіді до того, як завершені питання; не здатна чекати в чергах, чекати своєї черги в іграх або групових ситуаціях; перериває інших або втручається (наприклад, в розмову або під час гри інших дітей);

б) занадто багато розмовляє без адекватної реакції на соціальні обмеження.

Для встановлення діагнозу СДУГ необхідні: шість або більше симптомів порушень уваги; три або більше ознак гіперактивності; хоча б одна з перерахованих ознак імпульсивності.

Залежно від симптомів, що переважають, виділяють такі форми СДУГ:

1) поєднану (комбіновану) форму, що об'єднує всі три групи симптомів (50–75 %);

2) з переважними порушеннями уваги (20–30 %);

3) з перевагою гіперактивності й імпульсивності (близько 15 %).

Для встановлення діагнозу симптоми захворювання повинні: виникати не пізніше 7-річного віку; зберігатися протягом не менше 6 міс.; бути достатньо вираженими, щоб свідчити про неповну адаптацію та невідповідність нормальним віковим характеристикам.

*Епідеміологія.* Загальна розповсюдженість СДУГ у дітей становить: у США — 4–20 %, у Великій Британії — 1–3 %, в Італії — 3–10 %, у Китаї — 1–13 %, в Австралії — 7–10 %, у Росії — 4–18 %, в Україні — 7,6 %. Спостерігається СДУГ у дітей віком від 3 до 15 років, але найчастіше проявляє себе в дошкільному та молодшому шкільному віці, у хлопчиків виявляється у 4–9 разів частіше, ніж у дівчаток. Статеве співвідношення частоти виникнення СДУГ не постійне: з віком частка хворих жіночої статі зростає.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* У розвитку СДУГ істотну роль відіграють пренатальні, постнатальні та психосоціальні фактори. До пренатальних факторів ризику розвитку СДУГ належать: обтяжений акушерський анамнез матері; гестози; загроза переривання вагітності; куріння матері під час вагітності; пологова травма; токсичний вплив на плід (важких металів); внутрішньоутробна гіпоксія плода; внутріш-

ньоутробні інфекції. Постнатальні фактори формування СДУГ: недоношеність; морфофункціональна незрілість; ЗВУР; асфіксія (гіпоксія), гемолітична хвороба новонароджених; штучне вигодовування. Серед психосоціальних факторів значення має психологічний мікроклімат у родині: сварки, конфлікти; алкоголізм і аморальна поведінка батьків; виховання в неповних сім'ях, повторний шлюб у батьків; особливості виховання дитини.

Синдром дефіциту уваги з гіперактивністю — нейробиологічний розлад, в основі формування якого лежать генетичні механізми і раннє органічне ушкодження ЦНС. Механізми патогенезу СДУГ повністю не розкриті, але загально визнаним є уявлення про те, що вони пов'язані з дисфункцією нейромедіаторних систем мозку, зокрема дофамінергічної та норадренергічної, при цьому основні порушення відбуваються на рівні процесів синаптичної передачі. Припускається, що в основі патогенезу синдрому лежать порушення активуючої системи ретикулярної формації, яка сприяє координації навчання, пам'яті, обробки інформації, що надходить, і спонтанному підтриманню уваги. Це пов'язано з недостатністю в ній норадреналіну. Неможливість адекватної обробки інформації призводить до того, що різні зорові, звукові, емоційні стимули стають для дитини надлишковими, викликаючи занепокоєння, роздратування і агресивність. Можливо, що порушення нейромедіаторного обміну, які призводять до гіперактивності, пов'язані з мутаціями в генах, що регулюють функції дофамінових рецепторів. Встановлено, що у дітей зі СДУГ у головному мозку порушується обмін не тільки дофаміну, але й інших нейромедіаторів — серотоніну та норадреналіну. У патогенезі СДУГ також має значення дисфункція лобових часток (префронтальної кори), підкіркових ядер і провідних шляхів, які з'єднують їх. Одним з підтверджень даного припущення є подібність нейропсихологічних порушень у дітей зі СДУГ і дорослих при ураженні лобових часток мозку.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Перші симптоми СДУГ у дитини помічають батьки або педагоги (вихователі дитячого садка, шкільні вчителі або шкільний психолог). Необхідно обов'язково з'ясувати стан фізичного та психологічного здоров'я дитини, чи не є ця особливість поведінки дитини наслідком органічних порушень у головному мозку або соматичних захворювань. Діагностика СДУГ ґрунтується на клінічних симптомах, тому що не існує спеціальних критеріїв або тестів, заснованих на застосуванні сучасних психологічних, нейрофізіологічних, біохімічних, молекулярно-генетичних та інших методів дослідження. Діагноз СДУГ встановлюється лікарем, проте педагоги і психологи надають важливу інформацію про поведінку дитини в дитячих закладах, де вона перебуває.

Гіперактивність і порушення уваги можуть виникати при церебрастенічному синдромі на тлі різних соматичних захворювань, перенесених інфекцій, інтоксикацій. Для клінічних проявів церебрастенічного синдрому характерні головні болі та симптоми вегетативної нестійкості.

Крім того, гіперактивність і порушення уваги можуть виникати під час лікування деякими медикаментозними засобами (антигістамінні препарати, теофілін). Характерним прикладом стану, при якому поряд з наявністю церебрастенічного синдрому може спостерігатися посилення розладів уваги та рухового контролю на тлі проведеної лікарської терапії, є бронхіальна астма.

Когнітивні та поведінкові порушення у дітей з черепно-мозковою травмою або нейроінфекцією відрізняються від СДУГ за своїми проявами і віковою динамікою: більш виражена вогнищева неврологічна симптоматика і є ознаки підвищення внутрішньочерепного тиску. Диференційний діагноз ґрунтується на аналізі анамнестичних відомостей і неврологічному обстеженні.

У багатьох дітей зі СДУГ спостерігаються труднощі у формуванні навичок письма, читання, рахунку, такі ж, як і прояви РПР. Потрібно відрізнити СДУГ від специфічних форм труднощів навчання: дислексія, дисграфія, дискалькулія, що часто супроводжуються порушеннями уваги та гіперактивністю, але ці симптоми при РПР — вторинні.

Поведінкові порушення посідають важливе місце у клініці захворювань щитоподібної залози. Для гіпертиреозу (стану, що супроводжується надмірною секрецією гормонів щитоподібної залози) характерно зниження психічної активності, яке виражається в підвищеній втомлюваності, швидкій виснаженості, порушенні концентрації уваги і погіршенні працездатності. Характерна лабільність настрою, що супроводжується постійною внутрішньою напруженістю, занепокоєнням, тривогою. Зовні це проявляється надмірною жвавістю, підвищеною збудливістю, невмотивованою запальністю, дратівливістю, квапливістю. Хворі перебувають у постійному поспіху, нездатні до очікування, говорять плутано і безглуздо. Іноді гіпертиреоз має спадкову природу. За наявності у дітей з гіперактивністю будь-яких симптомів, які можуть спостерігатися при дисфункції щитоподібної залози, або патології щитоподібної залози у найближчих родичів їм показано дослідження гормонального профілю. Для хворих на гіпотиреоз характерні зниження інтелектуальної та моторної активності, підвищена стомлюваність, виснаженість, сповільненість мови і мислення, труднощі концентрації уваги. У цілому їх поведінка одноманітна, вони апатичні, однак іноді можливі спалахи гніву й агресивності.

Зміни поведінки, подібні з такими при СДУГ, можуть спостерігатися у дітей, що мають значне зниження гостроти слуху різної етіології. Ці хворі відчувають труднощі, пов'язані з отриманням, аналізом, організацією, переробкою, зберіганням і використанням інформації, яка сприймається за допомогою слухового аналізатора, що робить їх зовні схожими на гіперактивних дітей із синдромом дефіциту уваги. Втім, особливості розвитку та поведінки таких дітей мають очевидний зв'язок з дефіцитом слуху, а проведенню диференційного діагнозу синдрому допомагають аналіз анамнестичних відомостей, а також отоневрологічне обстеження.

Також доводиться проводити диференційний діагноз СДУГ з епілепсією. Якщо захворювання

починається з нападів за типом абсансів — «завмирань» з коротким, на кілька секунд, виключенням свідомості, то вони нерідко сприймаються оточенням дитини за епізоди розсіяності, неуважності. Гіперактивність і дефіцит уваги частіше трапляються при локалізаційно зумовлених симптоматичних формах епілепсії. Є вказівки на те, що гіперактивність спостерігається у 30 % хворих при скроневій епілепсії зі складними парціальними нападами, при лобовій епілепсії. Гіперактивність і дефіцит уваги у дітей з епілепсією можуть бути пов'язані з тривалим лікуванням барбітуратами.

Диференційний діагноз СДУГ необхідно проводити з різними варіантами порушень психологічного розвитку, РАС, а також психічними розладами, включаючи розумову відсталість, шизофренію, афективні розлади. Зокрема, легкий ступінь розумової відсталості може бути помилково сприйнятий за цей синдром, оскільки він часто поєднується зі слабкістю активної уваги, руховим розгальмуванням, моторною незручністю, стереотипними рухами. У подібних випадках з метою диференційного діагнозу застосовуються спеціальні методи оцінки рівня інтелектуального розвитку дитини. Шизофренія і депресія у дітей можуть супроводжуватися надмірною активністю та дефіцитом уваги, однак нестійкий характер цих симптомів і наявність інших психопатологічних порушень, а також сімейна обтяженість за даними захворюваннями роблять можливим їх розмежування зі СДУГ.

Аутизм та інші РАС, що проявляються у заглибленні в себе, обмеженості контактів з оточенням, уникненні мовного спілкування, відсутності співпереживання до рідних, холодності та відчуженості, іноді можуть помилково сприйматися за дефіцит уваги. Для дітей з РАС характерна підвищена чутливість до світлових, слухових, тактильних, температурних подразників, що може бути причиною епізодів емоційного збудження і ситуативної гіперактивності. Однак аналіз усього комплексу наявних симптомів дозволяє диференціювати аутизм та інші РАС із СДУГ.

Важливо проводити диференційну діагностику СДУГ зі спадковими синдромами. У дітей із синдромом Жилія де ля Туретта, крім множинних тиків, у тому числі вокальних, спостерігаються рухове розгальмування, імпульсивність, порушення уваги та нав'язливі дії. Однак майже у 50 % випадків ці симптоми передують появі тиків, що може ускладнювати диференційний діагноз.

До інших спадкових синдромів, які у більшості випадків супроводжуються гіперактивністю, належать синдроми Вільямса, Сміта — Маженіса, Беквіта — Відемана і деякі інші. Кожен з них характеризується розумовою відсталістю та типовими фенотипічними ознаками, а також підтверджується генетичним обстеженням. Синдром Вільямса (мікроделеція на хромосомі (7q11.23), що зачіпає ген еластину), або «синдром надклапанного стенозу аорти», характеризується специфічним лицьовим фенотипом («обличчя ельфа»), аномаліями з боку серцево-судинної системи, поведінковими і когнітивними розладами, у тому числі емоційною лабільністю, моторним розгальмуванням,



нав'язливою комунікабельністю. Синдром Сміта — Маженіса (часткова або повна делеція в ділянці 17q11.2) характеризується брахіцефалією (збільшенням поперечного розміру голови при зменшенні її поздовжнього розміру), своєрідним лицьовим фенотипом, укороченням пальців і низьким зростом. Синдром Беквіта — Відемана (генна мутація локалізується в ділянці 11q15.5), характерними ознаками якого є: велика маса при народженні (понад 4 кг), прискорені темпи фізичного розвитку в ранньому віці, специфічний лицьовий фенотип з великими очима, зменшення розмірів середньої третини обличчя, порушення формування передньої черевної стінки (від пупкової грижі до розходження прямих м'язів живота).

*Принципи надання медичної допомоги.* Лікування СДУГ має бути комплексним. Дитині рекомендується щадний режим навчання — мінімальна кількість дітей у класі (ідеально не більше 12 учнів), менша тривалість занять (до 30 хв), перебування на першій парті (контакт очей вчителя і дитини покращує концентрацію уваги).

Немедикаментозна терапія СДУГ включає: різні модифікації когнітивно-поведінкової терапії та психосоціальну терапію (психотерапія, педагогічна та нейропсихологічна корекція), яка спрямована на корекцію мікросоціального середовища, що оточує дитину, формування підтримки та поліпшення взаємин. Також практикується робота з сім'єю.

Медикаментозна терапія рекомендується за індивідуальними показаннями і тільки тоді, коли проблеми із СДУГ нереально подолати за допомогою немедикаментозних методів лікування. Ефективні в лікуванні СДУГ ноотропні препарати, психостимулятори та нейролептики.

У табл. 26 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення СДУГ у дітей.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «синдром дефіциту уваги з гіперактивністю».
2. Причини і механізм виникнення СДУГ.
3. Алгоритм диференційної діагностики СДУГ з іншими захворюваннями.
4. Принципи медичного ведення СДУГ.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1.* До сімейного лікаря звернулася мати хлопчика 7 років зі скаргами на те, що син постійно рухається: стрибає, бігає, не може сидіти на одному місці, часто неадекватно галасливий в іграх і відчуває труднощі при тихому проведенні дозвілля. Погано вчиться, на уроках не зібраний, перериває інших. У відповідь на зауваження проявляє фізичну і вербальну агресію. Мати при вихованні хлопчика не вдається до фізичних форм покарання і досить спокійно з ним розмовляє. Консультувались у психіатра, дитина здорова. З анамнезу життя відомо, що хлопчик народився недоношеним і виховується в неповній сім'ї (немає батька). При обстеженні загальний стан задовільний. Має виражені труднощі в поведінці. Емоційний фон лабільний. Поведінка майже завжди неадекватна ситуації. Постійно спостерігаються надмірна рухова активність та імпульсивність, а також порушення когнітивних функцій (уваги, пам'яті). При об'єктивному дослідженні змін не виявлено.

*Який синдром можна запідозрити у хлопчика?*

1. СДУГ.
2. Синдром жорстокого поведіння з дитиною.
3. Шизофренія.
4. Церебрастенічний синдром.

Таблиця 26. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення при синдромі дефіциту уваги з гіперактивністю у дітей

Синдром дефіциту уваги з гіперактивністю — розлад поведінки, що проявляється підвищеним, не відповідним до віку ступенем неухважності, гіперактивності та імпульсивності	10. Психічні розлади: шизофренія, маніакально-депресивний синдром. 11. Синдром Жиля де ля Туретта. 12. Спадкові синдроми: Вільямса, Сміта — Маженіса, Беквіта — Відемана та ін.
<b>Перелік захворювань</b>	<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Індивідуальні особливості темпераменту.</li> <li>2. Неврози і невротичні реакції.</li> <li>3. Церебрастенічний синдром при соматичних захворюваннях.</li> <li>4. Побічні ефекти лікування препаратами (антигістамінними засобами, теофіліном).</li> <li>5. Резидуальні явища перенесеної черепно-мозкової травми, нейроінфекції, інтоксикації.</li> <li>6. Захворювання щитоподібної залози.</li> <li>7. Значне зниження гостроти слуху.</li> <li>8. Епілепсія.</li> <li>9. Розлади психологічного розвитку: розлади мови і навчання, аутизм і РАС.</li> </ol>	<p><i>Анамнез:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Акушерський анамнез, шкідливі звички, дія токсичних речовин, перебіг вагітності та пологу у матері.</li> <li>2. Перебіг періоду новонародженості та перенесені захворювання (травми), оцінка ризику формування органічної патології ЦНС.</li> <li>3. Сімейний анамнез: спадкові захворювання, розумова відсталість, порушення зору або слуху у членів сім'ї.</li> <li>4. Визначення соціального статусу сім'ї, оцінка ризику різних варіантів жорстокого пово-</li> </ol>



<p>дження з дитиною, неадекватних методів догляду та виховання дитини.</p> <p>5. Динаміка психомоторного розвитку в анамнезі</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка поведінки, уваги, активності, імпульсивності, розумового розвитку, психологічного розвитку, навиків соціалізації, інтелектуального розвитку.</p> <p>2. Оцінка стигм дизембріогенезу.</p> <p>Неврологічне обстеження: наявність вогнищевої симптоматики з боку черепно-мозкових нервів, пірамідних знаків, визначення тону м'язів, статомоторної активності, мінімальної мозкової дисфункції.</p> <p>3. Оцінка органів та систем для виявлення соматичної патології</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>Загальний аналіз крові, сечі</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Рівень гормонів щитоподібної залози.</p> <p>2. ЕЕГ, КТ, МРТ, УЗД.</p>	<p>3. Каріотипування.</p> <p>4. Ультразвукова доплерографія (УЗДГ) для оцінки артеріального і венозного кровотоку в магістральних артеріях голови і шиї.</p> <p>5. Електронеуроміографія (ЕНМГ).</p> <p>6. Аудиометрія.</p> <p>7. Консультація спеціалістів: невролога, психолога, психіатра, ендокринолога, окуліста, ЛОР, сурдолога, генетика</p> <p style="text-align: center;"><b>Медичне ведення</b></p> <p>1. Терапія, спрямована на лікування основного захворювання.</p> <p>2. Немедикаментозна терапія СДУГ: щадний режим навчання; когнітивно-поведінкова терапія (робота з батьками, педагогами і вихователями); психотерапія (бесіди з батьками і сімейна терапія); педагогічна та нейропсихологічна корекція.</p> <p>3. Медикаментозна терапія СДУГ: ноотропні препарати; психостимулятори; нейролептики</p>
--	---

*Завдання 2.* До сімейного лікаря звернулася мати хлопчика 6 років, останнім часом вона помітила, що її дитина стала трохи «дивакуватою». Хлопчик погано вчиться у школі, йому не вдається підтримувати увагу на завданнях або при ігровій діяльності. Помітно, що дитина не слухає того, про що їй говорять, не здатна завершити шкільну роботу, уникає завдань, таких як домашня робота, що потребують постійних розумових зусиль; втрачає речі, необхідні для виконання певних завдань. Часто неспокійно рухає руками та ногами, совається на місці, покидає своє місце у класній кімнаті, коли потрібно сидіти; починає бігати або кудись дертися, коли це є недоречним. Із двох шкіл матір попросили забрати документи, тому що дитина зриває уроки. При об'єктивному обстеженні загальний стан задовільний. Температура тіла 36,7 °С. Шкірні покриви блідо-рожеві, чисті. Слизові оболонки рожеві, чисті. Підшкірна клітковина розвинута достатньо. Кістки без видимих деформацій. Частота дихання — 22 за 1 хв, над легень перкуторно ясний легеневий звук, везикулярне дихання. Частота серцевих скорочень — 88 за 1 хв, тони серця чисті, ритмічні. Живіт м'який, печінка та селезінка не пальпуються. Рівень гормонів щитоподібної залози у межах норми.

*Консультація яких фахівців необхідна для встановлення діагнозу?*

1. Невролог, психолог, психіатр.
2. Невролог, кардіоревматолог.

3. Невролог.
4. Невролог, ендокринолог.

*Завдання 3.* До сімейного лікаря звернулася мати 8-річного хлопчика, якому два роки тому встановили діагноз — СДУГ. Останні 6 міс. дитина відвідує психолога, але зміни в поведінці сина мати не помічає. При обстеженні загальний стан задовільний. Хлопчик має виражені труднощі в поведінці. Емоційний фон підвищений. Поведінка неадекватна даній ситуації. Довільна увага стійка протягом 5 хв. Постійно спостерігаються надмірна рухова активність та імпульсивність поведінки. Температура тіла 36,4 °С. Шкірні покриви блідо-рожеві, чисті. Слизові оболонки рожеві, чисті. Підшкірна клітковина розвинута достатньо. Кістки без видимих деформацій. Частота дихання 20 за 1 хв, над легень перкуторно ясний легеневий звук, везикулярне дихання. Частота серцевих скорочень 93 за 1 хв, тони серця чисті, ритмічні. Живіт м'який, печінка та селезінка не пальпуються.

*Яку терапію доцільно призначити хлопчикові?*

1. Щадний режим навчання, психологічна корекція, медикаментозна терапія.
2. Психологічна корекція.
3. Медикаментозна терапія.
4. Щадний режим навчання, психологічна корекція.

## Розділ 3

# ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ

---

### 3.1. АПНОЕ

*Визначення поняття.* Апное (грец. *απνοια* — відсутність дихання) — тимчасове припинення дихальних рухів понад 20 с, що супроводжується брадикардією та ціанозом. Таке апное вважається патологічним.

*Епідеміологія.* Апное є специфічним феноменом, що спостерігається переважно у новонароджених і дітей раннього віку. Частота апное вища у недоношених дітей. Частіше апное відмічаються під час сну дітей. Одним із важливих антенатальних факторів ризику апное у немовлят є паління матері (активне або пасивне) під час вагітності.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Передумовами для виникнення патологічних розладів дихання у дітей першого року життя є фізіологічна незрілість центральних і периферичних механізмів регуляції дихання, більша відносна й абсолютна тривалість фази швидкого сну в загальній його структурі. Вплив різних інфекційних захворювань і патологічних станів може провокувати серйозні дихальні розлади. Тригерами виникнення апное можуть бути тривала внутрішньоутробна гіпоксія, пологова травма ЦНС, респіраторний дистрес-синдром, зондове годування, гіпо- або гіпертермія, зловживання наркотичними субстанціями матір'ю дитини під час вагітності або прийом нею медикаментів, що пригнічують дихальний центр.

Залежно від патогенезу розрізняють три типи апное — центральне, обструктивне та змішане. Апное центрального походження характеризується припиненням дихальних рухів і потоку повітря наприкінці видиху. При цьому відсутні як рухи грудної клітки, так і проходження повітря крізь рот і ніс. При обструктивному апное порушується прохідність дихальних шляхів на вдиху, але зберігаються рухи грудної клітки; проходження повітря крізь рот і ніс відсутнє. При змішаному апное порушення прохідності дихальних шляхів збігаються з періодами наявності та відсутності дихальних рухів. У генезі як центрального, так і обструктивного варіантів апное відіграє роль втрата тону м'язів верхніх дихальних шляхів, насамперед підборідно-язикового м'яза, що трактується як колапс дихальних шляхів.

Центральні апное під час сну тривалістю до 20 с можуть спостерігатися у багатьох дітей раннього

віку. У нормі вони не супроводжуються зниженням насичення крові киснем і вираженою брадикардією. Механізми регуляції дихання формуються переважно до трьох місяців, що супроводжується значним зменшенням кількості респіраторних пауз під час сну. Особливим типом дихання у немовлят є періодичне дихання, що характеризується трьома і більше респіраторними паузами тривалістю 3 с або більше, відокремленими один від одного епізодами нормальної дихальної активності тривалістю 20 с або менше. Якщо сумарна тривалість періодичного дихання перевищує 5 % від загальної тривалості сну, воно вважається патологічним. Таким чином, наявність респіраторних пауз центрального походження та нерегулярність дихання уві сні у немовлят слід розглядати як транзиторне явище, що є проявом незрілості центральних механізмів регуляції дихання. На відміну від центрального, обструктивний та змішаний типи апное в нормі у дітей першого року життя трапляються значно рідше. Складні нейром'язові механізми підтримання прохідності дихальних шляхів часто виявляються неспроможними у функціонально незрілих дітей, особливо на фоні частих інфекційних захворювань.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Апное є одним з варіантів дихальних розладів у недоношених дітей. Частота його зростає зі зменшенням гестаційного терміну; воно спостерігається майже в усіх дітей, які народилися до 28-го тижня гестації. Специфічними причинами апное у недоношених можуть бути: сепсис, гіпоксія, метаболічні порушення, судоми, вроджені вади розвитку серця з право-лівим шунтуванням, гастроєзофагеальний рефлюкс, вроджені вади розвитку дихальних шляхів, обличчя (нижньої щелепи). Ці стани необхідно виключити у недоношених дітей, у яких спостерігається апное.

Діти, що народилися доношеними, також можуть мати патологічні апное під час сну (апное немовлят). Як правило, респіраторна пауза поєднується із брадикардією, ціанозом, раптовою виразною блідістю, м'язовою гіпотонією. За наявності апное у доношених, як і у недоношених немовлят, необхідно виключити септицемію, судоми, метаболічні порушення (гіпоглікемія, гіпокальціємія), анатомічні дефекти кісток обличчя. Так, при атрезії хоан діти не можуть дихати при закритому носі, апное та ціаноз зникають після того, як дитина

закричить (тобто починає дихати ротом). У діагностиці даної вади розвитку допомагає введення катетера через носові ходи в глотку. Поява нападів апное з ціанозом під час годування або навіть при спробі напоїти дитину характерна для атрезії стравоходу з трахеостравохідною норицею або ізольованою трахеостравохідною норицею. За підозри на цю патологію застосовується діагностичне введення шлункового зонда, який не проходить стравохід, рентгеноконтрастне дослідження стравоходу. Апное виникає і при патології діафрагми (вроджена діафрагмальна грижа, травматичний параліч діафрагмального нерва), що діагностується рентгенологічно. Також апное може спостерігатися при аспіраційній пневмонії, тяжких формах риніту (наприклад, травматичного генезу або при вродженому сифілісі).

Часті та тривалі центральні апное у дітей грудного віку можуть бути проявом вродженого синдрому центральної гіповентиляції, що пов'язаний з незрілістю центральних структур регуляції дихання. Поряд із апное, проявами цього синдрому є стійкий ціаноз і легенева гіпертензія. Апное можуть ускладнювати перебіг захворювань, що супроводжуються нездатністю м'язів (у тому числі дихальних) до нормального скорочення. До цих захворювань належать м'язова дистрофія, міотонія, міастенія. За відсутності встановленої причини апное вважають ідіопатичним.

Часто батьки дитини, які спостерігають епізод апное, вважають його загрозливим для життя внаслідок виразності симптомів і починають проводити реанімаційні заходи (струшування, поплескування, непрямий масаж серця, штучну вентиляцію легенів «рот в рот»). Якщо після цих заходів стан дитини відновлюється, такий епізод позначається як «очевидна подія, що загрожує життям» (англ. — *apparent life-threatening events, ALTE*; рос. — очевидные жизнеугрожающие состояния, ОЖС). Отже, під цими подіями розуміють епізод, який розцінювався спостерігачем як загрозливий для життя та характеризувався такими ознаками: апное (центральне або обструктивне), зміна кольору шкіри (ціаноз або блідість, рідше — почервоніння), виразна зміна м'язового тону (частіше зниження). Багато захворювань і патологічних станів, що можуть бути розпізнані, можуть призводити до розвитку синдрому ALTE. Водночас у третині випадків ALTE їх причина не встановлюється, незважаючи на проведені дослідження (ідіопатичний синдром). Важливо, що наявність епізодів ALTE в анамнезі є одним із важливих і достовірних (статистично підтверджених) факторів ризику синдрому раптової смерті немовляти (СРСН).

Однією з головних причин обструктивного апное у дітей грудного віку є гастроєзофагеальний рефлюкс. Даний тип апное спостерігається під час годування дитини або протягом 30 хв після нього, супроводжується зригуванням, блюванням або поперхуванням. Порушення функції дихання або моторики стравоходу часто поєднуються у дітей і свідчать про комбіноване ураження вегетативних функцій та незрілість автономних центрів регуляції. В анамнезі у них відмічаються утруд-

нення при годуванні у вигляді епізодів блювання, апное, кашлю. Рефлюкс-асоційовані апное належать до «денних» варіантів цього синдрому, тому що вони спостерігаються переважно під час неспання. Однак не виключено їх виникнення також і під час сну, що пов'язується зі зниженням тону нижнього сфінктера стравоходу у фазі швидкого сну. У діагностиці гастроєзофагеального рефлюксу допомагає стравохідна рН-метрія, що виявляє зниження показників кислотності нижче 4,0.

Апное, що спостерігаються у дітей після першого року життя, суттєво відрізняються від апное недоношених і апное немовлят. Респіраторні порушення під час сну у дітей старших вікових груп, як і у дорослих, є здебільшого обструктивними, можуть розпізнаватися недостатньо чітко. Клінічним маркером обструктивних сонних апное є нічний храп, що спостерігається переважно у фазі повільного сну. У дітей, які страждають на обструктивні апное, часто з'являється шумне дихання під час сну, що поєднується з респіраторними паузами й епізодами храпу. Серед інших симптомів, що супроводжують апное, виявляються утруднене дихання, неспокій під час сну, підвищене потовиділення, ранковий головний біль, сухість у роті, нічні страхи й енурез; протягом дня буває вираженою сонливістю. Обструктивні сонні апное та їх еквіваленти часто поєднуються з анатомічними змінами верхніх дихальних шляхів вродженого або набутого характеру (мікрогнатія, ретрогнатія, макроглісія, викривлення носової перетинки, гіпертрофія мигдаликів, аденоїдів), що призводять до звуження цих шляхів. Віддаленими наслідками обструктивних сонних апное є низка соматичних і психічних розладів, у тому числі поведінкового характеру (погана успішність у школі, гіперреактивність, патологічна агресивність, соціальна замкнутість, порушення уваги, затримка росту, системна артеріальна гіпертензія, легенева гіпертензія, ожиріння). У терапевтичній практиці відомий синдром Піквіка, що полягає в поєднанні обструктивних сонних апное, нічного храпу, легеневої гіпертензії, ожиріння, компенсаторної поліцитемії, денної сонливості.

При глибокій органічній патології ЦНС у дітей старшого віку можуть фіксуватися і центральні апное внаслідок втрати автономного контролю вентиляції. У цих випадках лише вищі кіркові структури здатні забезпечити дихальну активність, відсутність такого контролю під час сну призводить до зупинки дихання — синдром прокляття Ундіни — центральний гіповентиляційний синдром, або первинна альвеолярна гіповентиляція. Вроджений синдром Ундіни трапляється надзвичайно рідко — 1 на 200 000 новонароджених; набутий синдром розвивається внаслідок травми або захворювання довгастого мозку, в якому знаходиться дихальний центр. Пацієнти із синдромом Ундіни втрачають здатність до автономного дихання, однак зберігають можливість робити дихальні рухи свідомо.

Апное є характерним клінічним проявом коклюшової інфекції у дітей. Поряд із типовою симптоматикою (тривалий нападаподібний кашель із

репризами), в діагностиці захворювання допомагає серологічне дослідження. При спазмофілії, що є наслідком гіпокальціємії, частим проявом є ларингоспазм, який виникає при раптовому закритті голосової щілини. Дитина при цьому перестає дихати, ціаноз поступово змінюється блідістю, з'являються краплини поту на обличчі. Напад закінчується глибоким вдихом, що супроводжується характерним звуком «ікання». Нечастими, але можливими причинами виникнення апное у дітей різних вікових груп є аспірація стороннього тіла, бульбарні порушення внаслідок енцефаліту, анафілактичний шок, епілесія, отруєння речовинами, що пригнічують дихальний центр (похідні опію, фенотіазину, барбітурати, фосфорорганічні сполуки).

*Принципи надання медичної допомоги.* При апное у новонароджених дітей, у першу чергу, потрібно коригувати патологічний стан, що призводить до появи епізодів апное (судоми, метаболічні розлади, інфекції). При виявленні у дитини апное передусім проводять тактильну стимуляцію, іноді цього буває достатньо. Якщо тактильна стимуляція не дала ефекту, термінове втручання — серцево-легенева реанімація (СЛР). Лікування повторних клінічно значущих епізодів апное потребує адекватної оксигенотерапії, проведення спонтанного дихання під постійним тиском (СДППТ) або ШВЛ.

При виразних і тривалих апное уві сні можливо намагатися стимулювати дихальну активність за рахунок ритмічної сенсорної (тактильної або вестибулярної) стимуляції. На цьому принципі засновані спеціальні дитячі ліжка-гойдалки. У лікуванні та профілактиці центральних апное доведена ефективність похідних ксантину (теофілін, кофеїн).

При частих апное доцільно проводити моніторинг дихальної функції із використанням портативних приладів, що можуть застосовуватися навіть у домашніх умовах. Однак слід враховувати, що такі монітори налаштовані на реєстрацію рухів грудної клітки, тому вони можуть реєструвати тільки центральні апное.

Якщо апное у дитини пов'язується з гастроєзофагеальним рефлюксом, потрібно належним чином коригувати даний стан (надавати вертикального положення після годування, призначати антирефлюксні лікувальні суміші, лікарські засоби прокінетичної дії).

У дітей старшого віку, коли виникає переважно обструктивне апное, за показаннями коригують патологію верхніх дихальних шляхів (проводять тонзилектомію, аденотомію). Застосовується метод назального спонтанного дихання під постійним позитивним тиском на видиху з використанням маски або носових канюль. До методів хірургічної корекції обструктивних апное включають і увулопалатофарингопластику, метою якої є зміна конфігурації верхніх дихальних шляхів. У разі центральних апное, пов'язаних із тяжкою органічною патологією ЦНС, рекомендовано застосування дихальних пейсмекерів — приладів, що стимулюють дихальну мускулатуру (насамперед діафрагму).

У табл. 27 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення дітей з апное.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «апное».
2. Причини та механізми виникнення центрального апное.
3. Причини та механізми виникнення обструктивного апное.
4. Підходи до діагностики «очевидної події, що загрожує життю».
5. Принципи медичної допомоги при ентеральних та обструктивних апное.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Батьки тримісячної дитини стурбовані епізодом, що трапився напередодні. Під час годування дитина почала кашляти, начебто поперхнулася. Через 5 хв після годування дитина зригнула невеликою порцією молока, потім раптово перестала дихати, посиніла. Батьки почали струшувати дитину, після чого вона прийшла до тями. З анамнезу відомо, що дитина народилася від ускладненої пізнім гестозом вагітності в 36 тиж. гестації з масою тіла 2500 г з оцінкою за шкалою Апгар 6–7 балів. У пологовому будинку знаходилася 7 днів, виписана в задовільному стані з діагнозом «Перинатальна енцефалопатія, синдром вегетовісцеральних розладів». Годується штучно адаптованою сумішшю 6 разів на добу, часто зригує. При огляді: стан дитини суттєво не порушений, у свідомості. Маса тіла — 4500 г. Шкіра рожева, еластична, без висипань. Слизові оболонки порожнини рота та ротоглотки чисті. Верхні дихальні шляхи — без патологічних змін, дихання носом вільне. Тургор м'яких тканин задовільний, підшкірний жировий шар виражений задовільно. Транзиторні рефлексії періоду новонародженості викликаються у відповідності з віком. Частота дихання 34 за 1 хв, ритмічне, тип дихання — абдомінальний. При аускультатії легенів — дихання везикулярне, без хрипів. Частота серцевих скорочень 120 за 1 хв, тони ясні. Живіт м'який, доступний пальпації, печінка та селезінка не збільшені. Випорожнення оформлені, тричі на добу, сечовипускання вільне.

1. Який стан найімовірніше є причиною апное?
  1. Синдром центральної гіповентиляції.
  2. Гастроєзофагеальний рефлюкс.
  3. Аспіраційна пневмонія.
  4. Недоношеність.
2. Яких лікувальних заходів потрібно взяти у даному випадку з урахуванням діагнозу?
  1. Призначити теофілін *per os* на 1 міс.
  2. Рекомендувати батькам придбати прилад для моніторингу дихальної функції.
  3. Дати поради щодо режиму годування дитини, застосування лікувальних сумішей.
  4. Імплантувати дихальний пейсмекер.



Таблиця 27. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення апное у дітей

<p>Апное (патологічне) — це припинення дихальних рухів понад 20 с, що супроводжується брадикардією та ціанозом</p>	<p><b>Об’єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний стан, свідомість.</li> <li>2. Стигми дизембріогенезу.</li> <li>3. Ретельний огляд ротоглотки, верхніх дихальних шляхів.</li> <li>4. Оцінка ЦНС, дихальної та серцево-судинної системи</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, рівень глюкози, електrolітів, пульсоксиметрія</li> <li>2. Рентгенографія органів грудної клітки, ЕКГ, ЕхоКГ, ЕЕГ</li> </ol>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Недоношені або незрілі діти.</li> <li>2. Тяжке пригнічення ЦНС у новонароджених (пневмонія та інші інфекції, сепсис, шок, судоми, токсичний вплив ліків, отрути).</li> <li>3. Обструкція верхніх дихальних шляхів (риніт, атрезія хоан, важка ларингомаляція, макроглотсія, мікрогнатія; гіпертрофія мигдаликової тканини).</li> <li>4. Трахеостравохідна нориця.</li> <li>5. Очевидна подія, що загрожує життю.</li> <li>6. Ларингоспазм.</li> <li>7. Гастроезофагеальний рефлюкс.</li> <li>8. Аспірація.</li> <li>9. Коклюш.</li> <li>10. Вроджений або набутий синдром Ундіни (центральної гіповентиляції).</li> <li>11. Синдром обструктивного сонного апное.</li> <li>12. Синдром Піквіка.</li> <li>13. Вік дитини</li> </ol>	<p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Рентгеноконтрастне дослідження стравоходу, ФЕГДС, рН-метрія стравоходу.</li> <li>2. Полісомнографія (синхронна реєстрація ЕЕГ), електроміограма рухів грудної клітки</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Лікування патологічного стану, що зумовило апное (сепсис, пневмонія, метаболічні розлади, гастроезофагеальний рефлюкс, коклюш тощо).</li> <li>2. При тривалому апное — термінове втручання за протоколом серцево-легеневої реанімації.</li> <li>3. При частих апное — оксигенотерапія, СДПРТ або ШВЛ.</li> <li>4. При центральному апное — призначення ксантинів.</li> <li>5. Хірургічна корекція вад розвитку або набутих патологічних станів верхніх дихальних шляхів (наприклад, тонзилотомія, аденотомія та ін.).</li> <li>6. Дихальний пейсмейкер — при синдромі центральної гіповентиляції</li> </ol>
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Перебіг вагітності та пологів у матері, шкідливі звички батьків.</li> <li>2. Гестаційна зрілість, оцінка за шкалою Апгар, перенесені захворювання, оцінка ризику формування органічної патології ЦНС.</li> <li>3. Характер змін при апное, частота, час, з чим пов’язане виникнення апное.</li> <li>4. Вигодовування, фізичний і психомоторний розвиток.</li> <li>5. Вакцинація</li> </ol>	

### 3.2. ЗБІЛЬШЕННЯ ЧАСТОТИ ДИХАННЯ

**Визначення поняття.** Тахіпное (грец. *tachy* — швидке, *pnoe* — дихання) — часте (більше вікової норми) поверхнєве дихання.

Гіперпное (грец. *hyper* — велике, надмірне, *pnoe* — дихання) — глибоке часте (більше вікової норми) або рідке (менше вікової норми) дихання.

Нормальний діапазон частоти дихання (ЧД) у дітей залежить від віку, при цьому центильних таблиць оцінки ЧД у дітей не існує. Орієнтовні норми ЧД за 1 хв у дітей різного віку такі: новонароджені — 40–60; від 1 до 6 міс. — 35–48; від 7 до 12 міс. — 35–40; від 1 до 2 років — 28–35; від 2 до 6 років — 25–30; від 7 до 12 років — 18–23; після 12 років — 16–20. Слід підраховувати ЧД у дитини

ни в стані спокою (у новонароджених і малюків бажано під час сну) за 1 хв.

Згідно зі стратегією ВООЗ/ЮНІСЕФ «Інтегроване ведення хвороб дитячого віку» (ІВХДВ), прискорення ЧД є одним з доведених симптомів, що характеризує тяжкість стану дитини перших 5 років життя і впливає на тактику її ведення. Значущими вважаються такі цифри прискорення ЧД у дітей: віком від 1 тиж. до 2 міс. — більше 60 за 1 хв; 2–11 міс. — більше 50 за 1 хв; 1–5 років — понад 40 за 1 хв.

Збільшення ЧД — більш вузький термін, ніж задишка (*dyspnoe*) — порушення частоти та глибини (тахіпное, гіперпное, брадипное, олігопное) або ритму дихання (аритмічне дихання), або патологічне підвищення роботи дихальних м’язів у зв’язку з перешкодою видиху або вдиху. Задишка суб’єктивно характеризується тяжким відчуттям

нестачі повітря та утрудненого дихання. Буває інспіраторною (ускладнюється і посилюється вдих) та експіраторною (ускладнюється і посилюється видих). Об'єктивною характеристикою задишки є збільшення хвилинного об'єму дихання, рідше його зменшення. Задишка, що виникає при різних захворюваннях, у більшості випадків є симптомом дихальної недостатності в широкому значенні цього поняття.

Дихальна недостатність — патологічний стан, при якому система зовнішнього дихання не забезпечує нормальний газовий склад крові або він забезпечується тільки підвищеною роботою дихання, що виявляється задишкою. У вузькому сенсі «дихальна недостатність» — патологія дихальної системи (включаючи дихальні м'язи й апарат регуляції дихання). У більш широкому значенні «дихальна недостатність» об'єднує всі види порушення газообміну між організмом і навколишнім середовищем, у тому числі гіпоксію, зумовлену низьким парціальним тиском кисню в атмосфері (гіпобаричний тип), порушенням транспорту газів між легенями і клітинами організму внаслідок серцевої або судинної недостатності (циркуляторний тип) або зміни концентрації в крові гемоглобіну або його властивостей (гемічний тип), блокадою ферментів тканинного дихання на клітинному рівні (гістотоксичний тип).

*Епідеміологія.* Оскільки збільшення частоти дихання є гетерогенним за причинами виникнення симптомів, даних про його частоту не існує.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Тахіпное (поверхнєве часте дихання) є результатом стимуляції дихального центру гуморальними факторами (зниження насичення крові киснем і підвищення концентрації вуглекислоти) й аферентними імпульсами хемо-, термо- та барорецепторів з різних рефлексогенних зон внутрішніх органів і опорно-рухового апарату. При поверхневому збільшенні ЧД вентилюється переважно «мертвий» простір легенів, зменшується надходження повітря до альвеол, знижується ефективність дихання, тому що при цьому значно зменшується ефективний дихальний об'єм. В основі розвитку тахіпное лежить рефлекторна перебудова роботи дихального центру (при гарячці, функціональних порушеннях ЦНС, гіпоксемії, гіперкапнії та ацидозі в результаті ураження легенів). В окремих випадках тахіпное виникає тоді, коли є більш інтенсивна, ніж звичайна, стимуляція центру вдиху або надмірна активація під час вдиху факторів, що його гальмують.

Тахіпное первинно-центрального генезу може бути при органічній патології ЦНС (пухлини, мєнінгіт та ін.). У дітей шкільного та підліткового віку найчастіше спостерігається при неврозоподібних станах і неврозах, особливо при істерії. При цьому частота дихання може досягати 80 за 1 хв і більше («собаче дихання»), супроводжується різким зниженням дихального об'єму, величина якого наближається до величини «мертвого» простору дихальних шляхів. У результаті навіть при нормальному або підвищеному за рахунок почастищення хвилинному об'ємі дихання альвеолярна вентиляція значно знижується, з'являється ціаноз язика,

губ, нігтьових лож. Іноді зниження дихального об'єму відносно невелике, і тахіпное може призводити до гіпервентиляції з гіпокапнією, що супроводжується загальною слабкістю, запамороченням, ортостатичними розладами. З точки зору патофізіології, первинно-центральне прискорення дихання принципово відрізняється від усіх інших видів задишки, тому що не є проявом і компенсаторним механізмом дихальної недостатності, а служить її причиною.

Тахіпное може розвинути в результаті патологічної рефлекторної стимуляції дихального центру, у тому числі як компенсаторна реакція на зниження глибини дихання, що буває при обмеженні дихальних рухів: через біль у грудях (при травмі грудної клітки, міозиті, плевриті); при залученні діафрагми або гілок діафрагмального нерва в запальний процес (піддіафрагмальний абсцес, холецистит, перитоніт); внаслідок значного зменшення життєвої ємності легенів при ателектазі легенів, пневмотораксі, гідротораксі, фіброзі легенів, масивній пневмонії (у гострій її стадії виникненню тахіпное сприяє гарячка); при дуже високому стоянні діафрагми (наприклад, при асциті, різкому метеоризмі). Тахіпное може спостерігатися за фізіологічних умов (при підвищеному фізичному навантаженні, нервовому збудженні).

Гіперпное (глибоке часте дихання) є компенсаторною реакцією дихальної системи, що спрямована на збільшення вентиляції легенів, приведення її у відповідність до підвищених потреб організму. Внаслідок посиленого подразнення хеморецепторів сонної пазухи і дуги аорти, що реагують на збільшення парціального напруження (p) CO<sub>2</sub> і зменшення pO<sub>2</sub> у крові.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Існують фізіологічні варіації зміни ЧД залежно від часу доби (зменшується вночі), періоду року (збільшується у спеку), положення тіла (зменшується в положенні лежачи, збільшується в положенні стоячи), фізичної активності (збільшується при фізичному навантаженні, іграх, заняттях фізичною культурою), емоційного стану (збільшується при хвилюванні, збудженні), концентрації кисню в повітрі (збільшується при перебуванні в гірській місцевості). Такі варіації ЧД, як правило, мають тимчасовий характер і нівелюються за відсутності причинного фактора. На відміну від фізіологічного, патологічне прискорення дихання завжди стійке та тривале.

При діагностичній інтерпретації збільшення ЧД слід також оцінювати частоту серцевих скорочень (ЧСС). У нормі співвідношення ЧД до ЧСС на першому році життя становить 1 : 3–3,5, а у дітей після 1 року — 1 : 4. При ураженні легенів дихання прискорюється значніше, ніж серцева діяльність, і співвідношення сягає 1 : 2–3. Це допомагає в диференціації між легеневиими та позалегеневиими причинами збільшення частоти дихання.

Оскільки прискорене дихання може бути легеневого та позалегеневого генезу, для диференційної діагностики необхідне ретельне об'єктивне обстеження пацієнта за всіма системами органів. Обов'язковими є рентгенологічне дослідження органів грудної клітки та загальний аналіз крові. Пе-

релік додаткових досліджень залежить від клінічної ситуації та віку дитини.

У новонароджених дітей збільшення ЧД може бути результатом ураження легенів: респіраторний дистрес-синдром (хвороба гіалінових мембран), вроджена або набута пневмонія, синдром аспірації меконія, вади розвитку респіраторного тракту та легенів, ателектази, набряк легенів, легенева гіпертензія, пневмоторакс та інші синдроми витоку повітря, бронхолегенева дисплазія та ін. «Легеневий» тип дихальних розладів у недоношених дітей при респіраторному дистрес-синдромі в перші дні життя характеризується наявністю значних ретракцій (втягнення податливих ділянок грудної клітки), стогону на видиху, ЧД > 80 за 1 хв.

Збільшення ЧД у новонароджених із позалегневих причин: ВВС, ураження ЦНС різного генезу, вади розвитку діафрагми, стравоходу, метаболічні розлади, анемія, поліцитемія, тяжкі інфекції (сепсис, менінгіт, TORCH-інфекції). «Серцевий» тип дихальних розладів у новонароджених дітей з критичними ВВС проявляється центральним ціанозом і помірним прискоренням дихання (60–80 за 1 хв) за відсутності значних ретракцій грудної клітки і стогону на видиху.

При диференціації різних патологічних станів, що супроводжуються збільшенням ЧД у доношених новонароджених у першу добу життя, слід пам'ятати про можливість транзиторного тахіпною. Даний стан є характерним для дітей (частіше хлопчиків), які народилися кесаревим розтинном, та пояснюється затримкою фетальної рідини у легенях. Тривалість транзиторного тахіпною не перевищує доби, цей стан не супроводжується іншими ознаками дихальної недостатності та зникає без наслідків і лікування.

Для диференційної діагностики збільшення ЧД у новонароджених дітей враховують дані про перебіг вагітності та пологів, гестаційний і календарний вік дитини, наявність інших проявів захворювання, результати загального аналізу крові (запальні зміни, анемія, поліцитемія), дані рентгенографії органів грудної клітки та черевної порожнини, ЕхоКГ, вміст глюкози, газовий склад артеріальної (або капілярної) крові, кислотно-лужний стан (КЛС) і/або дані пульсоксиметрії.

У ранньому віці збільшення ЧД є одним з індикаторних симптомів гострих запальних захворювань дихальної системи: бронхіоліту, пневмонії. При тяжкій пневмонії прискорення дихання супроводжується втягненням нижніх відділів стінки грудної клітки (ці дві ознаки є найбільш патогномонічними для встановлення діагнозу тяжкої пневмонії у дітей до 5 років). Для пневмонії бактеріального генезу характерними є стійке підвищення температури тіла, ознаки дихальної недостатності з виразною блідістю шкіри та періоральним ціанозом. При вогнищевій пневмонії фізикальні знахідки можуть бути недостатньо переконливими на початку захворювання; діагноз стає ймовірним при виявленні локальної крепітації. Слід пам'ятати, що виражене прискорення дихання може бути проявом не лише самої пневмонії, а також її ускладнень (плеврит, пневмоторакс, була). Такі легеневі ускладнення є характерною ознакою стафілококо-

вої пневмонії, що трапляється переважно в ранньому віці.

У малюків клініка пневмонії подібна із симптомами гострого бронхіоліту. Важливо, що при останньому прискорення ЧД ще більш виражене, ніж при пневмонії, і може досягати 80–100 за 1 хв. Поряд із тяжким загальним станом дитини при бронхіоліті фізикальні зміни в легенях можуть бути незначними.

Така ж відсутність кореляції тяжкості загального стану з інтенсивністю аускультативних проявів характерна для пневмоцистної пневмонії, що може розвинути на тлі імунодефіцитного стану (у тому числі, зумовленого ВІЛ-інфекцією). При ній також можуть бути відсутніми виражена гарячка, лейкоцитоз у загальному аналізі крові; стартова терапія «традиційними» антибіотиками не призводить до поліпшення стану. Діагностиці допомагає рентгенологічне дослідження, що виявляє «нижнє» дифузне затемнення, яке нагадує матове скло, більш виражене в проекції коренів і зменшуване до периферії («крила метелика»).

У дітей старшого віку причинами збільшення ЧД легеневого генезу, окрім описаних, можуть бути алергічні захворювання дихальних шляхів, насамперед, бронхіальна астма. Опорними симптомами є експіраторний характер задишки, нападаподібний перебіг з появою ядухи, часте загострення у нічний час, провокування після контакту із зовнішнім алергеном. Типовою фізикальною знахідкою є сухі свистячі хрипи у поєднанні з подовженим видихом. У диференційній діагностиці бронхіальної астми слід враховувати можливість розвитку еозинофільного легеневого інфільтрату, основною причиною якого є міграція гельмінтів (аскарид) із затримкою їх у легеневій паренхімі на 1–2 тиж. Даний стан супроводжується виразним тахідиспною, кашлем; діагноз підтверджується значною еозинофілією в периферичній крові та мокротинні, виявленням личинок аскарид при мікроскопічному дослідженні мокротиння.

При усіх випадках нетипового перебігу пневмонії, стійкої до стандартного лікування, у дітей слід виключати туберкульозну інфекцію. Збільшення ЧД може бути раннім симптомом гострого міліарного туберкульозу, при якому воно супроводжується тахікардією, задишкою та ціанозом, що прогресивно посилюються. При рентгенологічному дослідженні легенів виявляються симетричні рівномірно розсіяні дрібні тіні.

Поява прискороного дихання при хронічних бронхолегневих захворюваннях (спадкових або набутих) свідчить про їх загострення або декомпенсацію. Як правило, дані стани супроводжує вторинне ураження серця (хронічна правошлуночкова недостатність, «легеневе серце») із появою акценту 2-го тону над легеневою артерією, тахікардії при фізичному навантаженні, а потім і у спокої, периферичних набряків, гепатомегалії. Діагностичну цінність мають ознаки хронічної гіпоксії (анемія, формування симптому «барабанних паличок»), наявність гнійного мокротиння. Серед інструментальних методів діагностики застосовують спірографію (як правило, виявляє рестриктивний тип порушення функції зовнішнього дихання),



ЕКГ (переважання електричної активності або гіпертрофія правого шлуночка), рентгенографію органів грудної клітки (часто виявляються ознаки пневмосклерозу) та деякі методи, специфічні для окремих захворювань (наприклад, дослідження хлоридів поту та молекулярно-генетичне типування при підозрі на муковісцидоз).

Вторинне ураження легенів можливе при деяких гематологічних захворюваннях. Зокрема, відносно рідкісне захворювання — гістіоцитоз Х — супроводжується вираженим тахіпноє за рахунок дифузної інфільтрації легеневої паренхіми гістіоцитами. Рентгенологічна картина захворювання може нагадувати міліарний туберкульоз; у діагностиці допомагає наявність характерного шкірного висипання (ксантоми), ураження головного мозку та кісток черепа (екзофтальм, нецукровий діабет, вогнища остеопорозу), гепатоспленомегалія, виявлення типових пінистих клітин у кістковому мозку.

Збільшення ЧД у дітей раннього та старшого віку може вказувати на захворювання серця. Серцева задишка зі збільшенням ЧД спостерігається при лівошлуночкової серцевій недостатності (при мітральному стенозі, миготливій тахісistolії, міксомі лівого передсердя), при ВВС, хронічній патології (міокардіодистрофія, кардіоміопатія) та гострих розладах (наприклад, при міокардиті, гіпертензивному кризі).

Для тетради Фалло характерними є напади задишки (зі значним тахіпноє) та генералізованого ціанозу, що трапляються внаслідок раптового спазму легеневої артерії. Окрім збільшення ЧД, типовим проявом нападу є примусове положення дитини в ліжку з притиснутими до живота колінами або присідання навпочіпки, якщо дитина ходить. У діагностиці допомагають загальний ціаноз, виявлення типового систолічного шуму уздовж лівого краю груднини, поліцитемія у загальному аналізі крові, серце у вигляді «черевичка» на рентгенограмі органів грудної клітки, правограма на ЕКГ, виявлення характерних компонентів тетради Фалло при ЕхоКГ. Тахіпноє може бути раннім і найбільш значним симптомом вродженого фіброеластозу ендоміокарда, важливою ознакою якого є значна кардіомегалія, що виявляється при об'єктивному обстеженні, рентгенографії органів грудної клітки та при ЕхоКГ.

Збільшення ЧД з'являється при декомпенсації багатьох вроджених і набутих вад серця, супроводжується відповідними фізикальними та параклінічними змінами серцево-судинної системи. Якщо не вдається виявити чітких даних на користь вади серця, слід виключити первинну легеневу гіпертензію, що супроводжується нападами тахіпноє. Для цього проводять інвазивне дослідження серця з катетеризацією камер і визначенням тиску у легеневій артерії.

При деяких формах гострої гемолітичної анемії збільшення ЧД може бути одним із провідних симптомів; воно розвивається як компенсаторна реакція на гостру гемічну гіпоксію. Прискорення дихання може з'явитися як прояв електrolітно-метаболических розладів — гіпокаліємії (при тяжкій дегідратації), а також при отруєнні саліцилатами.

Проявом функціональної (наприклад, при неврозах, істерії) або органічної патології ЦНС, нейротропної отрути може бути центральна задишка (у тому числі, з прискоренням ЧД) у результаті порушення діяльності дихального центру. Глибоке прискорене дихання (гіперпноє) спостерігається при будь-якій церебральній комі (при менінгіті, геморагічному інсульті, черепно-мозковій травмі, набряку мозку, при епілептичній, екламптичній і алкогольній комах). Воно супроводжується появою чутного на відстані шуму руху повітря в трахеї або хрипінні (у зв'язку з парезом м'язів м'якого піднебіння, скупчення слизу в трахеї). Дихання Куссмауля (після глибокого вдиху — посилений видих за активної участі експіраторних м'язів) — це гіперпноє (частіше з брадикардное, на початкових етапах може бути тахіпноє), що характерно для кетоацидотичної коми при цукровому діабеті, іноді спостерігається при печінковій і уремічній комах.

Як результат минушого короткочасного порушення дихального центру гіперпноє може траплятися після внутрішньовенного введення еуфіліну, папаверину, ін'єкції цититону, рідше спостерігається як прояв «дихальної паніки» у хворих на бронхіальну астму (особливо при «аспіриновій» астмі після застосування бронхолітиків з класу адреноміметиків) і при невротичній задишці. В останніх випадках гіперпноє супроводжується синдромом гіпервентиляції. Гіперпноє може бути при падінні артеріального тиску (АТ) за рахунок збудження барорецепторів сонної пазухи і дуги аорти; дихання при емоційному збудженні, подразненні екстерорецепторів шкіри (больові, температурні).

*Принципи надання медичної допомоги.* Згідно зі стратегією ІВХДВ, виявлення на етапі первинної медичної допомоги збільшення ЧД вище 50 за 1 хв у дитини віком 2–11 міс. або вище 40 за 1 хв у віці від 1 до 5 років є підставою розглядати стан як потенціальної випадок пневмонії, що є показанням для призначення перорального антибактеріального препарату (амоксциліну) протягом трьох діб. За умови, що при первинному огляді не було виявлено інших ознак тяжкості та дитина не була направлена до стаціонару, через два дні рекомендовано повторно оглянути дитину вдома. Якщо при повторному огляді ЧД знижується, цей триденний курс антибактеріальної терапії повинен бути завершений. Якщо збільшення ЧД зберігається, змінюють антибактеріальний препарат другого ряду ще на дві доби або дитину госпіталізують. У разі якщо ЧД понад 60 за 1 хв спостерігається у дитини віком від 1 тиж. до 2 міс., стан класифікується як «дуже тяжке захворювання». Дитину негайно направляють до стаціонару. Перед транспортуванням необхідно ввести антибактеріальний препарат (ампіцилін і гентаміцин, у віці 1–2 міс. — цефотаксим) внутрішньом'язово у разовій дозі. Окрім цього, рекомендовано провести профілактику гіпоглікемії (грудним молоком або підсоложеною водою) та навчити мати, як зігрівати дитину на шляху до стаціонару.

Якщо крім прискореного дихання у дитини є загальні ознаки небезпеки (дитина не може пити/смоктати груди, блювання після кожного прийому їжі або пиття, судоми або порушення свідомос-



ті, летаргічність) або стридор, або втягнення грудної клітки, то стан умовно класифікується «тяжка пневмонія або дуже тяжке захворювання», дитині вводять цефотаксим внутрішньом'язово, а при стридорі — дексаметазон і терміново направляють її до стаціонару.

В умовах стаціонару ведення дитини залежить від захворювання, що супроводжується симптомом збільшення ЧД. Лікування може бути консервативним (у разі гострих інфекційно-запальних або алергічних захворювань дихальної системи, загострення або декомпенсації спадкової респіраторної патології) або оперативним (за наявності вроджених вад розвитку). Універсально можна застосовувати оксигенотерапію, корекцію перспіраційних втрат рідини орально або внутрішньовенним введенням розчинів (за відсутності серцевої недостатності).

У табл. 28 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення збільшення ЧД у дітей.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «тахіпное», «гіперпное», «задишка», «дихальна недостатність».
2. Нормальна ЧД у дітей різних вікових груп.
3. Патогенетичні механізми розвитку прискорення дихання.
4. Причини збільшення ЧД у новонароджених дітей.
5. Легеневі причини тахіпное у малюків і дітей старшого віку.
6. Тахіпное внаслідок патології серцево-судинної системи.
7. Прискорення дихання при ураженні ЦНС і комах.
8. Тактика ведення дитини з тахіпное згідно зі стратегією ІВХДВ.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Лікар швидкої медичної допомоги оглядає дитину 1,5 років. Мати повідомила, що дитина стала млявою, почала часто дихати, шкіра посніла. Раніше подібні симптоми у дитини спостерігалися двічі, але мати до лікаря не зверталася. З анамнезу відомо, що під час вагітності мати зловживала палінням і алкогольними напоями, належить до групи соціального ризику (мати-одиначка, антенатальне спостереження незадовільне). Дитина народилася доношеною, з масою тіла 2300 г, знаходилась у пологовому будинку 7 днів, виписана з діагнозом «Перинатальна енцефалопатія». При огляді: стан дитини тяжкий, положення у ліжку вимушене (коліна притиснуті до живота), на огляд реагує мляво, стогне, ЧД — 60 за 1 хв, без втягування груднини і міжреберних проміжків. Фізичний розвиток — нижче середнього, конституція астенична. Шкіра ціанотична, суха, зниженої

еластичності, висипань немає. Підшкірний жировий шар розвинутий слабо, тургор м'яких тканин знижений. Периферичних набряків немає. Слизова оболонка порожнини рота синюшна, язик вологий. Дихання носом вільне, виділень з порожнини носа немає. Слизова оболонка ротоглотки чиста, мигдалики не збільшені. Периферичні лімфатичні вузли — у межах вікової норми. При перкусії — над легенями ясний легеневий звук, аускультативно — дихання жорстке, без хрипів. При аускультатії серця — на верхівці тони ясні, 2-й тон ослаблений над легеневою артерією, уздовж лівого краю груднини вислуховується інтенсивний систолічний шум з максимумом у II міжребер'ї. Живіт безболісний при пальпації, печінка на 2 см нижче краю реберної дуги, селезінка не збільшена. Випорожнення — без патологічних домішок, сечовипускання вільне.

*1. Яке захворювання може запідозрити лікар?*

1. Напад бронхіальної астми.
2. Вроджена вада серця — тетрада Фалло, задишково-ціанотичний напад.
3. Позалікарняна пневмонія, гострий перебіг.
4. Муковісцидоз.

*2. Яка тактика подальшого ведення дитини?*

1. Госпіталізація до спеціалізованого кардіологічного відділення; під час транспортування забезпечити оксигенацію.
2. Призначити антибактеріальний засіб перорально на 3 дні, повторний огляд — через 2 дні.
3. Госпіталізація до стаціонару, до госпіталізації ввести антибактеріальний засіб внутрішньом'язово.
4. Призначити лікування на дому відповідно до протоколів із хронічної серцевої недостатності.

## 3.3. КАШЕЛЬ

*Визначення поняття.* Кашель — це складний рефлекторний акт, що виникає як захисна реакція при накопиченні у гортані, трахеї та бронхах слизу або при потраплянні в них стороннього тіла.

Кашель є симптомом багатьох захворювань, може виникати рефлекторно за наявності у повітрі пилу, диму, запаху та ін. Здорові діти мають 10–15 коротких кашльових поштовхів протягом доби.

*Епідеміологія.* Кашель у дитини — одна з найбільш частих причин звернення до лікаря: наявний у 50–70 % дітей раннього віку і 30–60 % — шкільного віку.

До факторів, що підвищують ймовірність захворювань, асоційованих із кашлем, належать: алергени, полютанти зовнішнього середовища (у тому числі, тривала експозиція табачного диму при пасивному палінні), інфекційні агенти (особливо ті, що викликають хронічний запальний процес — паличка туберкульозу, мікоплазма, хламідія).

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Кашель — захисно-приспосувальна реакція, що

Таблиця 28. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей зі збільшеною частотою дихання

<p>Тахіпноє — поверхнєве і частє (більше вікової норми) дихання.</p> <p>Гіперпноє — глибоке частє (більше вікової норми) або рідке (менше вікової норми) дихання</p>	<p>5. Епіданамнез: контакт із хворими на ГРЗ, туберкульоз, наявність ВІЛ-інфекції або перинатального контакту з ВІЛ.</p> <p>6. Вакцинація</p>
<b>Перелік захворювань</b>	
<p>1. Фізіологічне: при навантаженні, підвищенні температури навколишнього середовища, зниженні парціального напруження кисню у повітрі тощо.</p> <p>2. Центрального генезу: пухлини, менінгіт, неврози (істерія), коми, гарячка та гіпоксемія будь-якого генезу.</p> <p>3. Обструкція дихальних шляхів: атрезія хоан, мікрогнатія, ларингомаляція, ларингостеноз, трахеомаляція, бронхообструктивний синдром, бронхіоліт, бронхіальна астма, стороннє тіло дихальних шляхів тощо.</p> <p>4. Ураження легенів: пневмонія, туберкульоз, еозинофільний інфільтрат, ателектаз, інтерстиціальна емфізема, набряк легенів, фіброз легенів різного генезу (муковісцидоз, бронхолегенева дисплазія, ідеопатичний), запалення легенів (пневмоторакс, гідроторакс, хілоторакс) та ін.</p> <p>5. Ураження грудної клітки (кіфоз, сколіоз), діафрагми (вади розвитку), їх іннервація.</p> <p>6. Хронічна або гостра серцева недостатність, декомпенсація вроджених і набутих вад розвитку серця, міокардит, кардіоміопатія.</p> <p>7. Системні захворювання сполучної тканини (системний червоний вовчак, вузликовий поліартеріїт).</p> <p>8. Гематологічні захворювання з ураженням легенів (гістіоцитоз Х), гостра гемолітична анемія, крововтрата.</p> <p>9. Електролітні та метаболічні розлади (гіпокаліємія, ацидоз).</p> <p>10. Дія ліків, отруєння саліцилатами</p>	<p><b>Об’єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Загальний стан, свідомість, наявність ціанозу, його вираженість та локалізація ЧД і ЧСС за 1 хв.</p> <p>2. Наявність кашлю, можливість дихання через ніс, шуми, пов’язані з диханням.</p> <p>3. Огляд грудної клітки (оцінка втягування нижніх відділів стінки, анатомічної деформації — кіфоз, сколіоз), симетричність участі в акті дихання, участь мускулатури в акті дихання.</p> <p>4. Характер задишки (інспіраторна, експіраторна).</p> <p>5. Фізикальне обстеження дихальної (характер дихання, хрипи), серцево-судинної систем, живота</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, рівень глюкози.</p> <p>2. Рентгенографія органів грудної клітки</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. ЕКГ, ЕхоКГ.</p> <p>2. Спірографія.</p> <p>3. Креатинін, сечовина, печінкові проби, електроліти, С-реактивний білок та ін.</p> <p>4. При тяжкому стані: дослідження газів крові та кислотно-лужний стан (КЛС), пульсоксиметрія</p>
<b>Медичне ведення</b>	
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p> <p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. З чим пов’язане прискорення ЧД, як виникло (поступово або раптово), час виникнення (з народження або ні), аналогічні випадки у минулому, інші скарги.</p> <p>2. Перебіг антенатального та неонатального періоду, перенесені та наявні захворювання.</p> <p>3. Розвиток дитини.</p> <p>4. Алергологічний анамнез.</p>	<p>1. Згідно зі стратегією ІВХДВ, при первинному виявленні:</p> <p>— ЧД понад 50 за 1 хв у дітей віком 2–11 міс. або при ЧД понад 40 за 1 хв у дітей віком 1–5 років за відсутності показань до госпіталізації — призначити усередину антибактеріальний препарат на 3 дні з подальшим оглядом через 2 дні;</p> <p>— ЧД понад 60 у дітей віком від 7 днів до 2 міс. — термінова госпіталізація з введенням разової дози антибіотика внутрішньом’язово перед транспортуванням.</p> <p>2. Тактика ведення прискореного дихання залежить від основного захворювання.</p> <p>3. При поєднанні прискорення ЧД з ознаками дихальної недостатності — респіраторна терапія відповідно до тяжкості стану — додаткова оксигенація, інтубація, ШВЛ</p>

забезпечує збереженість і очищення трахеобронхіального дерева від подразливих агентів (мокротиння, слиз, гній, кров) і чужорідних тіл (пил, шматочки їжі та ін.). Кашльовий акт починається коротким і глибоким вдихом (близько 2 с), наприкінці якого рефлекторно скорочуються м'язи гортані, що закривають голосову щілину. Одночасно підвищується тонус бронхіальної мускулатури. Потім виникає раптове сильне скорочення черевних м'язів, спрямоване на подолання опору тимчасово закритої голосової щілини (у цей період внутрішньогрудний тиск досягає 100 мм рт. ст.). Слідом за цим голосова щілина миттєво розкривається і відбувається форсований видих. Значний градієнт тиску в дихальних шляхах і атмосфери в поєднанні зі звуженням трахеї призводить до створення потоку повітря, швидкість якого може досягати швидкості звуку. Найчастіше кашель є мимовільною фізіологічною реакцією, однак може бути викликаний і довільно.

Механізм розвитку кашлю пов'язаний із подразненням блукаючого нерва. Секрет, що виділяється при запаленні слизової оболонки дихальних шляхів, досягає чутливих рефлексогенних зон, подразнює нервові закінчення та викликає кашльовий рефлекс. Такі зони розташовані в місцях ділення бронхів, у ділянці біфуркації трахеї, міжчерпалоподібному просторі гортані, а також присутні у порожнині та пазухах носа, у зіві, плеврі, парієтальній очеревині, перикарді. Рефлекторний кашель може також проявлятися при подразненні стінки зовнішнього слухового проходу, охолодженні шкіри.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Кашель має специфічні особливості при різних захворюваннях. Для диференційної діагностики необхідно з'ясувати характер кашлю, гучність і тембр. Дуже важливо розрізняти його часові характеристики: кашель виник гостро; затяжний кашель, що триває до 3 тиж. після гострого епізоду; затяжний кашель, який триває 3 тиж. і більше; рецидивний кашель, що виникає періодично; тривалий постійний кашель.

За характером кашель буває сухим (без виділення мокротиння) та вологим, продуктивним (з виділенням різної кількості та якості мокротиння).

Кашель, що виник гостро, характерний для ГРЗ з вірусним ураженням верхніх дихальних шляхів і запальному процесі в гортані (ларингіт, круп), трахеї (трахеїт), бронхах (бронхіт) і легенях (пневмонія). При гострому кашлі дуже важливо диференціювати пневмонію і ГРЗ, а також виключити несправжній круп (гострий ларингіт, що призводить до набряку слизової оболонки гортані та значно порушує дихання), стороннє тіло у дихальних шляхах.

При запальному ураженні дихальних шляхів кашель спочатку сухий, непродуктивний — не веде до відходження мокротиння і суб'єктивно відчувається як настирливий. При ларингіті та трахеїті він нерідко набуває гавкаючого характеру і має металевий обертон. Сухий кашель супроводжує першіння в горлі при ларингіті. При пневмонії кашель зазвичай буває вологим з перших годин хвороби, його нерідко описують як глибокий. Якщо хворий скаржиться на болісні відчуття при кашлі

в ділянці грудної клітки, слід виключити сухий (фібринозний) плеврит.

Вологий кашель характерний для розгорнутої картини бронхіту, його поштовхи закінчуються відходженням мокротиння (у маленьких дітей це сприймається на слух), виникаючи знову при його накопиченні. Відходження мокротиння суб'єктивно сприймається як полегшення. При появі мокротиння потрібно з'ясувати його кількість, переважний час виділення та переважне положення, при якому воно виділяється, а також характер, колір і запах.

При виникненні гострого кашлю важливо переконатися в його зв'язку з ГРЗ (епіданамнез, підвищення температури, катаральні явища, гіперемія зіву). Осиплість голосу й утруднення вдиху вказують на ураження гортані, є загрозою крупу. При гострому бронхіті та пневмонії кашель турбує хворого протягом усього дня та підсилюється увечері. Вологі хрипи в обох легенях вказують на бронхіт: у старших дітей вони зазвичай велико- і середньопухирчасті, у маленьких нерідко дрібнопухирчасті, що дозволяє встановити діагноз бронхіоліту. При пневмонії на початку захворювання в легенях хрипи відсутні або вислуховуються над обмеженою ділянкою легенеї, де також визначається вкорочення перкуторного звуку та/або зміна характеру дихання. Діагноз пневмонії підтверджується рентгенологічними змінами (інфільтрати).

Важливим диференційно-діагностичним завданням при кашлі є виявлення або виключення пневмонії. Жодна клінічна ознака не характеризується кращим поєднанням діагностичної чутливості та специфічності для виявлення пневмонії у дітей віком до 5 років, ніж прискорене дихання. Порогові значення ЧД для визначення прискореного дихання (показник, починаючи з якого часте дихання розцінюється як прискорене) залежать від віку дитини: від 2 до 12 міс. — 50 і більше за 1 хв, від 12 міс. до 5 років — 40 і більше за 1 хв. Другою важливою діагностичною ознакою пневмонії у дитини до 5 років з кашлем є втягнення нижньої частини стінки грудної клітки (рух усередину кісткової структури стінки грудної клітки під час вдиху). Ця ознака більш діагностично специфічна, ніж втягнення міжреберних проміжків, що включає втягнення тільки м'яких тканин між ребер без участі кісткової структури стінки грудної клітки. Втягнення стінки грудної клітки визначається як діагностична ознака тільки тоді, коли вона постійно спостерігається у дитини в спокої. Збуджений стан, закладений ніс або смоктання грудей — усе це може викликати тимчасове втягнення грудної клітки, що не є ознакою пневмонії.

Характер і сила кашлю не вказують на етіологічну причину пневмонії, але при хламідійній пневмонії у дітей перших місяців життя за відсутності підвищення температури тіла є особливості кашлю: він «сухий», уривчастий, дзвінкий, нападами, але без реприз.

Після гострого бронхіту кашель може спостерігатися понад 2 тиж., що пов'язано з постінфекційною гіперпродукцією мокротиння і з гіперчутливістю кашльових рецепторів. У малюків після обструктивного бронхіту збереження гіперсекре-

ції слизу при підвищенні кашльового порога зумовлює рідкий вологий кашель протягом 4 тиж. і більше; клеkotиння у грудній клітці зникає після кашлю та виникає знову у міру накопичення мокротиння. Кашель, пов'язаний з гіперсекрецією, поступово вщухає як за частотою, так і за інтенсивністю.

Гострий спастичний кашель у поєднанні зі значним підвищенням ЧД у дітей першого року життя спостерігається при гострому обструктивному бронхіті або бронхіоліті (особливо часто у дітей перших місяців життя). Спастичний кашель також характерний для нападу бронхіальної астми. Цей вид кашлю малопродуктивний, нав'язливий, супроводжується подовженням видиху, часто наприкінці має свистячий обертон.

У разі раптової появи кашлю, у тому числі спастичного, без ознак ГРЗ, слід подумати про чужорідне тіло в дихальних шляхах. У цьому випадку кашель коклюшоподібний, нав'язливий, але не супроводжується репризами. Такий кашель може змінюватися, і навіть тимчасово припинятися, при просуванні чужорідного тіла в дрібніші бронхи. При потраплянні чужорідного тіла у бронхи може трапитися здуття однієї легені або частки, над якою вислуховується ослаблення дихання і, нерідко, свистячий видих; при таких симптомах показана бронхоскопія.

Якщо кашель спостерігається (і не зменшується) протягом 3 тиж. — це «хронічний» кашель, у дитини потрібно виключити туберкульоз, бронхіальну астму, чужорідне тіло дихальних шляхів, коклюш, ВІЛ-інфекцію (лімфоїдний інтерстиціальний пневмоніт — ЛІП), бронхоектази, муковісцидоз або інше хронічне захворювання (за необхідності, в умовах стаціонару).

Кашель при туберкульозі тривалий, постійний. Діагностика туберкульозу ґрунтується на виявленні контакту із хворим, втрати маси тіла, нічної пітливості, тривалого або переміжної гарячки, випоту у плевральну порожнину, типових рентгенологічних змін, позитивної реакції Манту (за умови відсутності тяжкого імунодефіциту).

На користь бронхіальної астми свідчать рецидиви бронхообструктивного синдрому (БОС) з тривалим видихом із свистячими хрипами наприкінці (часто не пов'язані із застудою), «склоподібне» тягуче прозоре мокротиння, здуття грудної клітки, клінічна ефективність бронхолітичних лікарських засобів.

При аспірації невеликих частинок їжі або інших чужорідних тіл, що не призводять до obturації трахеї та великих бронхів, може викликати локальне запалення бронхів і легенів, при якому кашель спостерігається тривало. В анамнезі можна виявити епізод поперхування дитини під час їди або гри або свистячого дихання. При аспірації чужорідного тіла виникає сегментарна, або часткова пневмонія, яка не піддається лікуванню антибактеріальними препаратами.

Причиною тривалого сухого або малопродуктивного кашлю у дітей може бути затікання слизу або гною з носоглотки або параназальних синусів до гортані (постназальний drip-синдром) при хронічному синуситі.

Якщо після поступового посилення сухого кашлю через 2 тиж. виникають напади конвульсивного (пароксизмального) кашлю з висовуванням язика і почервонінням обличчя, що перериваються глибоким звучним видихом наприкінці нападу кашлю, блюванням, іноді з нападом апное, це вказує на коклюш. Ця інфекція може виникати як у неповністю щеплених дітей, так і у дітей, які отримали три щеплення і ревакцинацію у 18 міс., тому що протикоклюшний імунітет поступово згасає і через 5–6 років більшість щеплених дітей стають вразливими до цієї інфекції.

При ВІЛ-інфекції у дитини обов'язково слід виключити туберкульоз (контакт із хворим, типова клініка та рентгенологічна картина, відсутність ефекту від антибактеріальної терапії, виділення специфічних бактерій у мокротинні або шлунковому аспіраті та ін.). За наявності у ВІЛ-інфікованої дитини тяжкої дихальної недостатності необхідно виключити пневмоцистну пневмонію, без лікування триметапримом (сульфаметоксазолом) летальність при цій патології сягає 70 %. Причиною тривалого кашлю у ВІЛ-інфікованих дітей може бути ЛІП — хронічний лімфопроліферативний процес з альвеолітом, що є результатом запальної та імунної відповіді на наявність ВІЛ, вірусу Епштейна — Барр та інших збудників у організмі. Клініка ЛІП розвивається у віці 2–3 років, характеризується поступовим повільним перебігом, наростанням кашлю, задишки, ознаками хронічної гіпоксемії (пальці у вигляді барабаних паличок, нігті у вигляді годинникових скелець) без чітких аускультативних змін у легенях. Як супровідна патологія у дітей можуть виявлятися двобічне хронічне збільшення привушних слинних залоз, гепато- та спленомегалія. Зміни на рентгенограмі — нодозно-ретикулярні інфільтрати.

Якщо мокротиння відхаркується переважно вранці, потрібно виключити хронічний бронхіт і бронхоектази. Ці захворювання як самостійні нозоформи у дитячому віці трапляються рідко, частіше бронхоектази бувають проявами деяких спадкових захворювань з ураженням дихальної системи (муковісцидоз, дефіцит альфа-1-антитрипсину, синдром Картагенера). Ці ураження легенів призводять до хронічної гіпоксії, тому у дитини виявляються зміни форми дистальних фаланг пальців і нігтів, супроводжуються затримкою фізичного розвитку. Виділення мокротиння переважно вранці пояснюється тим, що вночі воно накопичується у розширених і розтягнутих бронхах, а при зміні положення тіла на вертикальне під час пробудження переміщується та подразнює рефлексогенні зони, викликаючи кашльовий рефлекс. Для бронхоектазів характерне гнійне мокротиння з неприємним запахом. При появі густого в'язкого мокротиння, що важко відхаркується, слід припустити муковісцидоз. Якщо бронхоектази розташовані не двобічно (що більш характерно для спадкової патології), а однобічно (внаслідок, наприклад, локального хронічного запального процесу), то виділення мокротиння покращується в положенні на «здоровому» боці або на спині чи животі, якщо бронхоектази розташовані відповідно у передніх або задніх відділах легенів. Якщо мокро-



тиння виділяється у великій кількості («повним ротом») та має гнійний характер, слід також припустити випорожнення абсцесу або бронхолегеневої кісти.

При переважно нічному кашлі слід думати про стискання рефлексогенних зон середостіння (оскільки уночі підсилюється тонус парасимпатичної нервової системи). Важливо також виключити стани, при яких спостерігається збільшення лімфатичних вузлів середостіння та стиснення ними головних бронхів (туберкульоз, лімфогранулематоз, лімфома, тимома); при подразненні зони біфуркації трахеї кашель стає спастичним бітональним. Хронічний кашель під час сну також характерний для гастроєзофагеального рефлюксу. Виявлення мокрої подушки та часті зригування підтверджують цей діагноз.

Кашель на фоні ВВС або іншої патології серця є ознакою застійних явищ у легенях, лівошлункової серцевої недостатності, він посилюється у горизонтальному положенні, супроводжується явищами гіпоксемії.

Тривалий постійний кашель може бути психогенним. Це зазвичай частий (до 4–8 разів за 1 хв), сухий з металевим відтінком кашель, який спостерігається тільки вдень (припиняється під час їди та розмови) і зникає під час сну. Психогенний кашель виникає зазвичай як реакція на стресові ситуації в сім'ї та школі, стаючи потім звичним, він часто починається під час ГРЗ, набуваючи досить швидко описаного вище характеру. У частини дітей такий кашель має характер тиків або прояви обсесивно-компульсивного розладу (синдром Жюльє де ля Туретта). Маленькі діти нерідко кашляють при стресі — зазвичай, щоб домогтися своєї цілі. Новий напад кашлю можна спровокувати, торкнувшись неприємної для дитини теми. Причиною закріплення кашльового рефлексу у дитини можуть бути підвищена тривожність батьків, концентрація їх уваги на респіраторних симптомах.

Кашель при фізичному навантаженні — ознака гіперреактивності бронхів, спостерігається у значної частини хворих на бронхіальну астму. Кашель із синкопальними станами виникає через зниження венозного припливу при підвищенні внутрішньогрудного тиску і, як наслідок, зменшенні серцевого викиду; стан є доброякісним, але потребує виключення інших причин короточасної втрати свідомості.

*Принципи надання медичної допомоги.* Оскільки кашель є проявом багатьох захворювань, що відрізняються між собою за етіологією та патогенезом, то лікування, перш за все, потребує основного захворювання, а лікування кашлю є симптоматичним у комплексі терапії. Загальні рекомендації: повітря, яким дихає дитина, має бути зволеним і чистим; дитина повинна отримувати достатню кількість рідини (за виключенням серцевої недостатності).

Для вибору тактики допомоги при кашлі потрібно вирішити, чи є необхідність стимулювати відходження мокротиння (відхаркувальні засоби); полегшити евакуацію густого мокротиння (муколітики); пригнічувати кашель (протикашльові за-

соби); зменшувати бронхоспазм (бронхолітики); лікувати запалення (антибіотики, ГКС).

При вологому кашлі з відносно великою кількістю густого мокротиння, яке відхаркується з напруженням, призначають відхаркувальні препарати, механізм дії яких спрямований на зниження в'язкості та збільшення об'єму мокротиння. Посилення секреції слизу може досягатися за рахунок рефлексогенної дії на залози слизової оболонки бронхів (наприклад, ліки на основі плюща, тім'яну, м'яти, алтеї, солодки, мати-й-мачухи, анісу, багна звичайного, чебрецю та ін.). Змінюють структуру і розріджують бронхіальний секрет протеолітичні ферменти і синтетичні муколітики (наприклад, N-ацетилцистеїн), а також препарати, що стимулюють утворення сурфактанта (наприклад, амброксол, бромгексин); ці препарати призначають при підвищеній в'язкості мокротиння, або гнійному його характері, або при ймовірності дефіциту сурфактанта. Більш виправдане застосування муколітиків при хронічних захворюваннях дихальної системи, що супроводжуються великою кількістю в'язкого мокротиння.

Якщо кашель має переважно сухий виснажливий характер, особливо коли це пов'язано з подразненням рефлексогенних зон середостіння збільшеними лімфатичними вузлами, пухлими масами тощо, призначають препарати, які пригнічують кашльовий рефлекс на центральному або периферичному рівні: протикашльові засоби — ненаркотичні або наркотичні (рідко, при онкогематологічній патології). У тих випадках, коли кашель веде до видалення мокротиння, пригнічувати його недоцільно і навіть небезпечно. Ненаркотичні протикашльові препарати призначають при коклюшній інфекції, коли у головному мозку тривалий час існує вогнище патологічної кашльової активності, що призводить до появи кашлю навіть за відсутності запалення слизової оболонки дихальних шляхів. До групи ненаркотичних протикашльових засобів належать бутамірат, декстрометорфан, глауцин, окселадин, пентоксиверин. Призначення протикашльових препаратів під час сухого кашлю при ГРЗ недоцільне, тому що кашель через кілька годин стане вологим. У цьому разі полегшують стан дитини теплі напої (молоко, чай та ін.).

Нааявність БОС потребує використання бронхолітиків, як-от:  $\beta_2$ -агоністи, холінолітики, метилксантини, антихолінергічні препарати. Перевага віддається інгаляційним формам  $\beta_2$ -агоністів короткої дії (сальбутамол, фентотерол). Нестероїдний протизапальний препарат фенспірид (ереспал) покращує мукоциліарний кліренс, виявляє активність як спазмолітик і блокатор  $H_1$ -гістамінових рецепторів. Його застосовують для лікування рецидивних бронхітів, у тому числі обструктивних, а також для хронічної респіраторної патології. При лікуванні середньотяжкої та тяжкої бронхіальної астми (особливо у дітей до 3–5 років) для зменшення запалення слизової оболонки бронхів використовують місцеві діючі інгаляційні ГКС (ІГКС): дозовані інгалятори (беклометазон, будесонід, флутиказон) або розчини для небулайзера (будесонід).

При тяжких проявах несправжнього крупу в результаті гострого ларинготрахеїту признають системний ГКС (дексаметазон або преднізолон), інгаляцію аерозолу адреналіну (1 : 1000). За відсутності ефекту від лікування та при наростанні стенозу дихальних шляхів показана інтубація трахеї або трахеотомія.

За наявності бактеріальної інфекції дихальних шляхів або легенів призначається антибактеріальна терапія.

Для нормалізації гемодинаміки у легенях і лікування кашлю при серцевій недостатності признають кардіоінотропні та сечогінні препарати.

Дітям із психогенним кашлем зазвичай не допомагають протикашльові засоби, відхаркувальні, муколітики та спазмолітики. Їх лікування (після виключення можливої органічної або інфекційної причини кашлю) зазвичай потребує призначення нейролептиків, гіпнотерапії та проводиться спільно з психоневрологами.

Згідно зі стратегією ІВХДВ, за виявлення при первинному амбулаторному зверненні до лікаря у дитини від 2 міс. до 5 років кашлю тактика ведення залежить від умовної класифікації стану, що встановлюється на підставі поєднання симптомів. Стан класифікується як «тяжка пневмонія або дуже тяжке захворювання», якщо поряд з кашлем є або одна із «загальних ознак небезпеки» (відсутність свідомості, судоми, блювання після кожної спроби пити, неможливість пити або смоктати груди матері, судоми), або втягнення нижньої стінки грудної клітки, або стридор у спокої. Оскільки при цьому висока ймовірність бактеріальної інфекції, що небезпечна для життя, необхідно ввести дитині першу дозу антибактеріального препарату (цефотаксим), при стридорі — дексаметазон і терміново відправити її до стаціонару. Стан дитини умовно класифікується як пневмонія, якщо у дитини з кашлем є прискорене дихання вище критичних цифр (див. підрозд. 3.2 «Збільшення частоти дихання»), але немає ознак загальної небезпеки та стридору. У зв'язку з високою ймовірністю бактеріальної інфекції, що не загрожує життю, необхідно амбулаторно лікувати дитину 5 днів антибактеріальним препаратом (амоксцилін). При поєднанні кашлю з астмоїдним диханням застосовують аерозольний бронхолітик протягом 5 днів і признають препарат, що пом'якшує кашель. Наступний огляд через 2 дні. Стан умовно класифікується як «кашель або застуда», якщо у дитини є кашель, але за іншими ознаками її стан не відповідає критеріям дуже тяжкого захворювання або пневмонії. У цьому разі дитина не потребує лікування антибактеріальним препаратом, доцільно призначити безпечний засіб для пом'якшення кашлю (тепле пиття) та рекомендувати забезпечувати достатній об'єм рідини на добу; наступний огляд через 5 днів; одужання настане через 1–2 тиж.

Виявлення кашлю у дитини перших двох місяців життя у поєднанні із загальними ознаками небезпеки вказує на дуже тяжке захворювання, що потребує негайної госпіталізації дитини. Необхідно ввести першу дозу антибактеріального препарату (до місяця — амоксицилін, після 1-го місяця — цефотаксим) внутрішньом'язово, провести профі-

лактику гіпоглікемії, терміново направити до стаціонару, проконсультувати матір, як зігрівати дитину під час транспортування.

При кашлі, що триває понад 3 тиж., та неможливості уточнити його причину за місцем проживання дитину скеровують до стаціонару або на консультацію до вузького спеціаліста.

У табл. 29 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення кашлю у дітей.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «кашель».
2. Механізм і причини виникнення кашлю.
3. Алгоритм диференційного діагнозу гострого кашлю.
4. Алгоритм диференційного діагнозу хронічного кашлю.
5. Медична допомога при кашлі у дітей перших 5 років згідно зі стратегією ІВХДВ.
6. Принципи призначення препаратів, що застосовують для лікування кашлю.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Хлопчик 4 років хворіє три дні, скарги на підвищення температури тіла до 38 °С, загальну слабкість, зниження апетиту, відмову від пиття, вологий кашель з виділенням помірної кількості слизового мокротиння, періодичний протягом дня, з підсиленням увечері. Відомо, що у дитячому садочку, який відвідує дитина, було кілька випадків ГРЗ. При огляді: загальний стан дитини середньої тяжкості, положення у ліжку звичне, свідомість не порушена. Шкіра тепла на дотик, суха, еластична, слизова оболонка порожнини рота рожева, язик сухуватий, зів гіперемований, мигдалики не збільшені, дихання носом вільне. Грудна клітка симетрична, немає втягнення її нижніх відділів, ЧД 30 за 1 хв, над легенями перкуторний звук ясний, аускультативно дихання жорстке, вислуховуються симетричні поодинокі сухі хрипи та багато вологих середньопухирчастих хрипів; ЧСС 100 за 1 хв, діяльність серця ритмічна, тони серця гучні. З боку органів травлення та сечової системи патології не виявлено.

*1. Який попередній діагноз має встановити лікар?*

1. Гострий простий бронхіт.
2. Гострий обструктивний бронхіт.
3. Вогнищева пневмонія.
4. Коклюшна інфекція.

*2. Яке лікування доцільно призначити?*

1. Протикашльовий ненаркотичний препарат.
2. Відхаркувальний або муколітичний препарат.
3. Інгаляційний спазмолітин.
4. Тепле пиття, забезпечення достатнього об'єму рідини на добу.

Таблиця 29. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей з кашлем

<p>Кашель — це складний рефлекторний акт, що виникає як захисна реакція при накопиченні у гортані, трахеї та бронхах слизу або при потраплянні в них стороннього тіла</p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний стан, ступінь вираженості задишки і дихальної недостатності, гарячка</li> <li>2. Огляд: колір шкіри, набряки, зів, носове дихання, ознаки хронічної гіпоксії, форма грудної клітки та втягнення нижніх відділів її стінки, участь допоміжної мускулатури в акті дихання, стридор або утруднення видиху, набухання вен шиї.</li> <li>3. Оцінка ЧД і ЧСС, фізикальних змін у легенях і серці, пальпація живота</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові.</li> <li>2. Рентгенографія органів грудної клітки, ЕКГ, ЕхоКГ, КТ грудної клітки.</li> <li>3. Мікроскопічне, бактеріологічне дослідження мокротиння.</li> <li>4. Серологічні дослідження (для діагностики коклюшної, мікоплазмової, хламідійної інфекцій, ВІЛ-інфекції).</li> <li>5. Хлориди поту за підозри на муковісцидоз.</li> <li>6. Функціональні дихальні тести (спірографія).</li> <li>7. Бронхоскопія, за необхідності — бронхографія</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Гострий кашель (до 3 тиж.): <ul style="list-style-type: none"> <li>— гострі інфекції: ринофарингіт, синусит, тонзиліт, ларингіт, трахеїт, бронхіт, бронхіоліт, пневмонія, плеврит, перикардит;</li> <li>— аспірація чужорідного тіла;</li> <li>— набряк легенів.</li> </ul> </li> <li>2. Хронічний кашель (понад 3 тиж.): <ul style="list-style-type: none"> <li>— туберкульоз;</li> <li>— бронхіальна астма;</li> <li>— аспірація чужорідного тіла;</li> <li>— хронічний синусит, хронічний тонзиліт;</li> <li>— коклюш;</li> <li>— ВІЛ-інфекція;</li> <li>— хронічні спадкові захворювання (у т. ч. муковісцидоз) та вади розвитку дихальної системи, бронхоектази, хронічний бронхіт; <ul style="list-style-type: none"> <li>— гастроєзофагеальний рефлюкс;</li> <li>— об'ємні утворення в середостінні, у т. ч. збільшення лімфатичних вузлів;</li> <li>— серцева недостатність;</li> <li>— психогенні розлади;</li> <li>— рефлекторні подразнення</li> </ul> </li> </ul> </li> </ol>	<p><b>Медичне ведення</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Амбулаторно при виявленні кашлю у дитини від 2 міс. до 5 років слід діяти згідно з рекомендаціями ІВХДВ.</li> <li>2. Терапія основного захворювання, що супроводжується кашлем.</li> <li>3. Для зменшення або полегшення кашлю застосовують: тепле пиття, що пом'якшує горло, відхаркувальні та муколітичні (при вологому кашлі з в'язким або гнійним мокротинням, що важко відхаркується), протикашльові засоби (при настирливому непродуктивному кашлі при коклюші, рефлекторному подразненні через стиснення дихальних шляхів при об'ємних масах у середостінні).</li> <li>4. Невідкладна допомога при механічній обтурації дихальних шляхів чужорідним тілом (маневр Геймліха).</li> <li>5. За підозри на аспірацію чужорідного тіла нижніх дихальних шляхів — термінова госпіталізація, антибактеріальна терапія, бронхоскопія</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p> <p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Тривалість, періодичність, зв'язок із зовнішніми факторами, характер (сухий або вологий), час, коли проявляється, чим супроводжується, чи проводилося лікування та відповідь на терапію.</li> <li>2. Алергологічний анамнез.</li> <li>3. Епіданамнез (контакти із хворим на ГРЗ, коклюш, туберкульоз, перинатальний контакт з ВІЛ-інфекцією, контакт із тваринами).</li> <li>4. Характеристика сім'ї: спадковість, тютюнопаління, психологічні аспекти.</li> <li>5. Вакцинація.</li> <li>6. Фізичний розвиток</li> </ol>	

### 3.4. СТРИДОР

**Визначення поняття.** Стридор (лат. *stridor* — шипіння, свист), або утруднення вдиху, — свистяче гучне дихання, зумовлене турбулентним повітряним потоком у звужених ділянках дихальних шляхів. Грубий різного тону звук на видиху є основним і найбільш важливим симптомом стенозу верхніх або середніх дихальних шляхів.

**Епідеміологія.** До умовних факторів ризику розвитку стридору можна зарахувати анатомо-фізіологічні особливості гортані та трахеї у дітей раннього віку: невеликі розміри гортані, наявність пухкої сполучної тканини у підслизовому шарі, підвищена васкуляризація слизової оболонки носоглотки й дихальних шляхів, податлива хрящова структура гортані та трахеї. Ці особливості зумовлюють швидкий розвиток гострого стенозу гортані при запаленні середніх дихальних шляхів. Фак-



торами ризику розвитку стридору є інфекції верхніх і середніх дихальних шляхів, запальні процеси, зумовлені інтубацією трахеї.

*Причини виникнення та механізми розвитку.*

Стридор є ознакою звуження дихальних шляхів на рівні носа, глотки, гортані, трахеї, іноді великих бронхів зсередини (обтрурація) або зовні (стискання).

Стридор може бути вродженим і набутим.

Найчастіша причина вродженого стридору — надмірна м'якість хрящів зовнішнього кільця гортані — ларингомалія. При даному стані черпакуваті хрящі надмірно м'які, надгортанник — надто довгий, ніби складений у трубочку, черпаконадгортанні зв'язки наближені одна до одної, нагадують ненацягнуті паруси, що при вдиху коливаються та призводять до появи характерного шуму. Вроджений стридор також може проявлятися в результаті аномалії розвитку хрящів трахеї (трахеомалія). Вроджений стридор у більшості випадків самостійно зникає з віком у міру дозрівання хрящів.

Стридор має переважно анатомічне підґрунтя, але може бути результатом порушення іннервації гортані (параліч нервових волокон, що іннервують м'язи гортані). До причин гострого розвитку стридору належать стеноз гортані та/або трахеї внаслідок набряку слизової оболонки верхніх і середніх дихальних шляхів (інфекції, набряк Квінке, опіки), спазм гортані, потрапляння сторонніх тіл у дихальні шляхи.

Тривалими причинами стридору можуть бути анатомічна будова відповідних структур, рубцеві зміни дихальних шляхів, об'ємні маси, що звужують просвіт дихальних шляхів зсередини або ззовні (макроглюсія, кісти, пухлини, лімфатичні вузли, судини).

*Алгоритм диференційної діагностики.* До найбільш характерних клінічних ознак стридору належать вдих, що супроводжується хрипінням, шумом, який нагадує мурчання кішки, воркування голуба, кудахтання курки, крик півня. При стридорі може бути втягування податливих ділянок грудної клітки та ціаноз, що з'являється при напруженні (плачі).

Вроджений стридор характерний для новонароджених і дітей малюкового віку. Він частіше з'являється з перших днів життя, не пізніше трьох місяців. Шум при ньому свистячий, дзвінкий, постійний, інтенсивність залежить від частоти та сили дихання, вроджений стридор значно зменшується у стані спокою (уві сні), при зміні місця перебування дитини з холодного на тепле, часто має позиційний характер. При занепокоєнні, кашлі, плачі шум підсилюється. Важливо, що при вродженому стридорі голос не змінюється, видих не супроводжується шумом, смоктання не порушується, загальний стан і фізичний розвиток не страждають. У більшості випадків вродженого стридору до віку 6 міс. його прояви зменшуються та до 2–3 років практично зникають.

Параліч голосових складок (втрата їх рухової функції) може виявлятися у дітей з ураженням головного і спинного мозку різного генезу, наприклад, внаслідок пологової травми, інших травм, кроволивів, спінальної аміотрофії Вердніка — Гофмана та ін. Параліч нервових волокон, що іннервують м'язи гортані, може розвиватися в ре-

зультаті їх стискання пухлиною стравоходу або шийі, збільшеними лімфатичними вузлами або аневризмами.

Підз'язковий стеноз гортані може розвинути-ся як ускладнення тривалої інтубації трахеї, що клінічно проявляється після вилучення інтубаційної трубки.

При кістах гортані стридор прогресивно підсилюється залежно від їх розмірів, може супроводжуватися порушенням ковтання. При гемангіомах гортані стридор підсилюється при плачі внаслідок її наповнення кров'ю і звуження субхондральної ділянки. Характерною є поява кров'янистого слизу. Папіломи гортані можуть також призводити до стридору з характерною охриплістю, кашлем, прогресуючою задишкою (якщо папілома розташована на ніжці, задишка має нападоподібний характер).

При вадах розвитку гортані, як-от: ларингоцеле, ларингеальна мембрана, стридор також супроводжується задишкою, охриплістю голосу, утрудненнями при годуванні. Він підсилюється при респіраторних інфекціях, що часто ускладнюються пневмоніями внаслідок утруднення видалення мокротиння. Інтенсивність клінічних проявів при даних вадах зменшується з віком, стридор зникає на другому році життя.

Причинами шумного вдиху у дітей раннього віку можуть бути стани, що не пов'язані з патологією середніх дихальних шляхів. До них належать гіпоплазія нижньої щелепи (несправжня макроглюсія), справжня макроглюсія, гемангіоми і кісти язика, пухлини шийі, збільшення тимуса або щитоподібної залози, аномалії великих судин.

Ларингоспазм (спазм м'язів гортані, звуження голосової щілини) є ознакою спазмофілії, що розвивається у дітей віком від 4 міс. до 2 років, частіше наприкінці зими і навесні в результаті розладу мінерального обміну (зниження концентрації іонізованого кальцію у крові), підвищення нервово-м'язової збудливості та схильності до тонічних і клонічних судом окремих груп м'язів, особливо гортані та кінцівок. Проявляється відкиданням голови назад, блідістю, а потім ціанозом, порушенням ритму дихання (апноє може тривати кілька секунд), звучним або хрипким вдихом з подальшим шумним диханням і відновленням його. Спостерігається пітливість, дитина може на короткий час знепритомніти. Напади ларингоспазму можуть повторюватися кілька разів на день, а в проміжках між ними дитина виглядає здоровою.

Стридор є симптомом дуже загрозливих вірусних і бактеріальних інфекцій: дифтерії, гострого ларинготрахеїту, епіглотиту, позаглоткового абсцесу, що проявляються синдромом справжнього (дифтерія) або несправжнього (інші бактеріальні або вірусні інфекції) крупу — напад хрипкого гавкаючого кашлю зі стридором.

Несправжнім крупом називають вірусний ларинготрахеїт, що найчастіше викликається вірусом парагрипу. Вірусний круп починається і зникає повільніше, ніж спастичний. У дитини є інші ознаки ГРЗ. У більшості випадків він не створює загрози для життя, але іноді буває настільки тяжким, що потребує інтубації трахеї або трахеотомії. Найбільш небезпечний круп при розвитку епіглотиту,



що найчастіше викликається *Hemophilus influenzae* типу В. Частота його значно зменшилася після початку вакцинації проти цього збудника. У дітей до 5 років епіглотит розвивається швидко (за кілька годин), характерні гарячка, дратівливість, дисфонія, дисфагія; хворі воліють сидіти, нахилившись вперед; з рота витікає слина. Дифтерійний круп трапляється рідко; поряд із гарячкою, симптомами інтоксикації є набряк шиї, гіперемія і набряк слизової оболонки гортані, фібринозні плівки брудно-сірого кольору, які звужують просвіт гортані у зоні голосових зв'язок.

Симптоми справжнього крупу можуть спостерігатися і при потраплянні у глотку, гортань або трахею сторонніх тіл.

Імовірною причиною несправжнього крупу може бути гастроєзофагеальний рефлюкс, що викликає ларингоспазм або рефлюкс-ларингіт. Трапляється в основному у дітей 2–4 років і найчастіше виникає вночі. Дитина раптово прокидається з характерним гавкаючим кашлем і стридором; здається, що вона задихається. На свіжому повітрі симптоми зменшуються, у деяких випадках напад переривається блюванням.

Таким чином, для диференційної діагностики причин стридору слід враховувати час його появи (з народження, у перші 3 міс. або пізніше), постійність та інтенсивність (під час сну, при навантаженні, кашлі, плачі), порушення ковтання, утруднення при годуванні, зміни голосу (охриплість, афонія), поява кров'янистого мокротиння, наявність кашлю. Під час огляду слід звертати увагу на загальний стан і вираженість ознак гіпоксії, звучність вдиху і видиху, положення голови та підборіддя, участь допоміжної дихальної мускулатури, наявність ціанозу, набряків, збільшеної щитоподібної залози, шийних лімфатичних вузлів, гемангіом і кіст язика, мікрогнатії.

Гучний стридор зазвичай є симптомом вираженого звуження дихальних шляхів. Високочувний стридор найчастіше викликаний обструкцією на рівні голосових складок, низькочувний — патологією вище голосових складок (гортанна частина глотки, верхній відділ гортані). Стридор середньої висоти частіше є симптомом обструкції нижче голосових складок. Найбільш важливою ознакою, що дозволяє запідозрити рівень ураження, є фаза дихання, на якій стридор чути найкраще. Інспіраторний стридор зазвичай викликається ураженням, що локалізується вище голосових складок. Двофазний стридор (здебільшого високий за тоном) викликається ураженням на рівні голосових складок або підскладкового відділу.

При невеликому звуженні дихальних шляхів стридор виявляється тільки при напруженні, а при значній перешкоді присутній і в стані спокою. У більшості випадків при стридорі дихання не частішає, а, навпаки, стає рідким. Утруднений свистячий вдих супроводжується значним напруженням дихальної мускулатури з втягінням яремної ямки, епігастрія та міжреберних проміжків. При гострому стенозі гортані голос стає охриплим або з'являється повна афонія, гортань при диханні то підіймається, то опускається, голова нахилена назад. При ураженні трахеї голос не змінений, гортань нерухома, під-

боріддя наближене до грудей. При епіглотиті (запалення надгортанного хряща) виникає сильний біль у горлі, утруднення ковтання, слинотеча, можливі охриплість голосу та задихка. При ретельному огляді ротоглотки за допомогою шпателя можна виявити біля кореня язика збільшений гіперемований надгортанник у вигляді «вишні».

Найбільш інформативними методами діагностики та диференційної діагностики причин стридору є огляд порожнин носа, рота і глотки, пряма ларингоскопія й ендоскопічне дослідження гортані, трахеї та бронхів. Додаткові методи дослідження використовують для виявлення причин стридору поза межами дихальної системи.

*Принципи надання медичної допомоги.* При вродженому стридорі потрібно знайти найбільш комфортне положення для дитини, у якому його вираженість мінімальна; стридор зникає спонтанно. При вадах розвитку й об'ємних утвореннях гортані потрібна консультація оториноларинголога та хірургічне втручання. Вади розвитку язика також потребують хірургічного лікування у стоматолога та щелепно-лицьового хірурга. Відповідно при збільшенні щитоподібної залози, аномаліях великих судин або внутрішньочерепних крововиливах дитину лікують профільні спеціалісти. Лікування спазмофілії включає обмеження коров'ячого молока (багато фосфатів), введення препаратів кальцію (10 % розчин кальцію хлориду або глюконату), лікування рахіту.

За підозри на дифтерію (справжній круп) або гострий ларинготрахеїт (несправжній круп) дитину потрібно негайно госпіталізувати до інфекційного відділення та надати їй ургентну допомогу за протоколами лікування даних захворювань.

За наявності стридору в стані спокою у дитини від 2 міс. до 5 років і при тяжких проявах несправжнього крупу в результаті гострого ларинготрахеїту у дітей більш старшого віку необхідно ввести системний ГКС (дексаметазон або преднізолон) та направити її до стаціонару. У стаціонарі продовжується лікування системним ГКС, проводиться інгаляція аерозоллю адреналіну (1 : 1000). За відсутності ефекту від лікування та при наростанні стенозу дихальних шляхів показана інтубація трахеї або трахеотомія.

Епіглотит потребує невідкладної стаціонарної допомоги, інтубації трахеї, застосування антибіотиків (пеніцилінового ряду або макролідів).

Лікування дифтерійного крупу — введення дифтерійного анатоксину внутрішньом'язово або внутрішньовенно й антибактеріальна терапія.

У табл. 30 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики ведення медичного стридору у дітей.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «стридор».
2. Механізми виникнення стридорозного дихання.
3. Вроджений стридор: причини виникнення, клініка, перебіг.

Таблиця 30. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей зі стридором

<p>Стридор — свистяче гучне дихання, зумовлене турбулентним повітряним потоком у звужених ділянках дихальних шляхів</p>	<p>4. Епіданамнез (контакт із хворими на ГРЗ, менінгоенцефаліт, дифтерія). 5. Вакцинація</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<p>1. Ураження носа і носоглотки: атрезія хоан, об'ємні маси носоглотки (кіста носослізного каналу, тератоми, чужорідне тіло); риносинусит, гіпертрофія аденоїдів. 2. Ураження порожнини рота, ротоглотки та гіпофаринкса: аномалії розвитку щелепи; макроглотія (у т. ч. гемангіоми та лімфангіоми, набряк при гіпотиреозі, кісти), глосоптоз; гіпертрофія мигдаликів; заглотковий абсцес; чужорідне тіло. 3. Ураження гортані: вроджений стридор (ларингомаляція); кісти, гемангіома, ларингоцеле, ларингеальна мембрана, папіломатоз; порушення іннервації м'язів гортані; дифтерія гортані, епіглотит, гострий ларинготрахеїт; набряк Квінке; рубцевий стеноз; чужорідне тіло; ларингоспазм, гастроєзофагеальний рефлюкс; пухлини ший. 4. Ураження трахеї: трахеомаляція; трахеостравохідна норичя; механічне звуження (обтурація) трахеї та великих бронхів (рубець, чужорідне тіло); стиснення трахеї ззовні (аномалії великих судин, лімфатичні вузли, щитоподібна залоза або тимомегалія, інші пухлини середостіння)</p>	<p>1. Оцінка загального стану, свідомості, ціанозу, гарячки. 2. Характеристика стридору, наявність кашлю. 3. Огляд порожнин носа, рота, ротоглотки, ший, грудної клітки; оцінка можливості ковтати, слинотеча. 4. Оцінка ЧД і ЧСС, фізикальна оцінка дихальної та серцево-судинної систем.</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Пряма ларингоскопія, огляд гортані та трахеї за допомогою гнучкого фіброскопа; 2. Рентгенографія органів грудної клітки у двох проєкціях, КТ, МРТ ший та грудної клітки, ЕхоКГ. 3. За підозри на дифтерійне ураження гортані — мазок на бактерію Леффлера; при ознаках несправжнього крупу — загальний аналіз крові. 4. Рівень гормонів щитоподібної залози. 5. Консультація оториноларинголога, щелепно-лицьового хірурга, стоматолога, ендокринолога, невропатолога</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медична допомога</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Вік дитини, час виникнення стридору, коли виявляється за часом, у якому положенні тіла, ознаки гіпоксії, апное. 2. Можливість потрапляння чужорідного тіла у дихальні шляхи. 3. Перебіг перинатального та неонатального періодів, перенесені захворювання, ознаки гастроєзофагеального рефлюксу.</p>	<p>1. При вродженому стридорі — «очікувальна» тактика. 2. При інфекційному ураженні гортані — лікування згідно з протоколами надання медичної допомоги при дифтерії, епіглотиті, гострому ларинготрахеїті (на дошпитальному етапі — тепле пиття, відволікальні засоби, системні ГКС, інгаляції адреналіну). 3. При вадах розвитку — хірургічне лікування</p>

4. Справжній та несправжній круп.
5. Причини стридору, пов'язані з патологією інших органів і систем.
6. Причини та клінічні прояви ларингоспазму.
7. Тактика медичного ведення стридору різного генезу.

### КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Лікар вперше оглядає новонароджену дитину вдома. Дитина народжена від першої фізіологічної вагітності, перших неускладнених пологів у 38 тиж. гестації з масою тіла 2800 г, довжиною 48 см з оцінкою 7–8 балів за шкалою Апгар. Вакцинована БЦЖ. На грудному вигодовуванні за потреби. Загальний стан не порушений, спонтанна рухова активність нормальна, звертає увагу шум-

не дихання високого тембру, що переважно відмічається при вдиху, за відтінком нагадує муркотіння кішки. Коли дитина починає засипати, інтенсивність шуму знижується. Шкіра рожева, волога, чиста, еластична; пупкова ранка суха, підшкірний жировий шар розвинутий помірно, тургор м'яких тканин нормальний. Кістки щелепно-лицьової ділянки сформовані правильно. Слизова оболонка порожнини рота рожева, язик вологий, не збільшений. Форма ший не змінена. Крик гучний, голос дзвінкий. Дихання через ніс вільне, ЧД 40 за 1 хв, втягнення ділянок грудної клітки немає. При перкусії над легеньми звук ясний легеневий, аускультативно дихання везикулярне, хрипів немає; ЧСС 120 за 1 хв, діяльність серця ритмічна, тони ясні. Живіт м'який при пальпації, печінка та селезінка не збільшені. Сечовипускання вільне, випорожнення 5 разів на добу, кал жовтий кашкоподібний.

### 1. Який стан можна запідозрити у дитини?

1. Гострий стенозуючий ларинготрахеїт.
2. Вроджений стридор.
3. Папілома гортані.
4. ГРЗ.

### 2. Яка тактика ведення новонародженої дитини?

1. Госпіталізація до інфекційної лікарні.
2. Госпіталізація до соматичного відділення лікарні.
3. Очікувальна тактика без медикаментозного втручання.
4. Призначення інтерферону.

## 3.5. БРОНХООБСТРУКТИВНИЙ СИНДРОМ

*Визначення поняття.* Бронхообструктивний синдром (БОС; синдром бронхіальної обструкції) — симптомокомплекс, що проявляється утрудненим свистячим шумним видихом, експіраторною задишкою та аускультативним феноменом “wheezing” (високочастотні сухі хрипи).

Шумне дихання зі свистячим видихом називають «астмоїдним».

*Епідеміологія.* Прояви БОС часто збігаються з ГРЗ, приблизно у 25 % дітей раннього віку гострий бронхіт перебігає у вигляді обструктивного бронхіту.

Факторами ризику, що зумовлюють розвиток БОС, є пасивне паління, вплив поллютантів й алергенів зовнішнього середовища.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Розвитку БОС, особливо у дітей раннього віку, сприяють певні анатомо-фізіологічні особливості дихальних шляхів. До них належать рясна васкуляризація, добрий розвиток слизового та підслизового шарів, відносна розповсюдженість дрібних бронхів.

У розвитку БОС основну роль відіграють запалення, набряк і потовщення (інфільтрація або гіперплазія) стінок дрібних бронхів, підвищена секреція ексудату в просвіт бронхів, спазм бронхіальних м'язів. Оскільки в ранньому віці ступінь розвитку м'язового шару бронхів не досягає суттєвого рівня, останній компонент має клінічне значення тільки у дітей старших вікових груп. Усі патогенетичні механізми розвитку БОС також можна умовно розділити на функціональні або оборотні (бронхоспазм, запальна інфільтрація, набряк, мукоциліарна недостатність, гіперсекреція в'язкого слизу) і необоротні (стеноз бронхів, їх облітерація та ін.).

Етіологічні чинники БОС можуть бути поділені на інфекційні, алергічні та гемодинамічні. Так, деякі респіраторні віруси — парагрип, респіраторний синцитіальний (РС), аденовірус, цитомегаловірус — викликають значні катаральні явища у нижніх дихальних шляхах і формують специфічний морфологічний субстрат у дрібних бронхах у вигляді подушкоподібного розростання епітелію та сосочкових виростів у просвіт бронхів. Це призводить до обтурації бронхів унаслідок порушення мукоциліарного кліренсу та надлишкової секреції бронхіальних залоз.

При алергічній реакції дихальних шляхів прояви БОС пов'язані з дією медіаторів алергічного запалення (гістамін, лейкотрієни, субстанція анафілак-

сії, що повільно реагує, та ін.); основними ланками бронхообструкції при цьому є спазм бронхів і набряк їх стінок. Це є проявом другої та третьої фаз алергічної реакції — патохімічної та патофізіологічної. Окрім безпосередньої дії алергенів, у розвитку БОС у багатьох дітей відіграє роль гіперреактивність бронхів, що може бути успадкованою.

Гемодинамічні варіанти БОС можуть розглядатися як еквіваленти «серцевої астми», що виникає внаслідок підвищеного тиску в судинах легенів, транссудації у просвіт бронхів і загального набряку слизових оболонок. Головною причиною розвитку даного варіанта є серцева недостатність і пов'язана з нею нездатність міокарда до повноцінного скорочення.

При затяжному характері БОС розвивається гіперплазія слизової оболонки, а при хронічному запаленні, типовому для бронхіальної астми і бронхолегеневої дисплазії, поступово формуються явища фіброзу і склерозу, що призводить до структурної перебудови бронхів (ремодуляції).

Фізикальні ознаки бронхіальної обструкції, також зумовлені тим, що для здійснення видиху на фоні вказаних змін у бронхах потрібне підвищення внутрішньогрудного тиску, яке забезпечується посиленою роботою дихальної мускулатури. Звуження просвіту бронхів у результаті патофізіологічних і патоморфологічних змін у них та підвищений внутрішньогрудний тиск, що додатково викликає стиснення бронхів, призводять до виникнення турбулентного потоку повітря, вібрації бронхів на видиху і виникнення свистячих звуків.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Незалежно від механізму виникнення, БОС характеризується такими клінічними проявами: експіраторна або змішана задишка; гучне свистяче дихання з подовженим видихом; дистанційні хрипи; емфізематозне здуття грудної клітки; коробковий відтінок перкуторного звуку; розсіяні велико- і середньопухирчасті вологі, рідше сухі хрипи на тлі жорсткого або ослабленого дихання. Рентгенологічно виявляють: підвищену прозорість тканини легенів; горизонтальне положення ребер; низьке розташування діафрагми.

Бронхообструктивний синдром може бути проявом таких захворювань інфекційного походження: гострий обструктивний бронхіт; хронічний бронхіт; рецидивний бронхіт; бронхіт після коклюшу; гострий бронхіоліт; пневмонія.

Якщо БОС діагностується при вірусних інфекціях, присутні загальноінфекційні симптоми (гарячка, зміна поведінки дитини, зниження апетиту або відмова від їжі) та катаральні явища з боку верхніх дихальних шляхів (чхання, кашель). Ознаки бронхіальної обструкції з'являються з перших днів захворювання, а іноді — на 3–5-й день у міру накопичення слизу та зміни в'язкості секрету внаслідок перспіраційних втрат (гарячка, тахіпноє). Дихання стає гучним, свистячим на видиху, воно вислуховується навіть на відстані. При огляді хворого може бути помітним періоральний ціаноз, участь допоміжної дихальної мускулатури в акті дихання, грудна клітка виглядає роздутою у передньо-задньому розмірі. Дитина виглядає занепокоєною, у старшому віці намагається прийняти примусове положення ортопное з опором на руки. Перкуторно визначається коробковий відтінок звуку, аускультативно — видих подовжений, над всією грудною кліткою вислуховуються сухі свистячі хрипи.



Однак не є виключенням поява при БОС і вологих середньопухирчастих хрипів, особливо у дітей раннього віку. Важливо, що фізикальні зміни при даному варіанті БОС є симетричними, без будь-якої локальності. При БОС і вірусній інфекції у загальному аналізі крові — лейкопенія та лімфоцитоз, на рентгенограмі можливе розширення коренів легенів.

Бронхообструктивний синдром є проявом гострого бронхіоліту. Дане захворювання трапляється переважно у новонароджених і дітей першого півріччя життя та етіологічно найчастіше пов'язане з РС-інфекцією. Клінічна картина характеризується більшою тяжкістю загального стану та вираженим ступенем дихальної недостатності. Для гострого бронхіоліту характерним є наростання задишки експіраторного характеру. При аускультативній легенів вислуховується жорстке дихання, видих подовжений, визначається багато незвучних дрібнопухирчастих хрипів (що потребують диференціації з крепітацією), на видиху можуть вислуховуватися сухі свистячі хрипи. Для захворювання також є типовими дистанційні хрипи. При тяжкому стані можуть з'являтися періоди апное. При дослідженні серцево-судинної системи визначаються виражена тахікардія, приглушеність серцевих тонів. Виражена задишка може призводити до дегідратації дитини. Таким чином, при бронхіоліті тяжкість стану визначається не інфекційною інтоксикацією, а ступенем дихальної недостатності. Зміни у загальному аналізі крові при бронхіоліті зумовлені вірусною інфекцією (лейкопенія та лімфоцитоз).

Бактеріальна пневмонія з БОС відзначається, як правило, у дітей з обтяженим анамнезом (схильність до атопії, бронхолегенева дисплазія, преморбідний фон) і характеризується наявністю інтоксикації, у тому числі підвищенням температури тіла. Принциповими відмінностями пневмонії є прискорення дихання та/або втягування нижніх відділів грудної клітки (які не зменшуються після інгаляції бронхолітика), асиметрія фізикальних даних (дрібнопухирчасті вологі та крепітуючі хрипи, переважно односторонні, але які вислуховуються на тлі жорсткого дихання, нерідко з дифузними сухими або вологими хрипами) і характерними рентгенологічними даними (наявність інфільтративних тіней), зміни у загальному аналізі крові, що характерні для бактеріальної інфекції (лейкоцитоз, нейтрофіліоз, зміщення лейкоцитарної формули вліво — підвищення кількості молодих форм нейтрофільних гранулоцитів).

Деякі клінічні ознаки (шумне дихання, задишка, ціаноз) поєднують БОС і гострий стенозуючий ларинготрахеїт. Однак принциповою відмінністю є те, що при стенозуючому ларинготрахеїті задишка має інспіраторний характер, є звучний вдих (стридор), а видих не подовжений, при аускультативній хрипи у легенях відсутні або можуть мати характер грубих дзижчачих «провідних».

Проявом бронхіальної астми, алергічної реакції на медикаменти, синдрому Леффлера — еозинофільної пневмонії в результаті дії лікарських засобів, хімічних агентів з навколишнього середовища, паразитарних інфекцій та злоякісних пухлин є БОС алергічного генезу.

Якщо БОС має алергічне походження, у хворих, як правило, відсутні симптоми інфекційного токсикозу. Допомогу у верифікації діагнозу

можуть надати обтяжений сімейний алергологічний анамнез, дані про супровідне із дихальними шляхами ураження шкіри у вигляді атопічного дерматиту, непереносимість харчових продуктів, медикаментів. У дітей можуть спостерігатися повторні епізоди бронхообструкції у відповідь на контакт з певним алергеном, у тому числі постійно присутнім у навколишньому середовищі (домашній пил, тваринні антигени, пилок рослин). Деякі хворі можуть скаржитися на погану толерантність до фізичного навантаження (поява симптомів БОС пояснюється гіперреактивністю бронхів). Слід пам'ятати, що наявність в анамнезі трьох або більше епізодів БОС є підґрунтям для встановлення діагнозу бронхіальної астми, навіть за відсутності типових нападів задухи. При бронхообструкції алергічного генезу кашель може мати затяжний характер, бути нападopodobним, супроводжуватися виділенням прозорого в'язкого мокротиння. Фізикальні зміни при БОС інфекційного й алергічного генезу практично однакові. У загальному аналізі крові при останньому варіанті БОС можлива еозинофілія. Рентгенографічні знахідки, як правило, є універсальними та виглядають як підвищена прозорість легенів, збіднення легеневого малюнка, низьке стояння діафрагми, горизонтальне розташування ребер.

Діагностиці БОС допомагає проведення спірографії, однак цінність цього методу обмежується віком, коли таке дослідження можливо провести технічно (як правило, після 5 років). За даними спірограми, при БОС визначається обструктивний тип порушення функції зовнішнього дихання (зниження об'єму форсованого видиху за 1 с та пікової швидкості видиху).

Симптоми БОС можуть відмічатися також при аспірації стороннього тіла. При даному стані відсутні ознаки вірусної інфекції, діагноз спрощується за наявності відповідного анамнезу (часто відомий точний час погіршення стану у вигляді порушень дихання, кашлю). Важливо, що аускультативні зміни при аспірації, зазвичай, мають односторонній характер, на відміну від БОС вірусного або алергічного генезу. Ключовими можуть стати непрямі рентгенологічні ознаки аспірації (асиметрія у повітряності легенів, наявність ателектазу або локальної емфіземи).

Регулярні епізоди аспірації при ГЕРХ, трахеостравохідній норіці, діафрагмальній грижі стравохідного отвору, тяжкому ураженні ЦНС із порушенням ковтання можуть призводити до БОС. Для диференційної діагностики проводять додаткові дослідження — ФЕГДС, рН-метрію стравоходу, рентгеноконтрастні дослідження та ін.

Причиною БОС може бути стиснення бронхів зовні збільшеними лімфатичними вузлами або пухлинами, що підтверджується, у тому числі, даними рентгенографії та КТ органів грудної клітки.

При рецидивному БОС потрібно виключати муковісцидоз, дефіцит альфа-1-антитрипсину. На муковісцидоз указують рання поява симптомів дихальних розладів, поєднання їх з ознаками мальабсорбції. Легеневі зміни разом із симптомами обструктивного бронхіту проявляються рецидивними епізодами пневмонії, обидва стани важко піддаються стандартній брон-



холітичний та антибактеріальній терапії. На рентгенограмі спостерігається поступове формування пневмосклеротичних змін, картина «стілкових легенів».

Діагноз підтверджується стандартним потовим тестом та/або молекулярно-генетичною діагностикою із визначенням мутації гена трансмембранного білка муковісцидозу. При дефіциті альфа-1-антитрипсину ознаки БОС мають тенденцію до хронізації, швидко призводять до формування емфіземи легенів за рахунок руйнування міжальвеолярних перегородок. При обох спадкових захворюваннях часто розвивається симптоматика «легеневого серця» (хронічної правошлуночкової серцевої недостатності). Перкуторно при даному стані межі серцевої тупості розширюються вправо; аускультативним підтвердженням його є поява акценту 2-го серцевого тону на легеневій артерії. На відміну від хронічної серцевої недостатності, поява симптомів БОС при гострій серцевій недостатності пов'язана зі зниженням скоротливої активності лівого шлуночка (гемодинамічний варіант розвитку бронхообструкції). У диференціації даного стану важливими є поява вологих дрібнопухирчастих хрипів у легенях, що переважають над сухими свистячими хрипами; ослаблення тонів серця, зниження АТ. У діагностиці «кардіальних» причин БОС допомагає ЕКГ-дослідження, що виявляє різні функціональні розлади міокарда.

Клінікою БОС може супроводжуватися перебіг деяких вроджених вад розвитку бронхолегеневої системи. Найбільш типовими прикладами є: трахеобронхомегалія (синдром Мунье — Куна), трахеобронхомалія, синдром Вільямса — Кемпбелла, синдром цилиарної дискінезії (включаючи синдром Картагенера). Для даних станів характерні рецидиви БОС, стійкий кашель з виділенням мокротиння, прогресуючий перебіг і висока імовірність формування хронічних запальних змін у бронхах (гнійний ендобронхіт) та пневмосклерозу. Діагноз уточнюється та підтверджується у спеціалізованих пульмонологічних стаціонарах після проведення бронхоскопії та бронхографії. Причиною БОС може бути легеневий гемосидероз.

Бронхообструктивний синдром є і проявом, і наслідком бронхолегеневої дисплазії — хронічного захворювання дихальної системи, що розвивається у недоношених дітей у результаті проведення ШВЛ; в основі цього захворювання ушкодження слаборозвинених бронхів і легенів тиском, об'ємом, киснем високої концентрації та інфекцією; у дитини виявляються хронічне тахіпное, диспное, гіпоксемія, стійкі обструктивні порушення і з характерними рентгенологічними змінами (буллі, фіброз). Формування бронхолегеневої дисплазії відбувається в період новонародженості; у подальшому ця патологія може призводити до розвитку (або сприяти йому) таких захворювань дихальної системи, як рецидивний БОС, повторні гострі бронхіоліти (особливо пов'язані з РС-вірусною інфекцією), хронічна дихальна недостатність, часті пневмонії, хронічний бронхіоліт з облітерацією бронхів, бронхіальна астма. Для дітей з бронхолегеневою дисплазією характерні розлади харчування, нерідко спостерігається орально-тактильна гіперчутливість (оральна аверсія).

*Принципи надання медичної допомоги.* Згідно зі стратегією ІВХДВ, виявлення у дитини до 5 років астмоїдного дихання на первинному рівні медичної допомоги — показання для інгаляції бронхолітичного препарату швидкої дії (сальбутамолу). Таке введення одночасно є і лікувальною, і діагностичною процедурою. Рекомендована разова доза сальбутамолу — 200 мкг (2 натиски по 100 мкг у спейсер), дітям до 5 років для покращання доставки препарату до дихальних шляхів доцільно застосовувати спейсер. Введення цієї дози слід повторювати тричі з інтервалом 15 хв, при цьому оцінювати стан дитини перед кожним введенням препарату. Якщо стан хворого покращується (дитина дихає легше, зменшилися ЧД і втягнення нижніх відділів грудної стінки, а при аускультатії дихання менш ослаблене), дитину можна лікувати вдома, але інгаляції сальбутамолу рекомендується проводити ще протягом 5 днів (поряд із домашніми заходами, що пом'якшують кашель, наприклад тепле пиття). Антибактеріальну терапію дітям з БОС призначають тільки за умови тривалої гарячки та при ознаках пневмонії.

Якщо після проби із трикратною інгаляцією сальбутамолу є ознаки гіпоксії (центральної ціаноз) та/або зберігається втягнення нижніх відділів грудної стінки та/або прискорене дихання, то дитину слід госпіталізувати.

За рекомендаціями ВООЗ, якщо дитина госпіталізована з діагнозом бронхіальної астми та в неї зберігається дихальна недостатність, необхідно: забезпечити інгаляцію кисню; продовжити інгаляцію швидко діючого бронхолітика кожні 20 хв (тричі за годину); ввести першу дозу ГКС. Якщо після проведеного протягом часу лікування стан не покращився, починається внутрішньовенне введення 2,4 % розчину еуфіліну; стартова доза — 4–6 мг/кг (довільно у 100–150 мл фізіологічного розчину), підтримувальна доза — 5 мг/кг кожні 6 год. При введенні еуфіліну слід ретельно оцінювати можливі побічні ефекти — тахікардію, судом. Подальше лікування бронхіальної астми — за протоколом. Якщо на фоні лікування стан дитини раптово погіршився, зросли явища гіпоксії та дихальної недостатності, необхідно провести рентгенографію органів грудної клітки для виключення пневмотораксу.

У табл. 31 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення БОС у дітей.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «БОС».
2. Патогенетичні механізми та етіологічні причини виникнення БОС.
3. Диференційна діагностика інфекцій, що перебігають із БОС.
4. Ознаки алергічної природи БОС.
5. Спадкові та вроджені захворювання органів дихання, що супроводжуються БОС.
6. Причини БОС, що зумовлені ураженням інших органів і систем (позалежені).
7. Первинна медична допомога дітям до 5 років із БОС.

Таблиця 31. Диференційна діагностика та тактика медичного ведення дітей з бронхообструктивним синдромом

<p>Бронхообструктивний синдром — симптомокомплекс, що проявляється утрудненим свистячим шумним видихом, експіраторною задишкою й аускультативним феноменом “wheezing” (високочастотні сухі хрипи)</p>	<p>7. Епіданамнез (контакт із хворим на ГРЗ, епідемічний період). 8. Динаміка фізичного і психомоторного розвитку</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об’єктивне обстеження:</b></p>
<p>1. Обструктивний бронхіт. 2. Гострий бронхіоліт. 3. Пневмонія. 4. Бронхіальна астма. 5. Аспірація чужорідного тіла. 6. Спадкові захворювання (муковісцидоз, дефіцит альфа-1-антитрипсину). 7. Вроджені вади розвитку бронхолегеневої системи (трахеобронхомегалія, трахеобронхомалія, синдром Вільямса — Кемпбелла, синдром циліарної дискінезії). 8. Бронхолегенева дисплазія. 9. Стискання бронхів об’ємними масами. 10. Гостра лівошлуночкова серцева недостатність. 11. Захворювання, що супроводжуються регулярною аспірацією їжі/вмісту шлунка</p>	<p>1. Оцінка загального стану, свідомості, ціанозу, гарячки. 2. Характеристика задишки, наявність кашлю, інших катаральних явищ. 3. Огляд грудної клітки: здуття, втягнення нижніх відділів стінки. 4. Оцінка ЧД і ЧСС, фізикальна оцінка дихальної та серцево-судинної систем</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові. 2. Рентгенографія органів грудної клітки, КТ, ЕхоКГ, ФЕГДС. 3. Спірографія. 4. Бронхоскопія, бронхографія. 5. Хлориди поту та ін.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Вік дитини. 2. Обставини виникнення БОС, характеристики інших скарг. 3. Перебіг антенатального, неонатального періодів, перенесені (у т. ч. епізоди БОС) та наявні захворювання. 5. Обтяженість алергологічного анамнезу. 6. Сімейний анамнез, табакокуріння батьків, умови мешкання (сире приміщення, забруднене повітря).</p>	<p><b>На етапі первинної медичної допомоги:</b></p> <p>1. Інгаляція сальбутамолу за допомогою небулайзера тричі з інтервалом 15 хв, оцінкою стану перед кожною інгаляцією. 2. Якщо стан дитини після проби із сальбутамолом покращується — інгаляції сальбутамолу протягом 5 днів вдома, домашні заходи, що пом’якшують кашель (тепле пиття). 3. Антибактеріальна терапія тільки за умови стійкої гарячки та/або при ознаках пневмонії</p> <p><b>У стаціонарі:</b></p> <p>Оксигенотерапія, бронхолітики, ГКС, еуфілін</p>

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Лікар амбулаторно оглядає трирічну дитину, що хворіє два дні. Батьки скаржаться на те, що у дитини вперше з’явилися гучне дихання, яке вислуховується на відстані та нагадує свист; непродуктивний кашель. Дитина народжена доношеною; на штучному вигодовуванні з трьох місяців; протягом першого року життя були прояви харчової алергії (плямисті висипання, що виникли з початком застосування молочної суміші); батько курить; у дідуся по лінії матері — бронхіальна астма. Родина мешкає у місті, але напередодні була на пікніку на лузі, де багато квітів і квітучих трав. Загальний стан дитини середньої тяжкості, температура тіла 36,7 °С, положення сидячі з опором на спинку стільця, на огляд реагує негативно. Шкіра бліда, помітний періоральний ціаноз, сухувата, чиста; набряків немає. Слизова оболонка порожнини рота рожева, волога, язик чистий, мигдалики не збільшені, зів рожевий. Грудна

клітка роздута у передньозадньому напрямку, симетрична. Дихання носом вільне, ЧД 50 за 1 хв; при перкусії над легеньми коробковий звук; аускультативно дихання жорстке, видих подовжений, дифузні симетричні сухі свистячі хрипи; ЧСС 140 за 1 хв, тони серця приглушені, чисті. Живіт м’який, печінка та селезінка не збільшені; сечовипускання та випорожнення вільні.

*1. Який попередній діагноз може встановити лікар?*

1. Гострий бронхіоліт.
2. Гострий обструктивний бронхіт.
3. Пневмонія.
4. Гострий ларинготрахеїт.

*2. Яку невідкладну допомогу дитині може надати лікар?*

1. Провести тричі інгаляцію аерозолі сальбутамолу.
2. Ввести преднізолон внутрішньовенно.
3. Ввести еуфілін внутрішньовенно.
4. Призначити антибактеріальну терапію.

Розділ 4

## ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ

---

### 4.1. ТАХІКАРДІЯ

*Визначення поняття.* Тахікардія (грец. ταχυ — швидкий і καρδία — серце) — збільшення ЧСС, що перевищує вікову норму на 20–30 скорочень за 1 хв, а у підлітків і дорослих — понад 90–100 за 1 хв.

Тахікардія може бути як патологічним, так і фізіологічним явищем. Вона вважається варіантом норми при збільшенні фізичного або емоційного навантаження, підвищеній температурі повітря або зменшенні концентрації кисню у ньому, різкій зміні положення тіла з горизонтального на вертикальне та ін., за умови, що вона зникає у спокої. Патологічна тахікардія може бути основним проявом або симптомом багатьох патологічних станів, при яких вона зберігається у спокої при оптимальних умовах зовнішнього середовища.

Тахікардія — більш вузьке поняття, ніж аритмія (грец. ἀρρυθμία — неузгодженість, нескладність) — патологічний стан, при якому відбуваються порушення частоти, ритмічності та послідовності збудження і скорочення серця, будь-який ритм серця, що відрізняється від нормального синусового ритму.

За характером перебігу тахікардія поділяється на пароксизмальну та непароксизмальну (хронічну). Пароксизм (грец. παροξυσμός — подразнення, збудження) — посилення будь-якого хворобливого нападу (тахікардія, лихоманка, біль, задишка) до найвищого ступеня; іноді цим словом позначають також напади хвороби, що періодично повертаються. Отже, пароксизмальна тахікардія — це напад прискореного серцебиття, а за даними ЕКГ — потік екстрасистол (більше шести поспіль).

Достовірний діагноз конкретного варіанта порушень ритму серця у дітей може бути встановлений тільки на підставі результатів ЕКГ та добового холтеровського моніторингу діяльності серця.

*Епідеміологія.* Частота суправентрикулярної тахікардії у дітей варіює у межах 1 : 250–25 000. Пароксизмальна тахікардія посідає друге місце серед всіх варіантів порушення серцевого ритму у дітей. Непароксизмальна (хронічна) тахікардія — поширене порушення ритму серця у дітей, яке становить 13,3 % усіх видів аритмій.

*Причини виникнення і механізми розвитку.* Іннервація серця відбувається, головним чином, за допомогою блукаючого нерва і симпатичного ганглія.

Фізіологічна тахікардія виникає у практично здорових людей у відповідь на вплив зовнішнього фактора і є компенсаторним механізмом — результатом активації симпатичної нервової системи і викиду в кров адреналіну. Щойно дія зовнішнього чинника припиняється, ЧСС поступово повертається до норми.

Патологічна тахікардія може бути кардіального й екстракардіального походження. До кардіальних причин належать: ВВС, кардіоміопатії, малі структурні аномалії серця і деякі форми порушення провідності, гостра ревматична гарячка, набуті вади серця, неревматичний кардит, дифузні захворювання сполучної тканини, серцева недостатність. Екстракардіальні причини: анемія, тиреотоксикоз, вегетосудинна дистонія, феохромоцитома, інфекції, травми, порушення артеріального тиску, метаболічні порушення (гіпоксія, електролітні розлади та ін.), отруєння тощо. Тахікардія виникає на фоні гарячки та гіпертермії. При підвищенні температури тіла на кожний 1 °С ЧСС збільшується на 10–15 ударів за 1 хв. Фармакологічна (медикаментозна) і токсична тахікардії виникають при впливі на функцію синусового вузла лікарських і хімічних речовин: симпатоміметиків (адреналін і норадреналін), ваголітиків (атропін), еуфіліну, ГКС, тиреоїдних гормонів, діуретиків, гіпотензивних препаратів, кофеїну (кава, чай), алкоголю, нікотину, отрути (нітрати) та ін. Деякі речовини не надають прямої дії на функцію синусового вузла і викликають так звану рефлекторну тахікардію за рахунок підвищення тонуусу симпатичної нервової системи.

Розвиток тахікардії пов'язаний із зміною вогнища збудження та порушенням провідності електричних сигналів, під дією яких відбувається скорочення міокарда. Суправентрикулярна тахікардія (передсердний ритм високої частоти) виникає в міокарді проксимальніше місця біфуркації пучка Гіса; залежно від механізму і місця утворення розрізняють: передсердну типу re-entry (повторний зворотний вхід імпульсу), передсердну внаслідок підвищення автоматизму або критичної активності, передсердно-шлуночкову вузлову типу re-entry та передсердно-шлуночкову типу re-entry за участі додаткового провідного шляху (реципрокна передсердно-шлуночкова тахікардія).

Синусова тахікардія — аномальне збільшення ЧСС (від 100 до 160 за 1 хв, залежно від віку дити-

ни) при збереженні нормального синусового ритму, є результатом збільшення автоматизму синоатріального вузла — основного водія ритму. Шлуночкова тахікардія — імпульси утворюються в клітинах ніжок пучка Гіса та їхніх розгалужень або в робочому міокарді шлуночків, починається і закінчується раптово (пароксизми). Тріпотіння передсердь (миготлива аритмія) — прискорене ритмічне збудження і скорочення передсердь із частотою 250–400 за 1 хв; частота скорочення шлуночків у результаті функціональної атріовентрикулярної блокади менша за частоту скорочення передсердь і реєструється у співвідношенні 1 : 2, 1 : 3, 1 : 4. Фібриляція (миготіння) передсердь характеризується безладним серцевим ритмом, при якому відсутні координовані скорочення міокарда передсердь, частота яких може досягати 400 і більше за 1 хв, при цьому тільки частина з цих скорочень передається через атріовентрикулярне з'єднання на шлуночки (до 200–220 за 1 хв), інші імпульси блокуються.

У табл. 32 наводяться ЕКГ-характеристики різних видів тахіаритмій.

Патологічна тахікардія є небезпечним симптомом, тому що призводить до зниження об'єму викиду крові та інших розладів внутрішньосерцевої гемодинаміки. При занадто частому серцебитті шлуночки не встигають наповнюватися кров'ю, зменшується серцевий викид, знижується артеріальний тиск, слабшає приплив крові та кисню до органів, у тому числі до мозку (що може призвести до порушення мозкового кровообігу) і до самого серця. Тривале зниження ефективності робо-

ти серця призводить до виникнення аритмогенної кардіопатії, порушення скоротливості серця та збільшення його об'єму.

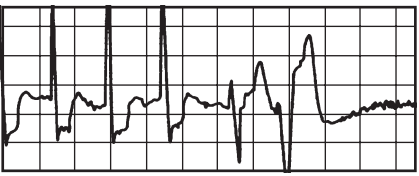
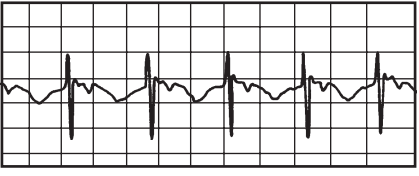
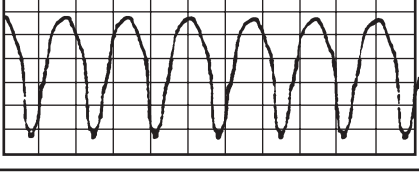
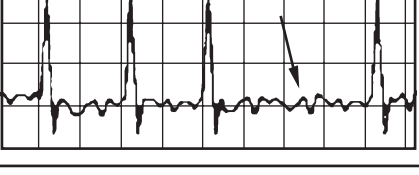
*Алгоритм диференційної діагностики.* При виявленні у дитини тахікардії необхідно встановити її тип за даними ЕКГ та тривалістю (пароксизмальна або хронічна), причину (основне захворювання), наслідки (наприклад, аритмогенна кардіоміопатія, застійна серцева недостатність).

Пароксизмальна тахікардія має раптовий початок і закінчення нападу, напади вважають стійкими, якщо вони тривають більше 30 с, і нестійкими, якщо їх тривалість становить менше 30 с. Підозра на пароксизмальну тахікардію виникає, якщо у пацієнта раптово, «як після натискання вимикача», виникають напади різкого серцебиття (у ранньому віці — неспокою).

Клінічна картина пароксизмальної тахікардії досить різноманітна. Особливо важка її діагностика у ранньому віці. У дітей першого року життя під час нападу тахікардії може спостерігатися занепокоєння, млявість, відмова від годування, пітливість під час годування, блідість. Клінічно у цих дітей рано з'являються симптоми недостатності кровообігу, у зв'язку з чим іноді помилково діагностуються пневмонія, міокардит. У малюків пароксизмальна тахікардія частіше виявляється за відсутності структурних аномалій серця.

У дітей молодшого віку напади тахікардії можуть супроводжуватися блідістю, слабкістю, пітливістю, сонливістю, болем у грудній клітці. Діти досить часто емоційно й образно описують напади, наприклад, як «стрибуче серце» та ін. Школя-

Таблиця 32. Види тахіаритмій та їх ЕКГ-характеристики

Вид тахіаритмії	Дані ЕКГ
Суправентрикулярна тахікардія. На ЕКГ: 1) 3 і більше слідуючих підряд ектопічних зубців Р та/або шлуночкових комплексів; 2) збільшення частоти ритму передсердь (у підлітків і дорослих — 140–240 за 1 хв), а частота ритму шлуночків така ж або менша; 3) передсердний ритм правильний; 4) комплекси QRS зазвичай вузькі	
Синусова тахікардія. На ЕКГ: нормальна конфігурація зубця Р, іноді збільшеної амплітуди, можливе скорочення інтервалу Р–R, рідше зсув нижче ізоелектричної лінії сегмента ST	
Шлуночкова тахікардія. На ЕКГ: ритм шлуночків 150–200 за 1 хв; розширення комплексів QRS (> 0,12 с) внаслідок не одночасного, а послідовного збудження шлуночків, що розповсюджується не волокнами провідної системи, а клітинами скорочувального міокарда; передсердно-шлуночкова дисоціація	
Тріпотіння та фібриляція (миготіння) передсердь. На ЕКГ: «пилкоподібні» хвилі f з частотою 250–600 за 1 хв (краще виражені у відведеннях II, III, avF, V), ізоелектрична лінія відсутня, шлуночкові комплекси нормальні, широкі або деформовані	



рі зазвичай можуть розповісти про всі клінічні прояви нападу тахікардії. Їх пульс «не піддається підрахунку».

Найбільш тяжким варіантом тахіаритмії є шлуночкова пароксизмальна тахікардія, що характеризується частотою серцевого ритму 160 і більше за 1 хв, причиною виникнення якої є: кардити, кардіоміопатії, вади серця, постміокардитичний кардіосклероз; інтоксикація препаратами дигіталісу, хінідином; гіпо- і гіперкаліємія, синдром подовженого інтервалу QT; дуже рідко розвивається при вегетосудинній дисфункції, тиреотоксикозі, психофізичному перенавантаженні. Оскільки систола передсердь контролюється синусовим вузлом, частота пульсації вен на шії менша, ніж артеріального пульсу. Цей симптом «передсердно-шлуночкової дисоціації» може бути одним з діагностичних. Стан хворих під час нападу тяжкий, швидко розвиваються серцева недостатність, синкопе.

Втрата свідомості також виникає у 10–15 % дітей з суправентрикулярною тахікардією, зазвичай відразу після виникнення пароксизму або під час тривалої паузи ритму після його припинення. Діагноз суправентрикулярної пароксизмальної тахікардії підтверджує ефективність застосування ваготонічних рефлекторних проб (Ашнера, Вальсальви), які відновлюють синусовий ритм. Більш інформативно проведення холтеровського добового моніторування серцевого ритму. Причинами надшлуночкової тахікардії можуть бути неврози на фоні резидуально-органічного ураження ЦНС, гіпертензійно-гідроцефальний синдром, вегетосудинна дисфункція із симпатoadреналовими кризами, синдром Вольфа — Паркінсона — Уайта (WPW), органічне ураження серця (міокардит, кардіоміопатії, вади серця).

Синдром WPW — передчасне збудження шлуночків, причиною якого є наявність додаткових провідних шляхів в міокарді (пучки Джеймса, Кента, волокна Махайма, Брехенмахера та ін.). Досить часто синдром WPW супроводжує ВВС, при аномалії Епштейна виявляється у 10–15 %. Клінічна картина зумовлена симптомами основного захворювання та нападами пароксизмальної тахікардії. ЕКГ-критерії: скорочення інтервалу P-Q (менше 0,11 с), незмінні зубці P, широкий комплекс QRS (більше 0,1 с), дельта-хвилі в QRS, зубці T і сегмент S-T дискордантний щодо комплексу QRS. Найбільш інформативним для діагностики синдрому WPW є електрофізіологічне дослідження провідної системи серця.

Тріпотіння і фібриляції передсердь бувають постійними (стійка форма), тривалістю до 1–2 тиж. і більше, та пароксизмальними. При виникненні фібриляції передсердь швидко розвивається синдром малого серцевого викиду, зростають прояви лівошлуночкової серцевої недостатності, виникає загроза тромбоемболії та порушення мозкового кровообігу. Причинами тріпотіння передсердь є ревматичні вади серця, ревмокардит, неревматичний кардит, кардіоміопатії, інфаркт міокарда, тиреотоксикоз, інтоксикація дигіталісом, передозу-

вання діуретиків, симпатоміметиків, гіпокаліємія, синдром WPW, синдром слабкості синусового вузла. Фібриляція передсердь — один з найбільш частих видів аритмій у хворих з набутими вадами мітрального клапана. Хворих турбують біль у серці, серцебиття; фізикально на тлі систолічного шуму наявні глухі, «ляскаючі» тони з неоднаковими проміжками (результат недостатнього наповнення шлуночків). Діагностичним тестом може бути дефіцит пульсу (ЧСС перевищує кількість пульсових ударів).

Непароксизмальну (хронічну) тахікардію встановлюють за таких умов: понад 3 міс. поспіль триває синусова тахікардія або більше 1 міс. тахікардія, спричинена аномальними електрофізіологічними механізмами. Непароксизмальна тахікардія може виявлятися при гострих і хронічних захворюваннях серця — міокардит, гостра ревматична гарячка, вади серця. Виникнення цього виду аритмій через тяжкі метаболічні порушення у міокарді (гіпоксія/ішемія) характерне для дорослих, а у дітей трапляється рідко. В основі даного виду аритмій лежить зміна функціонування провідної системи серця, що відповідає за утворення та поширення імпульсів.

При непароксизмальній тахікардії ЧСС дорівнює 90–180 за 1 хв, не має її гострого початку і закінчення; тахікардія виявляється тривалий час і може тривати роками. Непароксизмальну тахікардію поділяють на постійну (безперервну) і постійно-оборотну (безперервно-рецидивну). Постійну тахікардію характеризує те, що вона реєструється більшу частину часу доби і є безперервною. При постійно-оборотному типі тахікардії її перебіг переривається періодами синусового ритму, однак тахікардія також може тривати значну частину доби. Такий умовний розподіл хронічної тахікардії має певне клінічне значення, тому що більше часу на добу займає тахікардія і що більшою причиною є ЧСС, то вищий ризик розвитку у дитини вторинної аритмогенної кардіоміопатії та прогресуючої серцевої недостатності. Хронічні форми суправентрикулярної тахікардії часто перебігають без явної симптоматики і діагностуються вже після появи перших ознак серцевої недостатності. Безперервно-рецидивна шлуночкова пароксизмальна тахікардія викликає тяжкі гемодинамічні розлади і є станом, що становить загрозу для життя — перехід у фібриляцію шлуночків і прогресування серцевої недостатності.

Синусова тахікардія може бути симптомом і/або компенсаторним механізмом патологічних станів, як-от: гарячка, артеріальна гіпотонія, анемія, гіповолемія, що розвиваються при інфекціях, злоякісних процесах, ішемії міокарда, застійній серцевій недостатності, тиреотоксикозі та ін. Синусова тахікардія провокується різними стимуляторами (кофеїн, алкоголь, нікотин), застосуванням симпатоміметиків, холінолітиків, деяких гіпотензивних, гормональних і психотропних лікарських засобів, а також низкою токсичних і психоактивних речовин. Стійке почащення синусового ритму спостерігається при серцевій недостатності, порушенні функції щитоподібної залози, тяжкій анемії, захворюваннях ЦНС.

Одним із варіантів синусової тахікардії є дихальна аритмія, яка виявляється у дітей дошкільного та шкільного віку з лабільною нервовою системою, у тому числі здорових. Діагностичним критерієм дихальної аритмії є збільшення ЧСС у фазі вдиху і зниження — у фазі видиху.

*Принципи надання медичної допомоги.* Здорові діти з дихальною аритмією потребують динамічного нагляду, контролю ЕКГ.

Доцільність проведення медикаментозної терапії дітям із синусовою тахікардією визначається наявністю скарг, тяжкістю основного захворювання, що є причиною порушення серцевого ритму. Показано спостереження кардіолога, контроль ЕКГ.

Терапія пароксизмальної тахікардії, незалежно від її генезу, полягає в купіруванні нападу та лікуванні основного захворювання. При виникненні у дитини пароксизмальної тахікардії необхідно покласти хворого горизонтально, забезпечити доступ свіжого повітря, дати седативні препарати (валеріана та ін.). Для відновлення синусового ритму дітям із суправентральною пароксизмальною тахікардією з п'ятирічного віку для підвищення тонусу блукаючого нерва проводяться рефлекторні проби (Ашнера, Вальсальви), масаж каротидного синуса, натиснення на корінь язика. Невідкладна медикаментозна терапія залежить від її ЕКГ-характеристики.

При суправентрикулярній пароксизмальній тахікардії з вузьким комплексом QRS або широким комплексом QRS в результаті блокади ніжок пучка Гіса внутрішньовенно вводять 1 % розчин аденозину фосфату (введення можна повторювати тричі з інтервалом не менше 2 хв). За неефективності аденозину фосфату призначають 0,25 % розчин верапамілу. При збереженні тахікардії внутрішньовенно вводять аміодарон.

Препаратами вибору у дітей з пароксизмальною тахікардією шлуночковою та суправентрикулярною з широкими комплексами QRS є проканамід (лідоканін) або аймалін; вибраний препарат вводять повільно (7–10 хв) внутрішньовенно. Протипоказані блокатори кальцієвих каналів. При наростанні недостатності доцільно проведення дефібриляції.

Терапія синдрому WPW спрямована на блокування атріовентрикулярного вузла і додаткових шляхів проведення імпульсу. Показані аміодарон, аймалін, β-блокатори. Протипоказані верапаміл і дигоксин.

При WPW-синдромі, передсердній і атріовентрикулярній вузловій ектопічній та реципрокній тахікардії (за наявності ознак аритмогенної кардіоміопатії) та шлуночкової аритмії, що резистентні до медикаментозної терапії, використовується метод радіочастотної абляції — деструкції відповідних ділянок міокарда за допомогою змінного струму радіочастотної електричної енергії (від 300 до 750 кГц).

При тріпотінні передсердь (миготлива аритмія) та фібриляції передсердь невідкладна допомога — введення верапамілу або пропранололу. При тріпотінні передсердь — госпіталізація до кардіо-

логічного відділення для уточнення причини. Підтримувальна терапія аміодароном — 3–4 тиж. За наявності синдрому малого серцевого викиду і прогресуванні серцевої недостатності призначаються серцеві глікозиди. При рецидивуванні цієї форми аритмії для відновлення серцевого ритму показано проведення черезстравохідної електро-стимуляції з продовженням прийому малих доз аміодарону (кордарону). При фібриляції передсердь — негайна госпіталізація до відділення реанімації та інтенсивної терапії.

У табл. 33 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення тахікардії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «тахікардія», «аритмія», «пароксизмальна і непароксизмальна тахікардія».
2. Основні кардіальні й екстракардіальні причини тахікардії.
3. Основні механізми виникнення тахіаритмії та їх характеристика за даними ЕКГ.
4. Диференційна діагностика і принципи терапії пароксизмальної тахікардії.
5. Діагностичні критерії та принципи терапії синдрому WPW.
6. Диференційна діагностика непароксизмальної тахікардії.
7. Невідкладна терапія при пароксизмальній тахікардії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У 13-річної дівчинки раптово на уроці з'явилося серцебиття, запаморочення, почуття тиснення у грудях, біль у піддіафрагмальній ділянці, задишка. З анамнезу відомо, що дівчинка протягом 3 міс. перебуває на диспансерному обліку з приводу порушення серцевого ритму, проводилися рефлекторні методи терапії, які були неефективними. Часто переносить загострення хронічного тонзиліту. Сімейний анамнез обтяжений: у бабусі за материнською лінією — гіпертонічна хвороба; батько страждає на тиреотоксикоз; дідусь за лінією батька — на цукровий діабет. Загальний стан середньої тяжкості, дівчинка у свідомості, стривожена. Шкірні покриви бліді, акроціаноз. Гіпертрофія мигдаликів II ступеня. Відмічається пульсація яремних вен. Є задишка, дихання везикулярне, хрипів немає. Верхівковий поштовх — на 1 см до середини від лівої середньоключичної лінії. Межі відносно серцевої тупості: права — між правою стеральною та правою парастеральною лініями; верхня — III ребро; ліва — ліва середньоключична лінія. Пульс слабого наповнення; ЧСС визначити складно, більше 150 за 1 хв. Серцеві тони ритмічні, АТ — 90/50 мм рт. ст. на обох руках.

Таблиця 33. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей із тахікардією

<p>Тахікардія — збільшення ЧСС, що перевищує вікову норму на 20–30 скорочень за 1 хв, а у підлітків і дорослих — понад 90–100 за 1 хв</p>	<p>2. Оцінка шкіри (блідість, ціаноз, потовиділення), периферичні набряки.</p> <p>3. Оцінка дихальної та серцево-судинної системи — ЧД, ЧСС, АТ, характеристика пульсу, у т. ч. на судинах шиї, межі серцевої тупості, аускультативні дані.</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<p>1. Фізіологічна тахікардія.</p> <p>2. Дихальна аритмія.</p> <p>3. Кардіальні причини: вроджені та набуті вади серця, ревматичний і неревматичний кардит, кардіоміопатія, дифузні захворювання сполучної тканини, синдром WPW, синдром слабкості синусового вузла, серцева недостатність.</p> <p>4. Екстракардіальні причини: дисфункція ЦНС, вегетосудинна дистонія, анемія, тиреотоксикоз, феохромоцитома, травми, гіпоксія, метаболічні розлади.</p> <p>5. Фармакологічні та токсичні причини: симпатоміметики (адреналін і норадреналін), ваголітики (атропін), еуфілін, ГКС, тиреоїдні гормони, діуретики, гіпотензивні препарати, кофеїн (кава, чай), алкоголь, нікотин, психоактивні стимулятори (кокаїн та ін.), отрути (нітрати) та ін.</p>	<p>4. Діурез</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. ЕКГ у 12 стандартних відведеннях, добове холтеровське монітування серцевого ритму; ЕхоКГ.</p> <p>2. Загальний аналіз крові та сечі.</p> <p>3. Додаткові дослідження за показаннями</p>
<p><b>Медичне ведення</b></p>	
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p> <p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Вік дитини.</p> <p>2. Скарги (біль, синкопальні стани та ін.).</p> <p>3. Динаміка фізичного розвитку.</p> <p>4. Психоемоційний стан.</p> <p>5. Перенесені та наявні захворювання (серця, анемія, гіпотиреоз та ін.).</p> <p>6. Напади тахікардії в анамнезі (початок, тривалість, ритм, частота пульсу).</p> <p>7. Використання препаратів (кофеїн, альбутерол), психостимуляторів, тютюнокуріння.</p> <p>8. Сімейний анамнез (патологія серця та його ритму)</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка загального стану, температури тіла, свідомості.</p>	<p>1. Синусова тахікардія — лікування основних захворювань.</p> <p>2. Пароксизмальна тахікардія — горизонтальне положення, доступ свіжого повітря, корвалол або валеріана, рефлекторні проби Ашнера, Вальсальви та ін., медикаментозна терапія залежить від результатів ЕКГ.</p> <p>3. Суправентрикулярна пароксизмальна тахікардія з вузькими комплексами QRS — аденозину фосфат (можна вводити тричі з інтервалом не менше 2 хв), верапаміл, аміодарон.</p> <p>4. Пароксизмальна тахікардія шлуночкова та суправентрикулярна з широкими комплексами QRS — лідокаїн, аймалін.</p> <p>5. Тріпотіння передсердь: антиаритмічні препарати (аміодарон та ін.) протягом 3–4 тиж. до отримання стійкого ефекту; при рецидиві тріпотіння передсердь — черезстравохідна стимуляція з продовженням прийому малих доз аміодарону; при наростанні серцевої недостатності — дефібриляція.</p> <p>6. При синдромі WPW, передсердній і атріо-вентрикулярній вузловій ектопічній та реципрокній тахікардії (за наявності ознак аритмогенної кардіоміопатії) та шлуночкової аритмії, що резистентні до медикаментозної терапії, — метод радіочастотної абляції.</p>

Периферична пульсація на нижніх кінцівках збережена. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не пальпуються. Випорожнення та сечовипускання не порушені.

1. Який діагноз найбільш імовірний?

1. Синусова тахікардія.
  2. Пароксизмальна суправентрикулярна тахікардія.
  3. Синдром WPW.
  4. Синкопальний стан.
2. Які лікувальні заходи показані дитині?
1. Вагогальні рефлекторні проби (Ашнера, Вальсальви).

2. Серцеві глікозиди.
3. Антиаритмічні препарати (аміодарон та ін.)
4. Радіочастотна абляція.

## 4.2. СЕРЦЕВІ ШУМИ

**Визначення поняття.** Серцевий шум — це звуковий феномен, що вислуховується в ділянці серця (клапани, отвори, великі судини) і поза її межами.

Шум у серці виявляється при аускультатії серця, що здійснюється в проекції його клапанів: мітрального — над верхівкою; аортального — у II міжребер'ї справа від краю груднини; легеневої артерії — у II міжребер'ї зліва від краю груднини; трикуспідального — мечоподібний відросток. Аускультатія у додаткових точках (V точка Боткіна — Ерба у III–IV міжребер'ї зліва від краю груднини, в аксиллярній та епігастральній зонах, міжлопатковому просторі) допомагає з'ясувати провідність шуму.



Серцеві шуми відрізняються від основного звукового феномена, що виявляється при аускультатції, — серцевих тонів, які є результатом нормальної течії крові при скороченні міокарда. Серцеві тони є коливанням звукової хвилі з частотою 20–200 Гц, а шуми — з частотою 600–1000 Гц. Тони мають меншу тривалість — 0,10–0,14 с (максимально до 0,18 с), а шуми — велику (систоличні — 0,26–0,30 с, а діастолічні — 0,50–0,60 с). Тони більш раптові, чіткі, початок і закінчення їх уривчасті. Шуми ж починаються і закінчуються поступово, повільніше. Серцеві тони вислуховуються як у нормі, так і при патології (з відповідними змінами), а серцеві шуми в переважній більшості є проявом патології, але можуть бути функціональними.

Серцеві шуми можуть бути фізіологічними, якщо зміни кровотоку, що зумовлюють звуковий феномен, відбуваються тільки в умовах гіперкінетичного синдрому при зростанні викиду і ударного об'єму (наприклад при фізичному навантаженні).

Серцеві шуми називають функціональними, або «невинними», коли у здоровому серці є особливості кровотоку, що зумовлюють звуковий феномен, серцевий викид у спокої є нормальним.

Органічним називають серцевий шум, виникнення якого зумовлене наявністю анатомічних змін у серці, зі зміною структури клапанів, отворів, клапанів у судинах.

*Епідеміологія.* Функціональні шуми вислуховуються у 30–70 % дітей. Органічні шуми трапляються значно рідше, тому що вони притаманні дітям з органічними ураженнями серця. Систоличні шуми виявляються частіше, ніж діастолічні, тому що градієнт тиску, який виникає у систолу, набагато вищий (гемодинамічно більш імовірно), ніж градієнт тиску в діастолу.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Усі шуми, що виявляються при аускультатції серця, залежно від місця їх утворення розділяються на інтракардіальні (гемодинамічні) та паракардіальні, що виникають у зв'язку зі скороченням серця або ураженням суміжних органів (тобто поза межами порожнини серця та великих судин), — шум тертя перикарда, плевроперикардіальний шум, кардіопульмональний шум і перитонео-перикардіальний шум.

Інтракардіальний шум розвивається в результаті змінення гемодинамічних процесів у порожнинах серця та судинах через зміну ламінарного потоку крові на турбулентний. Сила шуму, зумовленого змінами гемодинаміки, залежить від двох факторів: швидкості кровотоку і ступеня звуження судин або клапанних отворів. Що вища швидкість кровотоку, то інтенсивнішим є шум, і навпаки, при зменшенні швидкості кровотоку шум слабшає або зовсім зникає. Інтенсивність шуму зростає пропорційно ступеню вираженості звуження, але при надмірному звуженні просвіту він слабшає і повністю зникає.

Інтракардіальні (гемодинамічні) шуми розділяються на функціональні, органо-функціональні та органічні.

Функціональні шуми бувають чотирьох типів: дистонічні (при зміні тону папілярних м'язів);

тахемічні (при збільшенні швидкості кровотоку); шуми зростання (при швидкому зростанні тканин серця у підлітків); транспозиційні (при зміщенні серця і перегині великих судин).

Органо-функціональні (міокардіопатичні) шуми бувають трьох типів, а саме міастенічні (при запально-дегенеративних ураженнях папілярних м'язів); релятивні (при надмірному розтягуванні порожнин з формуванням відносної недостатності клапанів); дистопічні (при порушенні топографічних відношень відділів серця внаслідок їх змін).

Органічні шуми поділяються на клапанні (при ураженні клапанного апарату серця — стулок, отворів); м'язові (при папілярній недостатності та субаортальному стенозі); апертальні (при патологічних комунікаціях між порожнинами серця і великими судинами); туберальні (при склеротичних нерівностях у судинах).

За часом появи шуму в період систоли або діастоли розрізняють систолічний (між I і II тонами), діастолічний (між II і I тонами) і безперервний (від початку I до початку наступного I тону) шуми. Якщо шум займає всю систолу, він називається пансистоличним, першу третину систоли — протосистоличним, середню третину — мезосистоличним, останню третину — телесистоличним (пізнім систолічним). Шуми у першу і середню частини систоли — це шуми вигнання, а пансистоличні — шуми недостатності (регургітації). Якщо шум займає всю діастолу, він називається голодіастолічним, першу третину діастоли — протодіастолічним, середню третину — мезодіастолічним, останню третину — пресистоличним. Якщо шум займає увесь серцевий цикл — найімовірніше, це зумовлено відкритою артеріальною протокою.

Шуми можуть бути гучними і тихими, довгими і короткими. Відрізняються вони також і за тембром: м'які, дуючі, скребучі, пилячі, музичні. За інтенсивністю шуми можуть бути нарастаючими (крещендо), спадними (декрещендо), ромбоподібними або нарастаючо-спадними (крещендо-декрещендо), стрічкоподібними, веретеноподібними і у вигляді «органних труб». Доцільно визначити точку максимального звучання (*punctum maximum*), провідність за межі серця.

Серцеві шуми є провідним клінічним симптомом захворювань серцево-судинної системи (вроджені та набуті вади серця, ураження міо-, ендо- і перикарда, великих судин). Крім цього, є велика група захворювань, при яких основні клінічні симптоми поєднуються з наявністю серцевих шумів (патологія органів дихання, крові, ендокринної системи, дифузні захворювання сполучної тканини та ін.).

*Алгоритм диференційної діагностики.* Якщо серцевий шум виявлений вперше, необхідно провести повноцінне клінічне дослідження (особливо серцево-судинної системи) пацієнта, щоб відрізнити органічний шум від функціонального (виникає в серці без органічних уражень). Якщо шум розцінюється як органічний, то на підставі фізикальних даних доцільно вибрати напрям пошуку джерела шуму; при цьому, крім походження, потрібно визначити гемодинамічні причини аускультативного феномена і, за можливості, ступінь тяжкості ураження серця.



Критерії, за якими можна диференціювати функціональний і патологічний шуми, поєднані у два «золотих» і три «срібних» правила.

«Золоті» правила:

1) якщо разом із шумом у пацієнта є інші зміни з боку серцево-судинної системи (наприклад, додаткові тони серця, патологічний артеріальний або венозний пульс) або патологічні зміни на ЕКГ або рентгенограмі тощо, шум вважається підозрілим на патологічний, поки не буде доведено протилежне за допомогою додаткових інструментальних досліджень;

2) ослаблений або відсутній II тон зазвичай вказує на зміни рухливості уражених напівмісяцевих клапанів, тобто при поєднанні шуму зі змінами II тону він не може бути функціональним.

«Срібні» правила:

1. Патологічними є всі діастолічні шуми.
2. Усі пансистолічні та пізні систолічні шуми.
3. Усі безперервні шуми.

Таким чином, функціональні шуми не повинні виникати під час діастолі або пізньої частини систоли; якщо шуми існують у ці фази серцевого циклу, то вони відображають високий градієнт тиску, що може бути тільки за наявності структурної патології серця. Доброякісні систолічні шуми завжди повинні бути шумами вигнання (початкова та середня фази систоли), мати наростаючо-спадну (крещендо-декрещендо) форму і не можуть бути пансистолічними (тобто не можуть займати весь інтервал від I до II тону у вигляді плато). При цьому слід враховувати, що усі ці правила, як і будь-які інші, мають винятки.

Функціональні шуми частіше виникають при вигнанні крові та зумовлені зростанням (прискоренням) кровотоку через нормальні півмісяцеві клапани, найчастіше клапани аорти. Вони можуть бути зумовлені нерівномірними змінами серцево-судинної системи в процесі росту дітей. Найчастіше виявляється вібруючий шум Стілла: короткий, слабкий систолічний шум, що виникає в середині систоли, низькочастотний музичний, дзичить або з вібруючими інтонаціями, найкраще вислуховується на верхівці або біля лівого краю груднини, може також вислуховуватися над усією ділянкою серця, віддавати у шию (рідко), послаблюється або зникає при вставанні, знову з'являється при переході в положення навпочіпки. Найчастіше вислуховується у віці від двох до шести років.

Причинами функціонального шуму також можуть бути малі аномалії серця (невеликі отвори в перегородках, відносне звужування великих судин, особливості трабекулярної поверхні ендокарда, особливості структури папілярних м'язів і хорд та ін.), що виявляються при проведенні ЕхоКГ.

Серцеві шуми можуть бути зумовлені змінами складу крові (анемія, гіпергідратація), швидкості кровотоку (тахікардія, після фізичного навантаження), підвищенням в'язкості крові (дегідратація).

Функціональні шуми, на відміну від органічних, більш м'якого тембру, неголосні, не мають певних точок максимального звучання, вислуховуються частіше на основі серця, не проводяться за межі серця, залежні від положення тіла (посилюються лежачи), змінюються з фазами дихання, не супроводжуються вираженими змінами на ЕКГ.

Шум м'язового походження в результаті зниження тону папілярних м'язів та при неповному змиканні стулок клапанів при гострих і хронічних змінах міокарда (у т. ч. при гіпертрофічній обструктивній кардіоміопатії), метаболічних порушеннях м'яза може вислуховуватися над верхівкою серця і у III–IV міжребер'ї зліва від груднини (у V точці). Шум посилюється і при вставанні внаслідок зменшення об'єму наповнення лівого шлуночка і, отже, більш щільного прилягання передньої стулки мітрального клапана до гіпертрофованої міжшлуночкової перегородки. Шум не іррадіює на шию, на відміну від систолічного шуму при стенозі устя аорти.

Розрізняють органічні шуми вигнання і шуми регургітації. Шум вигнання зумовлений турбулентним потоком крові, що протікає через звужений отвір. Сistolічний шум вигнання виявляється при викиді крові зі шлуночків, зумовлений стенозом клапанів аорти або легеневої артерії. Діастолічний шум вигнання реєструється при мітральному стенозі (протосistolічний — над верхівкою серця); трикуспідальному стенозі (у IV міжребер'ї зліва — парастернальний). Шуми регургітації зумовлені поверненням крові через не повністю закритий отвір стулки клапанів. Сistolічний шум регургітації виникає в результаті недостатності атріоventрикулярних клапанів, що призводить до регургітації, або зумовлений наявністю лівоправого шунта, кровотоком через дефект міжшлуночкової перегородки.

Диференціюванню серцевих шумів допомагає проба Вальсальви (напруження або розслаблення). Як правило, всі шуми вигнання слабшають під час фази напруження, тому що при напруженні зменшується венозне повернення. Щойно напруження змінюється розслабленням, усі шуми вигнання підсилюються, особливо у хворих з аортальним стенозом і стенозом легеневої артерії (первинною легеневою гіпертензією). Пік досягається через 2–3 удари серця для шумів вигнання на легеневій артерії і через 6–8 ударів для шумів вигнання на аорті. Шуми голоснішають під час фази напруження проби Вальсальви лише за двох захворювань: при гіпертрофічній обструктивній кардіоміопатії та пролапсі мітрального клапана.

Органічні серцеві шуми характеризуються сталістю, гучністю, не змінюються при диханні, у разі фізичного навантаження можуть посилюватися, мають точну *punctum maximum*.

У табл. 34 представлена аускультативна характеристика змін при найбільш частих вадах серця у дітей.

Паракардіальні шуми: шум тертя перикарда (при сухому перикардиті, зневодненні); плевропульмональний (при лівобічному плевриті); кардіопульмональний шум і шум у ділянці великих судин. Шум тертя перикарда (короткий, дряпаючий) не пов'язаний з фазами діяльності серця (систола, діастола), не проводиться на судини, не змінюється при зміні положення тіла, вислуховується біля основи серця, у груднині, у місці прикріплення III ребра. Кардіопульмональні (кардіопневматичні) шуми виникають у тих частинах легенів, які стикаються з серцем, нерідко вислуховуються у осіб зі зменше-

Таблиця 34. Аускультативні зміни при вадах серця у дітей  
(С. П. Кривопустов, 2012)

Патологія	Аускультативна картина
Недостатність мітрального клапана	Спадний або стрічкоподібний систолічний шум з епіцентром на верхівці, тривалий, дуючий, інтенсивний, проводиться на всю ділянку серця і ліву пахвову ділянку
Мітральний стеноз	Ранній діастолічний шум, що «муркоче», з епіцентром на верхівці або у V точці, часто з пресистолічним посиленням
Недостатність аортального клапана	Діастолічний (протодіастолічний або пандіастолічний), регресний, високочастотний шум різної інтенсивності у II міжребер'ї справа від груднини
Аортальний стеноз	Грубий, тривалий (голосистолічний, веретеноподібний або ромбоподібний) систолічний шум у II міжребер'ї справа від груднини, проводиться на всю ділянку серця, на спину
Недостатність трикуспідального клапана	Систолічний шум спадного характеру біля лівого краю груднини у IV міжребер'ї, що посилюється на вдиху
Трикуспідальний стеноз	Діастолічний шум, ранній, іноді з пресистолічним посиленням над мечоподібним відростком
Недостатність клапана легеневої артерії	Високочастотний, спадний, м'який, тривалий діастолічний шум у II міжребер'ї зліва від груднини
Дефект міжшлуночкової перегородки	Систолічний шум з епіцентром у II–III міжребер'ї зліва від груднини, грубий, інтенсивний, проводиться на спину, у ліву пахвову ділянку, не змінюється при зміні положення тіла, не залежить від фаз дихання
Дефект міжпередсердної перегородки	Систолічний шум помірної інтенсивності, що посилюється при фізичному навантаженні і на вдиху в II–III міжребер'ї зліва від груднини, проводиться до лівої ключиці (збільшення кровотоку через легеневу артерію, шум відносного стенозу устя легеневої артерії)
Відкрита артеріальна протока	Гучний, грубий, тривалий систоло-діастолічний шум у II міжребер'ї зліва від груднини, проводиться в ліву пахвову і підлопаткову ділянки, посилюється на вдиху
Ізольований стеноз клапана легеневої артерії	Інтенсивний систолічний шум з максимумом у II–III міжребер'ї зліва від груднини, проводиться на великі судини, спину, ромбоподібний за формою
Тетрада Фалло	Грубий систолічний шум в II–IV міжребер'ї зліва від груднини, проводиться на всю серцеву ділянку і до лівої пахвової западини, за формою — веретеноподібний або ромбоподібний

ним передньозаднім розміром грудної клітки, а також при вираженій гіпертрофії серця. Зазвичай вони вислуховуються під час систоли, а при затримці дихання на видиху зникають. Плевроперикардальні шуми, тобто шуми тертя, що виникають при сухому плевриті у зонах контакту плеври з перикардом, посилюються під час вдиху.

Дитині з виявленим серцевим шумом будь-якого генезу необхідно провести ЕКГ, ЕхоКГ, загальний аналіз крові, інші дослідження — за показаннями; при підозрі на захворювання серцево-судинної системи доцільна консультація кардіолога. При тяжкому стані або за необхідності подальшого інструментального обстеження з метою уточнення діагнозу дитину направляють до спеціалізованого кардіологічного стаціонару.

*Принципи надання медичної допомоги.* Необхідно лікувати основне захворювання, що стало причиною виникнення серцевого шуму. Шуми зрос-

тання, ті, що виникають на тлі малих аномалій серця, не потребують лікування.

У табл. 35 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення серцевих шумів.

### ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «серцевий шум», «функціональний та органічний серцевий шум».
2. Механізми розвитку інтракардіальних і паракардіальних шумів.
3. Класифікація серцевих шумів.
4. Критерії диференціювання функціональних й органічних серцевих шумів.
5. Характеристика функціональних шумів та клінічні причини їх виникнення.

Таблиця 35. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей із серцевими шумами

Серцевий шум — це звуковий феномен, що вислуховується в ділянці серця (клапани, отвори, великі судини) і поза її межами	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний стан, активність.</li> <li>2. Наявність центрального ціанозу або ознак хронічної гіпоксії (форма пальців, нігтів).</li> <li>3. Колір шкіри, дихання.</li> <li>4. Оцінка серцево-судинної системи: периферичний пульс, АТ, огляд і дослідження вен ший, пальпація, перкусія серця, аускультатія серцевих тонів, оцінка ІІ тону серця, характеристика шуму (інтенсивність; тембр; точка максимального звучання; відношення до фази серця — систола/діастола, провідність за межі серця), зміни (фізичне навантаження, проба Вальсальви, положення тіла).</li> <li>5. Розміри печінки, набряки</li> </ol>
<b>Перелік захворювань</b>	
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Шуми зростання.</li> <li>2. Малі аномалії: додаткова хорда та ін.</li> <li>3. Збільшення швидкості кровотоку: тахікардія, зміни АТ.</li> <li>4. Зміни крові: анемія, дегідратація, гіперволемія.</li> <li>5. Міокардіопатичні: кардіоміопатії; міокардит, системні захворювання сполучної тканини.</li> <li>6. Органічні кардіальні: вроджені та набуті вади серця.</li> <li>7. Паракардіальні: перикардит, сухий плеврит</li> </ol>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографія органів грудної клітки (за показаннями в двох проекціях).</li> <li>2. Загальний аналіз крові.</li> <li>3. За показаннями — додаткові дослідження.</li> <li>4. За необхідності — консультація кардіолога</li> </ol>
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Перинатальний анамнез.</li> <li>2. Динаміка зростання та розвитку.</li> <li>3. Перенесені захворювання.</li> <li>4. Вік, у якому вперше виявлений шум, центральний ціаноз, інші прояви патології серця.</li> <li>5. Сімейний анамнез (щодо захворювань серця)</li> </ol>	<p><b>Медичне ведення</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Шуми зростання та ті, що виникають на тлі малих аномалій серця, не потребують лікування.</li> <li>2. Лікування основного захворювання</li> </ol>

6. Диференційна діагностика органічних серцевих шумів.

7. Диференційна діагностика паракардіальних шумів.

### КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дитина 6 років надійшла до приймального відділення лікарні зі скаргами на гарячку, блювання, задишку, поганий апетит, нездужання. З анамнезу відомо, що дитині тиждень тому видалили зуб. Дані скарги з'явилися гостро. Дитина народжена доношеною, батьки молоді, здорові. У дитини відмічалася помірна затримка фізичного розвитку, вона часто хворіла. Загальний стан тяжкий, температура тіла 38,5 °С, неспокійна, є задишка. Шкірні покриви бліді, на тулубі поодинокі петехії, зів чистий, рожевий. Пальпуються дрібні периферичні (підщелепні, пахвові та ін.) лімфатичні вузли; ЧД 38 за 1 хв, пуерильне дихання, хрипів немає; ЧСС 120 за 1 хв; АТ — 100/55 мм рт. ст. Верхівковий поштовх на 1,5 см назовні від лівої середньоключичної лінії. Межі відносної серцевої тупості: права — +1 см назовні парастернальної лінії, верхня — ІІ міжребер'я; ліва — на 2 см назовні лівої середньоключичної лінії. Вислуховується грубий, «скребучого» тембру систоло-діастолічний шум у ділянці трикуспідального клапана у ІІІ–ІV міжребер'ї зліва по парастернальній лінії, що проводиться на всю ділянку серця. Живіт м'який; печінка — біля нижнього реберного краю;

селезінка — на 0,5 см нижче реберного краю. Випорожнення та сечовипускання не порушені. Загальний аналіз крові: гемоглобін 100 г/л; еритроцити 3,2 Т/л, лейкоцити — 13,8 Г/л; еозинофіли 2 %, паличкоядерні нейтрофілії гранулоцити 11 %, сегментоядерні нейтрофілії гранулоцити 55 %, лімфоцити 28 %, моноцити 4 %; ШОЕ — 38 мм/год.

1. Який діагноз найбільш імовірний?

1. Гостра ревматична гарячка.
2. Гострий міокардит.
3. Інфекційний ендокардит.
4. Вроджена вада серця.

2. Який найбільш інформативний і обов'язковий критерій діагностики даного захворювання?

1. Рентгенографія серця.
2. ЕКГ.
3. Ехокардіоскопія.
4. Позитивна гемокультура.

### 4.3. КАРДІОМЕГАЛІЯ

*Визначення поняття.* Кардіомегалія (грец. καρδία — серце, megas, megalu — великий) — патологічне збільшення розмірів серця.

Розміри серця дитини змінюються з віком. Відносно розмірів грудної клітки серце новонародженої дитини збільшене і сягає 5,5 см у діаметрі (співвідношення у прямій проекції розмірів серця до

поперечного діаметра грудної клітки 1 : 1,6). У подальшому розміри серця дитини продовжують відставати відносно розмірів грудної клітки та росту. У пре- та пубертатному періодах розвитку дитячого організму разом з інтенсивним ростом відбувається й швидке збільшення розмірів серця. У дітей астеничної конституціональної будови тіла інтенсивний ріст випереджає збільшення розмірів серця.

При фізикальному обстеженні на користь кардіомегалії вказують: серцевий горб; зміна характеристик верхівкового поштовху; розширення меж абсолютної та/або відносної серцевої тупості (щодо вікової норми). Кардіомегалія рідко буває ізольованим проявом, поряд з цим можуть виявлятися: порушення ритму та провідності, приглушення або глухість тонів серця, ослаблення I тону на верхівці, протодіастолічний або пресистоличний ритми галопа (III і IV тони), шуми відносної мітральної та трикуспідальної недостатності (шуми регургітації), рідше — діастолічний шум функціонального мітрального стенозу (Флінта) і діастолічний шум відносної недостатності легеневої артерії (Грехема — Стілла), шуми, характерні для ВВС, ознаки серцевої недостатності. Інші специфічні клінічні ознаки визначаються тим захворюванням, яке призвело до кардіомегалії.

Рентгенологічно розширення тіні серця у передній прямій проекції виявляється (обов'язково в положенні дитини стоячі та на вдиху). Рентгенологічним критерієм кардіомегалії є збільшення кардіоторакального індексу (співвідношення) більше ніж на 50 %. При цьому максимальна ширина тіні серця становить понад 1/2 максимальної ширини грудної клітки. Розрахунок кардіоторакального індексу менш інформативний у дітей раннього віку у зв'язку з тим, що через високе розташування діафрагми положення серця майже горизонтальне.

Хибне клінічне та рентгенологічне уявлення про збільшення розмірів серця можуть створювати захворювання тимуса, легенів, середостіння. Такі патологічні стани, як акцидентальна трансформація тимуса (реакція вилочкової залози на вплив стресових чинників), первинна та вторинна гіперплазія вилочкової залози (у результаті імунологічної недостатності, нейроендокринних порушень), пухлини тимуса (тимома, лімфома тощо) або середостіння (лімфосаркома, судинні пухлини тощо), запальні процеси середостіння, ехінокоз біля кореня легень та інші можуть бути причиною помилкової діагностики кардіомегалії. Виключити ці захворювання допомагають КТ та МРТ.

Проте фізикальні та рентгенологічні методи дослідження не можуть визначити справжні розміри серця, а саме: гіпертрофію менше 1 см та збільшення будь-якої з камер серця. Найбільш точним методом діагностики кардіомегалії та її причин є ЕхоКГ, яка дозволяє одержати інформацію про анатомічну будову і функціонування серця, розміри окремих камер та товщину стінок серця, амплітуду рухів і товщину стулок клапанів, наявність випоту у перикард. Інвазивна катетеризація серця надає можливість отримати інформацію про тиск у лівих і правих порожнинах серця (легенева

гіпертензія, збільшення кінцево-діастолічного тиску в лівому шлуночку), дозволяє визначити ступінь регургітації та стенозу клапанів, об'єм і функції обох шлуночків, вираженість гемодинамічних порушень.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Збільшення розмірів серця може бути результатом таких процесів: розширення (дилатація) однієї або кількох камер серця; гіпертрофія міокарда; інфільтрація міокарда (запальні процеси або накопичення метаболітів); неопластичні процеси (пухлини серця); перикардіальний випіт; аневризма шлуночка (вкрай рідко у дітей). Найбільш виражена кардіомегалія, як правило, є результатом дилатації порожнин серця.

Гіпертрофія міокарда — універсальний механізм компенсації перевантаження серця. Як систолічне перенапруження кардіоцитів, так і їх діастолічне перерозтягнення є стимулом для активації певних генів (протоонкогенів *c-fos*, *c-myc*), що регулюють протеосинтез у кардіоцитах. Крім того, через порушення скоротливості серця компенсаторно підвищується активність симпатичної нервової системи та системи ренін-ангіотензин. Катехоламіни й ангіотензин II у помірних концентраціях також мають здатність стимулювати протоонкогени. Не виключено, що вирішальне значення в стимуляції розвитку гіпертрофії міокарда належить не циркулюючому в крові, а тканинному ангіотензину II, що синтезується у серці.

Дилатація камер серця — патологічний стан, що супроводжується збільшенням об'єму камер серця, без зміни товщини серцевої стінки. Як правило, даний стан вказує на вроджену або набуту патологію. Дилатація лівого передсердя часто виникає в результаті стійкого підвищення тиску у великому колі кровообігу і свідчить про перевантаження серця. Дилатація правого передсердя є компенсаторною реакцією серця на підвищення тиску в малому колі кровообігу (хронічні бронхолегеневі захворювання, що супроводжуються спазмами мускулатури бронхів, рідше — внаслідок легеневої гіпертензії). Дилатація лівого шлуночка виникає при патології міокарда або при перевантаженні об'ємом (найчастіше, при аортальному стенозі). Дилатація правого шлуночка також може розвиватися при патології міокарда і перевантаженні об'ємом крові (вроджені та набуті вади серця).

У разі усунення причини дилатації камера може зменшитися в розмірах. За хронічного впливу несприятливих факторів відбуваються фіброзні зміни тканин серця, формується дилатаційна гіпертрофія (збільшення об'єму і потовщення стінок). Як дилатація, так і гіпертрофія супроводжуються наростаючою серцевою недостатністю зі зниженням фракції викиду.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Ціла низка вроджених та набутих захворювань серця характеризується збільшенням його розмірів: вроджені та набуті вади серця, міокардити різної етіології, первинні та вторинні кардіоміопатії. Кардіомегалія розвивається при артеріальній або легеневої гіпертензії, аритмії, серцевій недостатності різного генезу.



Якщо кардіомегалія виявлена вперше, необхідно провести повноцінне клінічне обстеження дитини. Обов'язковими параклінічними дослідженнями є загальний аналіз крові, рентгенографія органів грудної клітки, ЕКГ, ЕхоКГ. Додаткові дослідження призначаються за клінічними показаннями.

Фіброеластоз ендокарда — дифузне потовщення ендокарда однієї або кількох камер серця внаслідок розростання колагенових або еластичних волокон, що супроводжується міокардіальною дисфункцією. Для первинного фіброеластозу характерні: розвиток кардіомегалії за рахунок лівих відділів серця та застійна серцева недостатність з перших місяців життя, незначний ціаноз (необов'язково), відсутність кардіальних шумів. При прогресуванні серцевої недостатності з'являється систолічний шум, порушується ритм серця. При вторинному фіброеластозі є ознаки вади серця (стеноз або атрезія клапанів аорти, коарктація аорти), як правило, за відсутності ціанозу. При фіброеластозі ендокарда: на ЕКГ є ознаки гіпертрофії лівого шлуночка; рентгенологічно виявляється «кулеподібне» серце; на ЕхоКГ — дилатація камер лівого передсердя та лівого шлуночка; стовщення ендокарда. Найбільш точний діагноз встановлюється при аутопсії.

Кардіоміопатія (КМП) — група захворювань невідомої етіології, що характеризуються порушенням скоротливої функції міокарда без ознак морфологічного запалення, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність. Усі КМП розподіляють так: за причиною — ідіопатичні (або первинні) та специфічні (або вторинні); за морфологічними змінами — гіпертрофічна (обструктивна та необструктивна); дилатаційна; рестриктивна. Ознаки гіпертрофічної КМП — наявність систолічного шуму вигнання вздовж лівого краю груднини і ранній розвиток серцевої недостатності; обтяжений сімейний анамнез; на ЕхоКГ — гіпертрофія лівого шлуночка і міжшлуночкової перегородки. Діагностичні критерії рестриктивної КМП — ранній розвиток застійних явищ у великому і малому колах кровообігу; на ЕхоКГ дилатація порожнин серця в результаті гіподіастолії у зв'язку зі зменшенням розтяжності стінок шлуночків і зниженням скорочувальної здатності міокарда. Для дилатаційної КМП характерні ознаки тотальної серцевої недостатності в результаті вираженого розширення шлуночків серця, більше лівого. Усі КМП характеризуються прогресуючим перебігом, резистентністю до проведеної терапії та несприятливим прогнозом.

Кардіомегалія спостерігається при вроджених і набутих вадах серця, іншими ознаками яких можуть бути: ціаноз, задишка, кардіальні шуми органічного походження, симптоми серцевої недостатності; зміни на ЕКГ, рентгенограмі органів грудної клітки, ЕхоКГ.

Розрізняють такі групи вроджених вад серця: ВВС з лівоправим шунтуванням крові (відкрита артеріальна протока, дефект міжшлуночкової або міжпередсердної перегородки); ВВС з порушенням відтоком крові з лівого шлуночка — стеноз або коарктація аорти; ВВС з порушенням відтоком кро-

ві з правого шлуночка — ізольований стеноз легеневої артерії, тетрада Фалло, атрезія тристулкового клапана, аномалія Ебштейна; ВВС з роз'єднаною циркуляцією крові у великому та малому колах кровообігу — повна транспозиція магістральних судин; ВВС з внутрішньосерцевим змішуванням артеріальної та венозної крові — об'єднаний артеріальний стовбур, аномальний дренаж легеневих вен тощо.

Набуті вади серця — ураження одного або кількох клапанів, стулки яких не здатні до повного відкриття (стеноз) клапанного отвору або змикання (недостатність), або недостатність і стеноз разом (комбінована). Найчастіше уражується мітральний клапан, на другому місці за частотою ураження — аортальний, на третьому — комбінація обох клапанів. Діагностика набутих вад серця ґрунтується на даних анамнезу (гостра ревматична гарячка), виявленні змін при об'єктивному та рентгенологічному дослідженні, ознак гіпертрофії лівого та правого шлуночків, гіпертрофії лівого передсердя при ЕКГ; при ЕхоКГ можуть виявлятися дилатація лівих відділів серця, правого шлуночка, діастолічне мерехтіння мітральних стулок, аортальна регургітація.

Кардіомегалія може бути зумовлена вірусними та бактеріальними інфекціями з розвитком міокардиту, ендокардиту, перикардиту та гострої ревматичної гарячки.

Диференційно-діагностичними ознаками запального ураження міокарда є тахікардія, розширення меж серця ліворуч, систолічний шум на верхівці; високі гострофазові показники процесу (лейкоцитоз, збільшення рівня серомукоїду, С-реактивного протеїну); зміни на ЕКГ (подовження інтервалу Р-Q, зміни зубця Т); зміни на ЕхоКГ зазвичай відсутні.

Для інфекційного ендокардиту характерні наявність гарячки, аускультативних змін, що визначають ураження клапанів (мітрального або аортального), специфічних змін шкіри (вузлики Ослера, плями Джейнвея, Рота тощо), спленомегалії, тромбоемболічних ускладнень; високих гострофазових показників запального процесу; підтверджують діагноз позитивна гемокультура та результати ЕхоКГ (ехопозитивні вегетації на стулках уражених клапанів; мітральна або аортальна регургітація).

Перикардит характеризується наявністю кардіалгій, шуму тертя перикарда. Рентгенологічно визначається трикутна форма розширеної серцевої тіні; при великому випоті на ЕКГ зміщення інтервалу S-T, негативний зубець Т. Наявність рідини в перикарді свідчить про перикардит, виявляється сепарація між вісцеральним і парієтальним перикардом (при невеликому випоті сепарація візуалізується тільки під час систоли, при великому випоті — у систолу та діастолу).

Діагностичними критеріями гострої ревматичної гарячки є: дані про перенесену ангіну або скарлатину; наявність великих (кардит, поліартрит, хорея, кільцеподібна еритема, ревматичні вузлики) та малих (гарячка, артралгії) критеріїв. Підтверджує діагноз збільшення гострофазових показників запалення (ШОЕ, лейкоцитоз, підвищення рів-

ня серомукоїду, С-реактивного протеїну, титр антистрептолізин-О), результати ЕКГ (подовження інтервалу P-R, порушення ритму та провідності) і ЕхоКГ (зниження скоротливої функції міокарда — фракція викиду менш ніж 60–40 %).

Деякі дифузні захворювання сполучної тканини пов'язані з розвитком застійної КМП. При системному червоному вовчаку може вражатися будь-яка ділянка серця. Склеродермія може супроводжуватися розвитком міокардіального фіброзу. При ювенільному ревматоїдному артриті частіше уражається перикард, але можливий розвиток і міокардиту. У ході диференційного діагнозу з верифікації етіології специфічної КМП аналізуються дані параклінічного обстеження (загального аналізу крові, сечі, біохімічні показники вуглеводного, ліпідного і білкового обмінів, електроліти крові, глюкоза, сечовина і креатинін, імунологічні маркери — антитіла до ядерного антигену та подвійної спіралі ДНК, титр комплекменту, гормони щитоподібної залози та ін.).

Первинна і вторинна (симптоматична) артеріальна гіпертензія також може бути причиною кардіомегалії. Раннім симптомом є наявність визначеного пальпаторно верхівкового поштовху, частіше при положенні дитини лежачи на лівому боці. У подальшому первантаження тиском сприяє розвитку гіпертрофії та дилатації лівого шлуночка. Клінічно визначаються зміщення меж серця вліво та вниз, верхівковий поштовх, що підіймається, поява симптомів серцевої недостатності. Рентгенологічно виявляються збільшення лівих відділів серця, згладження серцевої талії; ЕКГ-ознаки гіпертрофії лівого шлуночка; на ЕхоКГ — порушення скоротливої функції міокарда, зниження фракції викиду. Показана консультація офтальмолога (гіпертонічна ангіопатія). Хронічні ураження нирок з наявністю вторинної симптоматичної артеріальної гіпертензії прогресування хронічної ниркової недостатності (ХНН) з розвитком азотемії також супроводжуються формуванням кардіомегалії.

Захворювання ендокринної системи у дітей, такі як цукровий діабет, гіпертиреоз, гіпотиреоз, пухлини надниркових залоз, гіпофіза та ін., супроводжуються формуванням вторинної кардіомегалії.

Діабетична кардіоміопатія є ускладненням цукрового діабету, зумовлена метаболічними порушеннями в міокарді, розвитком діабетичної нейропатії та вегетативної нейропатії серця, характеризується вираженою тахікардією, гіпотензією, глухими серцевими тонами, розвитком симптомів серцевої недостатності, порушенням ритму і провідності на ЕКГ.

При гіпертиреозі кардіомегалія зумовлена посиленою роботою серцевого м'яза у зв'язку з артеріальною гіпертензією. На фоні класичних симптомів гіпертиреозу (дефіцит маси тіла, екзофтальм, вегетативні розлади — пітливість, шкірний свербіж, червоний дермографізм та ін.) відмічаються симптоми з боку серцево-судинної системи. Раннім симптомом є посилення верхівкового поштовху з подальшим розширенням меж серця за рахунок лівих відділів. Відзначаються стійка тахікардія, навіть під час сну, посилені серцеві тони, акцент ІІ тону над легеневою артерією, систоліч-

ний шум на верхівці, у V точці, над легеневою артерією (результат прискореного кровотоку). На ЕКГ — високий вольтаж зубців, вкорочення інтервалу P-Q, синусова аритмія.

Клінічна картина первинного гіпотиреозу у дітей в результаті зниженої або за повної відсутності функції щитоподібної залози — типова. З народження діти відстають у зрості, відмічається сухість м'яких тканин, грубий голос, великий язик, затримка психомоторного розвитку та ін. Інформативними діагностичними тестами первинного гіпотиреозу є визначення рівня гормонів щитоподібної залози та результати рентгенографії кистей — затримка розвитку ядер скостеніння, порушення послідовності їх виникнення. Зміни з боку серцево-судинної системи — розширення меж серця вліво, глухість тонів, ослаблений серцевий поштовх, виражена брадикардія, систолічний шум, зниження артеріального тиску за рахунок систолічного. На ЕКГ — низький вольтаж зубців, синусова брадикардія, можливе сповільнення атріоventрикулярної провідності.

Клінічна симптоматика феохромоцитом — пухлини мозкового шару надниркових залоз, зумовлена надмірною продукцією адреналіну та нор-адреналіну. Провідним клінічним симптомом є стійка артеріальна гіпертензія до 200/100 мм рт. ст. і вище (гіпертонічні кризи). Можливе формування кардіосклерозу. Відмічається зростаюча втрата зору (результат набряку соска зорового нерва, можливо навіть до його атрофії), дефіцит маси тіла при задовільному апетиті, пітливість, слабкість та ін. Для встановлення діагнозу необхідно: визначення рівня катехоламінів сечі (у нормі екскреція адреналіну з сечею становить 2–20 мг на добу; нор-адреналіну 10–60 мг на добу), продуктів кінцевого розпаду катехоламінів — ванілілмігдальної кислоти (до 6 мг на добу), УЗД надниркових залоз, КТ, МРТ; визначення показників вуглеводного обміну (гіперглікемія).

Кардіомегалія може бути зумовлена патологічними станами, що супроводжуються високим серцевим викидом: захворювання легенів (кардіомегалія розвивається в результаті гіпоксії, поліцитемії, збільшення об'єму циркулюючої крові — ОЦК); легеневе серце (вторинне збільшення правих відділів серця внаслідок легеневої гіпертензії); ниркова недостатність (гіперволемія, артеріальна гіпертензія, анемія); тяжка анемія (падіння загального периферичного опору судин, збільшення ОЦК).

Група спадкових захворювань із системним ураженням сполучної тканини (синдром Марфана, синдром Елерса — Данлоса, MASS-синдром та ін.) також супроводжується розвитком патології серця, які у свою чергу зумовлюють тяжкість перебігу та прогноз захворювання.

Для синдрому Марфана характерні: обтяженість сімейного анамнезу; скелетні аномалії (високий зріст, доліхоцефалія, доліхостеномелія, арахнодактилія, дефіцит маси тіла, гіпермобільність суглобів та ін.); патологія зорового аналізатора (міопія, вивих кришталика, колобома та ін.); патологія легенів; кардіальна патологія — пролапс мітрального клапана з розвитком мітральної не-

достатності; розширення проксимального відділу аорти (розшарування аневризми) з формуванням аортальної регургітації, аортальної недостатності та застійної серцевої недостатності, від якої вмирає 90 % хворих. При синдромі Марфана, як і при інших спадкових захворюваннях сполучної тканини, у сечі збільшується рівень оксипроліну та глікозаміногліканів.

Кардіомегалія є симптомом численної групи спадкових захворювань обміну речовин, таких як глікогенози, мукополісахаридози та ін. Найбільш тяжкі зміни в серці відмічаються при глікогенозі II типу (хвороба Помпе), при якій так звана глікогенна кардіомегалія зумовлена надмірним накопиченням глікогену в міокарді. Діагностичними ознаками глікогенної кардіомегалії є: задишка, ціаноз, розширення меж серця більше за рахунок лівих відділів, систолічний шум, прогресуюча серцева недостатність, рефрактерна до терапії серцевими глікозидами; прогресуюча дихальна недостатність, тяжкі неврологічні порушення тощо; «кулеподібна» форма серця при рентгенологічному дослідженні; на ЕКГ — ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, скорочення інтервалу P-R; на ЕхоКГ — гіпертрофія та дилатація лівого шлуночка, зниження фракції викиду. Остаточний діагноз можливий лише при дослідженні біоптату серцевого м'язу з виявленні глікогену.

Мукополісахаридози — група рідкісних генетичних захворювань, причиною яких є брак певних лізосомальних ферментів, які допомагають розщеплювати деякі види жирів і вуглеводів на прості молекули. Накопичення глікозаміногліканів у лізосомах зумовлює клінічні прояви захворювання. Розрізняють кілька типів мукополісахаридозів, клініка яких визначається місцем накопичення метаболітів у конкретному органі (органах). При деяких типах мукополісахаридозів разом з вираженими скелетними аномаліями, гепато- та спленомегалією, патологією органа зору, розумовою відсталістю або нормальним інтелектом відмічаються кардіальні симптоми. При II типі Хантера — кардіоміопатія, при IV типі Моркіо та V типі Шейє — аортальна регургітація. Кардіальна симптоматика характеризується прогресуючим перебігом і розвитком серцевої недостатності. Діагностика мукополісахаридозів ґрунтується на оцінці активності лізосомальних гідролаз та рівня глікозаміногліканів у сечі.

Ураження серця з розвитком кардіомегалії та рефрактерної до терапії серцевої недостатності характерне для первинного амілоїдозу (амілоїдної дистрофії) — порушення білкового обміну, що супроводжується утворенням та відкладенням у тканинах специфічного глікопротеїну — амілоїду. Відкладення амілоїду під ендокардом, у стінці коронарних судин, маніфестує рестриктивною КМП, у передсердях — симптоматикою ураження верхньої порожньої вени, у клапанах — ураження клапанів. При первинному амілоїдозі, крім серця, зазвичай уражаються шлунково-кишковий тракт (диспепсичні явища), шкіра, легені, характерний великий щільний язик. Діагноз амілоїдозу підтверджують морфологічно при біопсії слизової оболонки ясен, язика, а також дослідженні біоптату серцевої тканини.

Пухлини серця є досить рідкісною патологією у дітей. Найчастіше серед них трапляються доброякісні

пухлини серця (рабдоміома, міксома, фіброма); злоякісні (тератобластома, рабдоміосаркома, фібросаркома). Клінічні та параклінічні зміни визначаються їх розміром та локалізацією. Кардіомегалія проявляється у зв'язку з ростом пухлини і розвитком гемодинамічних порушень. При невеликих пухлинах внутрішньопорожнинної локалізації гемодинамічні розлади не розвиваються. Великі внутрішньопередсердні пухлини викликають обструкцію порожнини серця з розвитком серцевої недостатності, рефрактерної до терапії серцевими глікозидами та діуретиками, на ЕКГ — гіпертрофія шлуночків. При внутрішньошлуночкової локалізації рентгенологічно визначаються вогнища кальцифікації у стромі пухлини. Злоякісні пухлини характеризуються інтрамуральним ростом, обструкцією камер серця, розвитком коронарної та серцевої недостатності, наявністю шуму тертя перикарда, вираженою інтоксикацією.

Збільшення розмірів серця може бути результатом кардіотоксичної дії лікарських речовин, наприклад, деяких протипухлинних препаратів.

Збільшення розмірів серця у спортсменів («серце спортсмена») є результатом зростання кінцево-діастолічного об'єму шлуночків, фізіологічної гіпертрофії та/або збільшення розмірів шлуночків серця, підвищення ударного об'єму та ваготонічної брадикардії.

*Принципи надання медичної допомоги.* Терапевтична тактика при кардіомегалії визначається основним захворюванням.

У табл. 36 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення кардіомегалії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «кардіомегалія».
2. Причини і механізми виникнення гіпертрофії міокарда.
3. Причини і механізми виникнення дилатації камер серця.
4. Алгоритм обстеження дитини для диференційної діагностики кардіомегалії.
5. Диференційна діагностика фіброеластозу ендокарда, вроджених вад серця.
6. Диференційна діагностика первинних і вторинних КМП.
7. Диференційна діагностика інфекційних причин кардіомегалії.
8. Механізми розвитку кардіомегалії при ендокринній патології.
9. Диференційна діагностика спадкових причин кардіомегалії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Хлопчик 14 років надійшов до приймального відділення лікарні зі скаргами на колючий біль у ділянці серця, що іррадіює в ший, ліве плече і посилюється в положенні на спині та на лівому боці, серцебиття, задишку, сухий кашель, загальне нездужання. З анамнезу відомо, що



Таблиця 36. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей з кардіомегалією

Кардіомегалія — патологічне збільшення розмірів серця	3. Перенесені захворювання. 4. Динаміка фізичного розвитку
<b>Перелік захворювань</b>	<b>Об'єктивне обстеження:</b>
1. Фіброеластоз ендокарда. 2. Первинна кардіоміопатія. 3. Вроджені вади серця. 4. Набуті вади серця. 5. Інфекції: міокардит, ендокардит, перикардит, гостра ревматична гарячка. 6. Системні захворювання сполучної тканини (ювенільний ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак та ін.). 7. Первинна та вторинна артеріальна гіпертензія. 8. Захворювання ендокринної системи (цукровий діабет, гіпотиреоз, гіпертиреоз та ін.). 9. Спадкові захворювання сполучної тканини (синдром Марфана та ін.). 10. Спадкові захворювання обміну речовин — «хвороби накопичення» (глікогенози, мукополісахаридози). 11. Первинний амілоїдоз. 12. Пухлини серця. 13. Кардіотоксична дія ліків. 14. «Серце спортсмена»	1. Оцінка фізичного розвитку. 2. Виявлення стигм дизембріогенезу. 3. Оцінка кольору шкіри, слизових оболонок, наявність набряків. 4. Стан респіраторної системи. 5. Артеріальний тиск, пульс, ЧСС, стан серцево-судинної системи (наявність серцевого горба, характеристика верхівкового поштовху, межсерцевої тупості, тонів, шумів). 6. Живіт: розміри, наявність розширення вен, асцити, розміри і характеристика печінки, її краю, спленомегалія. 7. Діурез
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	<b>Параклінічні дані:</b>
<b>Анамнез:</b> 1. Скарги на біль у ділянці серця, головний біль, порушення зору тощо. 2. Сімейний анамнез (захворювання серцево-судинної системи, артеріальна гіпертензія, ендокринна патологія, спадкові хвороби та ін.)	1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, рівень глюкози, ліпідограма, білкові фракції, електроліти, сечовина, креатинін. 2. ЕГК, рентгенографія органів грудної клітки, УЗД органів черевної порожнини, ЕхоКГ
	<b>За показаннями:</b>
	1. Імунологічні маркери — титр компліменту, антитіла ядерного антигену до подвійної спіралі ДНК, гормони щитоподібної залози. 2. Черезстравохідна ЕхоКГ, КТ, МРТ, ангіографія
	<b>Медичне ведення</b>
	Тактика медичного ведення залежить від основного захворювання, що його викликало

тиждень тому хлопчик переніс гостре респіраторне захворювання (ймовірно грип) з гарячкою, ознобом, катаральними явищами, болем у м'язах і суглобах. Отримував віферон, аналгетики, симптоматичні засоби. У бабусі за лінією матері — гіпертонічна хвороба; у дідуся — ішемічна хвороба серця. Загальний стан хлопчика тяжкий. Шкіра бліда, є пітливість, червоний дермографізм; ЧД 28 за 1 хв, дихання жорстке, АТ — 105/60 мм рт. ст., ЧСС 110 за 1 хв. Межі відносної серцевої тупості: права — між правою стеральною та правою парастеральною лініями; верхня — III ребро; ліва — на 1,5 см назовні від лівої середньоключичної лінії. Вислуховується грубий шум тертя перикарда по лівому краю груднини. Шум вислуховується краще під час видиху та в положенні на лівому боці. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не пальпуються. Випорожнення та сечовипускання не порушені.

1. Який діагноз найбільш імовірний?

1. Гостра ревматична гарячка.
2. Гострий міокардит.

3. Гострий перикардит.  
4. Інфекційний ендокардит.  
2. Яке параклінічне дослідження остаточно підтвердить цей діагноз?

1. Загальний аналіз крові.
2. Рентгенографія органів грудної клітки.
3. ЕГК.
4. ЕхоКГ.

#### 4.4. ЦІАНОЗ

**Визначення поняття.** Ціаноз (грец. κυανός — темно-синій) — синюшний колір шкіри або слизових оболонок, зумовлений наявністю у судинах шкіри та слизових оболонок еритроцитів, які містять гемоглобін, недостатньо насичений киснем. Справжній ціаноз завжди є симптомом гіпоксемії (загальної або локальної). Ступінь ціанозу корелює з відсотком насичення гемоглобіну киснем



( $\text{SpO}_2$ ), що визначається при пульсоксиметрії. Щонайнижче  $\text{SpO}_2$  і вище гемоглобін, то більше виражений ціаноз; у хворих із поліцитемією ціаноз більш виражений, а при анемії проявляється, якщо більше половини гемоглобіну стає відновленим.

Розрізняють центральний, периферичний і локальний ціаноз.

Центральний (дифузний, артеріальний, теплий) ціаноз зумовлений недостатнім насиченням артеріальної крові киснем, порушенням оксигенації крові в легенях (дихальна недостатність, стеноз легеневого стовбура, первинна легенева гіпертензія), змішанням артеріальної та венозної крові (ВВС).

Периферичний ціаноз (акроціаноз, венозний, холодний) зумовлений підвищеною концентрацією відновленого гемоглобіну тільки в капілярах при нормальному насиченні киснем артеріальної крові (серцева недостатність, недостатність надниркових залоз, сепсис та ін.). При акроціанозі синюшність шкіри спостерігається на ділянках тіла, найбільш віддалених від серця (стопа, кисті, кінчик носа). Акроціаноз може виникати як реакція організму на переохолодження.

Локальний ціаноз може бути зумовлений тромбоемболією, венозною недостатністю, механічною перешкодою течії крові (джгут та ін.).

Синюшність шкіри та слизових оболонок, що зумовлені потраплянням у кров барвників або відкладенням у шкірі різних речовин, називають несправжнім ціанозом.

*Причини виникнення та механізми розвитку.*

Виникнення ціанозу напряму пов'язано із наявністю в еритроцитах різних форм гемоглобіну. Основний дихальний пігмент і головний компонент еритроцитів, він складається з білкової частини (глобіну) і порфіринової частини, що містить залізо (гему). Фізіологічні форми гемоглобіну: оксигемоглобін ( $\text{HbO}_2$ ) — з'єднання гемоглобіну з киснем, міститься в артеріальній крові та надає їй червоного кольору; відновлений гемоглобін ( $\text{HbH}$ ) — гемоглобін, що віддає кисень тканинам; карбоксигемоглобін ( $\text{HbCO}_2$ ) — з'єднання гемоглобіну з вуглекислим газом ( $\text{CO}_2$ ), міститься у венозній крові, яка внаслідок цього набуває темно-вишневого кольору. Патологічні форми гемоглобіну: карбогемоглобін ( $\text{HbCO}$ ) — утворюється при отруєнні чадним газом ( $\text{CO}$ ), при цьому гемоглобін втрачає здатність приєднувати кисень; метгемоглобін ( $\text{HbMet}$ ) — утворюється під дією нітритів, нітратів і деяких лікарських препаратів. Ціаноз виявляється при концентрації у капілярній крові гемоглобіну, не пов'язаного з киснем, більше 50 г/л (при нормі до 30 г/л). Ціаноз виявляється при підвищенні вмісту метгемоглобіну в крові більше 1 % від загального вмісту гемоглобіну, такий рівень призводить до розвитку тканинної гіпоксії. При отруєнні чадним газом вміст карбогемоглобіну дорівнює 15–50 %.

Розвиток ціанозу можуть зумовлювати:

— зниження концентрації кисню у повітрі, що вдихається;

— порушення струму газів у дихальних шляхах — обтурація (стороннє тіло) або обструкція дихальних шляхів, удавлення або деформація окремих

ділянок дихальних шляхів або грудної клітки (наприклад пухлини середостіння);

— порушення вентиляції та газообміну в альвеолах (наприклад пневмонія, набряк легенів, бронхолегенева дисплазія тощо);

— порушення перфузії легень (наприклад легенева гіпертензія, емболія легеневої артерії);

— наявність пульмональних й екстрапульмональних артеріовенозних шунтів (вади розвитку);

— порушення транспорту газів гемоглобіном — гемоглобінопатії, отруєння чадним газом або метгемоглобінутворювальними речовинами, брадикардія, гіпотензія;

— аномальна спорідненість гемоглобіну або тканин до кисню.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Причинами ціанозу у новонароджених перших годин і днів життя є асфіксія, синдром аспірації меконія, респіраторний дистрес-синдром, вроджена пневмонія, ВВС або вроджена вада легенів чи діафрагми, легенева гіпертензія, тяжке ураження мозку, сепсис тощо.

У будь-якому віці ціаноз може розвиватися гостро або поступово (тобто бути хронічним, тривалим).

Гострий ціаноз розвивається за наявності перешкоди у верхніх відділах дихальних шляхів (стороннє тіло), при пневмотораксі, внаслідок отруєння деякими речовинами (нітрити,  $\text{CO}$ , нітробензол), при гострих порушеннях кровообігу (у т. ч. мозкового), при розриві аневризми аорти, тампонаді серця, емболії легеневої артерії, набряку легенів, тяжкому нападі бронхіальної астми.

При ВВС ціаноз може існувати з народження, а може розвиватися поступово. Ціаноз розвивається поступово і триває довго при набутих вадах серця, хронічній серцевій недостатності, легеневої гіпертензії, хворобах легенів — пневмонії, хронічному бронхіті, туберкульозі легенів, емфіземі легенів, спадкових хворобах (наприклад муковісцидоз, синдром Хаммена — Річа тощо). Поступовий розвиток ціанозу у хворих свідчить переважно про правошлуночкову серцеву недостатність, при якій периферичний ціаноз зумовлюється уповільненням зворотної течії венозної крові. Для правошлуночкової недостатності характерні задишка, вимушене положення в ліжку з піднятою верхньою частиною тіла; виражені ознаки венозного застою — набухання шийних вен, гепатомегалія, набряки на кінцівках, у легенях — застійні хрипи, кисті рук вологі, холодні, ціанотичні. При лівошлуночкової серцевій недостатності хворі частіше бліді.

Гострий ціаноз може супроводжуватися задишкою і болем у грудній клітці, при хронічному ціанозі будь-які прояви можуть бути відсутні. Непрямими ознаками хронічної гіпоксії, що супроводжується хронічним ціанозом, є нігті у вигляді «годинникових стекел» і пальці у вигляді «барабаних паличок».

Ціаноз є ознакою низки ВВС, при яких спостерігається порушення легеневого кровотоку або змішування артеріальної та венозної крові.

При обструкції легеневого кровотоку і його зменшенні на рівні легеневого стовбура або тристулкового клапана кров шунтується з правих відділів у ліві та надходить до системного кровотоку че-

рез відкриту артеріальну протоку або дефекти міжшлуночкової або міжпередсердної перегородки. До цих вад належать тетрада Фалло, атрезія тристулкового клапана, єдиний шлуночок зі стенозом легеневої артерії. При легкій обструкції ціаноз може бути відсутнім, при тяжкій — залежить від прохідності відкритої артеріальної протоки.

Причинами ціанозу при ВВС зі збільшеним легневим кровотоком є патологічне вентрикулоатріальне сполучення або змішування крові великого і малого кіл кровообігу. Найбільш поширеною ВВС цієї групи є транспозиція магістральних судин, при якій венозна кров з великого кола кровообігу повертається у праве передсердя, а оксигенована кров з легневих вен — у ліве передсердя. За відсутності овального вікна й артеріальної протоки вже в період новонародженості розвивається виражений ціаноз.

Змішування крові спостерігається при загальному передсерді або шлуночку, аномальному дренажі легневих вен, загальному артеріальному стовбурі. За відсутності обструкції у легневому кровоотці у новонароджених розвиваються ціаноз і серцева недостатність. За наявності стенозу легеневої артерії є ізольований ціаноз. Постійне перевантаження малого кола кровообігу призводить до склерозу легневих судин, легеневої гіпертензії, гіпертрофії правого шлуночка, зворотного шунтування (веноартеріального) і пізнього ціанозу. Цей механізм характерний для дефекту міжшлуночкової перегородки (симптомокомплекс Ейзенмейгера), дефекту міжпередсердної перегородки (синдром Ебштейна).

При деяких ВВС спостерігається дискретний (лат. *discretus* — роздільний) ціаноз: при предуктальній коарктації аорти є на ногах і відсутній на руках; при транспозиції магістральних судин у поєднанні з гіпоплазією дуги аорти є на руках і відсутній на ногах.

Тяжкі порушення дихання (обструкція верхніх дихальних шляхів, вади розвитку бронхів і легенів, пневмонія, бронхообструктивний синдром, бронхіоліт, пневмоторакс, бронхолегенева дисплазія, респіраторний дистрес-синдром та ін.) зазвичай супроводжуються ціанозом, вираженість якого відповідає ступеню тяжкості дихальної недостатності.

Диференційно-діагностичним тестом респіраторного і кардіального ціанозу є гіпероксичний тест. При вдиханні чистого кисню респіраторний ціаноз зменшується або зникає, а при ВВС з венозно-артеріальним шунтом — зберігається.

Ціаноз у результаті набутої метгемоглобінемії виникає при отруєннях деякими речовинами — нітратами колодязної води (частіше у малюків на штучному вигодовуванні), амідо- і нітропохідні бензолу, анілін, фенілгідрозин, окиси азоту, хінони, метилнітрофос, деякі синтетичні фарби, у т. ч. лікарськими препаратами (фенацетин, кодеїн, вітамін К та ін.), а також внаслідок всмоктування ендогенних нітритів з кишечника при харчовій токсикоінфекції, холері. Існують спадкові метгемоглобінемії, до яких належать вроджені ензимопічні метгемоглобінопатії, зумовлені різким зниженням або повною відсутністю в еритроцитах

активності ферменту ліпоамід-дегідрогеназозалежної метгемоглобінредуктази, і спадкові, що розвиваються за наявності нестабільних або аномальних гемоглобінів (М-гемоглобінопатії), у яких внаслідок генних мутацій відбулася заміна амінокислотних залишків у  $\alpha$ - або  $\beta$ -ланцюгах глобіну. Для виявлення метгемоглобіну на фільтрувальний папір наноситься крапля крові хворого і поруч — крапля крові здорової людини. Звичайна венозна кров на повітрі стає червоною через наявність  $\text{HbO}_2$ , тимчасом як при метгемоглобінемії кров залишається коричневою («шоколадною»). При позитивній пробі ціангемоглобіновим методом визначають рівень  $\text{HbMet}$ , активність метгемоглобінредуктази, проводять електрофорез гемоглобінів.

Чадний газ потрапляє у повітря при будь-яких видах горіння; він входить до складу вихлопних газів з двигунів внутрішнього згоряння. Цей газ активно зв'язується з гемоглобіном, блокує передачу кисню тканинним клітинам, що призводить до гіпоксії гемічного типу і ураження ЦНС. Вираженість клінічних проявів залежить від ступеня тяжкості отруєння. З'являються головний біль, запаморочення, нудота, блювання, порушення зору, утруднене дихання, відчуття браку повітря, задишка. Неврологічні порушення варіюють від збудження або оглушення аж до коми. Є ознаки гострої лівошлуночкової недостатності. Вміст карбогемоглобіну в крові коливається у значних межах від 15 % при легкому ступені до 50 % при тяжкому. Газовий склад артеріальної крові  $\text{PaO}_2$  залишається нормальним, а  $\text{SpO}_2$  за допомогою пульсоксиметрії часто видає помилковий результат. На ЕКГ — депресія сегмента ST, негативні зубці T, порушення провідності, аритмії.

Ціаноз може виявлятися (рідко) при захворюваннях, що характеризуються зниженим рівнем гемоглобіну (анемія, крововтрата), гемолізом, зниженим кровотоком (аритмії, брадикардія, гіпотензія).

Для диференційної діагностики ціанозу при зборі анамнезу, перш за все, необхідно визначити час і обставини його появи. Якщо центральний ціаноз виник гостро, слід перевірити стан свідомості та прохідність верхніх дихальних шляхів дитини, наявність серцевої діяльності, оцінити можливість отруєння. При хронічному ціанозі, у першу чергу, проводиться диференційна діагностика захворювань серцево-судинної системи та органів дихання, що перебігають із ціанозом. Крім ретельного аналізу анамнезу і об'єктивного обстеження (виявлення клінічних симптомів, типових для різних нозологічних форм), проводиться параклінічне обстеження: загальний аналіз крові, біохімічні аналізи крові (у тому числі, рівень глюкози, гострофазові показники тощо), пульсоксиметрія. Необхідні такі інструментальні методи дослідження: ЕКГ, рентгенографія органів грудної клітки, ЕхоКГ, за показаннями — доплерографія, визначення функції зовнішнього дихання, КТ, МРТ, у малюків — нейросонографія. За підозри на крововилив у мозок або менінгіт проводиться лямбальна пункція.

*Принципи надання медичної допомоги.* Тактика медичного ведення хворих з ціанозом визначається

ся загальним станом пацієнта, характером і ступенем тяжкості ціанозу й основного захворювання, що стало його причиною. При порушенні вітальних функцій — серцево-легенева реанімація. Наявність центрального ціанозу за умови самостійного дихання є показанням для оксигенотерапії.

Лікування задишково-ціанотичного нападу при тетраді Фалло спрямоване на зменшення ступеня обструкції вихідного тракту правого шлуночка. Дитину заспокоюють, для збільшення кровотоку в легеневій артерії необхідне положення тіла «сидячи навпочіпки». Для зняття спазму легеневої артерії вводиться препарат з групи β-адреноблокаторів (пропранолол, анаприлін тощо); за показаннями — промедол. Проводиться корекція кислотного-основного стану.

При метгемоглобінемії будь-якого генезу показано внутрішньовенне введення метиленового синього дозою 100–300 мг на добу. Призначається у віковій дозі щодня аскорбінова кислота (200–300 мг на добу). Збільшення дозування аскорбінової кислоти може сприяти розвитку гіпероксалурії. Метиленовий синій не рекомендується хворим з дефіцитом глюкоза-6-фосфат дегідрогенази через можливий розвиток тяжкого гемолізу.

При отруєнні чадним газом на догоспітальному етапі заходи мають бути спрямовані на відновлення адекватної функції зовнішнього дихання (відновлення вільної прохідності верхніх дихальних шляхів), проводять інгаляцію кисню. Пацієнта необхідно негайно відправити до відділення інтенсивної терапії. Проводять профілактику та лікування набряку легенів, пневмонії, корекцію КЛС. Гіпербарична оксигенація є методом вибору при середньотяжкому і тяжкому отруєнні чадним газом.

Терміни і вид хірургічної корекції ВВС залежать від її виду, тяжкості стану і гемодинамічних порушень; при критичних ВВС у новонароджених — у перші дні життя.

У табл. 37 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення ціанозу.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «ціаноз», види ціанозу.
2. Види гемоглобіну, механізми виникнення ціанозу у дітей.
3. Причини ціанозу у новонароджених.
4. Диференційна діагностика патології дихальної системи як причини ціанозу.
5. Диференційна діагностика ВВС, що характеризуються ціанозом.
6. Диференційна діагностика інших захворювань серцево-судинної системи як причини ціанозу.
7. Диференційна діагностика отруєнь як причини ціанозу.
8. Принципи надання медичної допомоги при гострому виникненні ціанозу.

9. Невідкладна терапія при задишково-ціанотичному нападі при тетраді Фалло.

10. Лікування метгемоглобінемії та отруєння чадним газом.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дитина 5 років неспокійна, вранці двічі блювала, мати помітила синюшний відтінок шкіри і слизових оболонок. У самої матері є скарги на головний біль. Напередодні дитина була здорова, зростала і розвивалася задовільно, сімейний анамнез не обтяжений, мешкає у будинку із пичним опалюванням, увечері піч палили, сім'я вживає воду з власної криниці. Загальний стан середньотяжкий, дитина збуджена. Шкірні покриви обличчя, тулуба та кінцівок, слизові оболонки порожнини рота з синьо-багряним відтінком. Рідкий непродуктивний кашель, дихання через ніс вільне, ЧД 32 за 1 хв, перкуторно симетрично виявляється легеневий звук, жорстке дихання; ЧСС 120 за 1 хв, тони серця гучні, чисті. Живіт м'який; печінка і селезінка не пальпуються. Випорожнення і сечовипускання не порушені.

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Пневмонія.
2. Менінгіт.
3. Отруєння чадним газом.
4. Отруєння метгемоглобіноутворювальною речовиною.

*2. Яка тактика медичного ведення?*

1. Амбулаторне спостереження педіатра.
2. Консультація невролога.
3. Термінова госпіталізація до відділення інтенсивної терапії.
4. Госпіталізація до соматичного педіатричного відділення.

## 4.5. ПАНІЧНА АТАКА

*Визначення поняття.* Панічна атака — незрозумілий, болісний для хворого напад тяжкої тривоги, що супроводжується страхом і поєднується з різними вегетативними (соматичними) симптомами. Термін «паніка» (на ім'я грецького бога Пана, який викликає жах) дослівно означає тривогу і страх, що з'являються раптово.

Клінічні прояви панічної атаки різноманітні, серед них можуть бути: серцебиття, прискорений пульс; біль або дискомфорт у лівій половині грудної клітки; пітливість, озноб, тремор, відчуття внутрішнього тремтіння; нестача повітря, задишка, задуха або утруднене дихання; нудота або дискомфорт у животі, іноді біль у животі та диспепсія; відчуття запаморочення, нестійкість, легкість у голові або переднепритомний стан; відчуття дереалізації, деперсоналізації; страх збожеволіти або вчинити неконтрольований вчинок; страх смерті; відчуття оніміння або поколювання (парестезії) в кін-

Таблиця 37. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей із ціанозом

<p>Ціаноз — синюшний колір шкіри або слизових оболонок, зумовлений наявністю у судинах шкіри та слизових оболонок еритроцитів, які містять гемоглобін, недостатньо насичений киснем</p>	<p>4. Стан серцево-судинна система: ЧСС, АТ, серцевий горб, межі серцевої тупості, тони серця, шуми.</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<p>1. Зниження вмісту кисню у повітрі, що вдихається (високогір'я, у літаку).</p> <p>2. Захворювання дихальної системи: обструкція верхніх дихальних шляхів, бронхообструктивний синдром, бронхіальна астма, вади розвитку бронхів і легенів, пневмонія, пневмоторакс, бронхолегенева дисплазія, спадкові захворювання легенів).</p> <p>3. Захворювання серцево-судинної системи: вроджені та набуті вади серця, хвороби міо-, ендо- та перикарда, порушення провідної системи серця, серцева недостатність.</p> <p>4. Захворювання нервової системи (крововиливи в мозок, набряк мозку).</p> <p>5. Метгемоглобінемія — спадкова та набута.</p> <p>6. Отруєння чадним газом.</p> <p>7. Захворювання з аномальним гемоглобіном: <math>\alpha</math>- і <math>\beta</math>-таласемія, серпоподібноклітинна анемія</p>	<p>5. Живіт — розміри, наявність розширення вен, асцит, розміри і характеристика печінки, її краю, спленомегалія.</p> <p>6. Діурез.</p> <p>7. Менінгеальні знаки</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, рентгенографія органів грудної клітки, ЕКГ, ЕхоКГ, пульсоксиметрія</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>Рівень метгемоглобіну, карбогемоглобіну, КТ, МРТ органів грудної клітки, голови, ангіографія</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Час і обставини виникнення ціанозу.</p> <p>2. Оцінка ризику отруєння метгемоглобіну-утворювальними речовинами або чадним газом.</p> <p>3. Перинатальний анамнез.</p> <p>4. Сімейний анамнез (захворювання серцево-судинної системи).</p> <p>5. Перенесені хвороби.</p> <p>6. Динаміка фізичного розвитку</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Стан свідомості, загальна тяжкість стану, судоми.</p> <p>2. Характер ціанозу (центральный, периферичний, локальний), набряки, ознаки хронічної гіпоксії (форма нігтів і пальців).</p> <p>3. Стан дихальної системи: ЧД, прохідність дихальних шляхів, симетричність дихання, хрипи.</p>	<p>1. Тактика медичного ведення визначається загальним станом пацієнта, характером і ступенем тяжкості ціанозу та основним захворюванням, що стало причиною ціанозу.</p> <p>2. При порушенні вітальних функцій — серцево-легенева реанімація.</p> <p>3. За наявності центрального ціанозу (за умови самостійного дихання) — інгаляція кисню.</p> <p>4. Лікування задишково-ціанотичного нападу при тетраді Фалло: заспокоїти дитину, положення тіла дитини — «сидячи навпочіпки», ввести препарат з групи <math>\beta</math>-адреноблокаторів (пропранолол, анаприлін тощо); за показаннями — промедол.</p> <p>5. При метгемоглобінемії: внутрішньовенне введення метиленового синього дозою 100–300 мг на добу, аскорбінова кислота 200–300 мг на добу.</p> <p>6. При отруєнні чадним газом: відновлення адекватної функції зовнішнього дихання, інгаляція кисню; відправити до відділення інтенсивної терапії; при середньотяжкому і тяжкому отруєнні — гіпербарична оксигенація; профілактика або лікування набряку легенів, пневмонії, корекція КЛС.</p> <p>7. При ВВС — хірургічна корекція, терміни і вид залежать від її виду, тяжкості стану і гемодинамічних порушень</p>

цівках; безсоння; сплутаність думок (зниження довільності мислення); прискорене сечовипускання; відчуття клубка в горлі; порушення ходи, порушення зору або слуху, судоми в руках або ногах, розлад рухових функцій.

Панічні атаки з психовегетативними пароксизмами, що повторюються (за відсутності органічних причин), є варіантом панічного розладу, який належить до тривожних розладів (шифр за МКХ-10 — F.41). Характерною рисою панічного розладу є те, що рецидиви нападів паніки не зумовлені

будь-якою особливою ситуацією або комплексом обставин, отже, непередбачувані. Панічний розлад не слід вважати основним діагнозом, якщо на початку нападу паніки у пацієнта був депресивний розлад. У цьому разі напад паніки, найімовірніше, є вторинним стосовно депресії.

**Епідеміологія.** Панічні пароксизми у 2–4 рази частіше трапляються у жінок; найбільш уразливим вважається вік від підліткового до 40 років.

**Причини виникнення та механізми розвитку.** Провокуючими факторами (причинами) розвитку



нападу можуть бути такі фактори: сильні емоції, стресові ситуації, важка (або яка стомлює) фізична праця, конфлікти з оточенням, велике скучення людей, гучні звуки, яскраве світло, тривале перебування на сонці, паління, алкоголь та ін.

Основні механізми розвитку панічної атаки пов'язані з раптовим виділенням у кров великої кількості адреналіну. Будучи біохімічно активною речовиною та біохімічним каталізатором реакції стресу, адреналін зумовлює розвиток типових симптомів панічної атаки: соматовегетативних порушень (кардіальні, респіраторні, судинні, розлад терморегуляції) та емоційно-афективних (відчуття тривоги, страху). Вступаючи у біохімічні реакції в організмі, адреналін руйнується, а симптоми панічної атаки частіше так само раптово купіруються, як і починалися. Проте можливий розвиток кількох (двох-трьох) хвиль панічної атаки.

У більшості випадків соматовегетативні порушення визначаються змішаною симптоматикою симпатoadреналового або вагоінсулярного компонентів. Проте провідна роль у розвитку психовегетативного пароксизму належить емоційно-афективним порушенням. У зв'язку з цим, традиційне виділення вегетативного кризу у складі панічної атаки нині втратило своє значення.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Психовегетативні пароксизми (панічна атака), що характеризуються розвитком соматовегетативних порушень та емоційно-афективних розладів, потребують диференційної діагностики з соматичними і психічними захворюваннями.

Вегетативні пароксизми необхідно диференціювати з пароксизмальними порушеннями серцевого ритму (аритмії), гіпертонічним кризом. При будь-якому порушенні ритму серця достовірними критеріями є ЕКГ-ознаки за результатами добового холтерівського моніторингу серцевого ритму. Гіпертонічний криз, на відміну від панічної атаки, розвивається на тлі артеріальної гіпертензії, підтверджується наявністю ангіопатії сітківки, ЕКГ-ознаками (гіпертрофія лівого шлуночка).

Напад бронхіальної астми також може нагадувати вегетативний криз (гострий початок, задишка, тривога). Диференційний діагноз ґрунтується на вивченні анамнестичних даних, типовій клінічній картині нападу — бронхоспазму (свистяче дихання з утрудненим видихом, задишка, сухі та вологі хрипи, кашель з виділенням харкотиння наприкінці нападу, характерні зміни на ЕКГ, рентгенограмі легенів).

Вегетативні кризи при ендокринних захворюваннях спостерігаються при патології щитоподібної залози (тиреотоксичний криз) та надниркових залоз (феохромоцитома). Тиреотоксичний криз вперше виникає у разі недиагностованого тиреотоксикозу або повторно у хворих в результаті порушення лікування або розвитку інтеркурентного захворювання. Типовими проявами тиреотоксичного кризу є артеріальна гіпертензія, тахікардія або тахіаритмія, гіпертермія, спрага, діарея, блювання. Можливе порушення свідомості. Діагностичними критеріями є підвищення в крові рівнів гормонів щитоподібної залози —  $T_3$ ;  $T_4$ ; ТТГ та зміни при УЗД щитоподібної залози.

Криз при пухлині надниркових залоз — феохромоцитомі характеризується різкими підвищенням АТ (особливо діастолічного), вираженим головним болем (під час вегетативного кризу — менш вираженим), більш вираженим гіпергідрозом, менш вираженою тривогою. Симптоматика феохромоцитоми зумовлена надмірною секрецією адреналіну й норадреналіну. Діагноз підтверджується підвищенням катехоламінів у крові та/або їх метаболітів (ванілілмигдальної кислоти) у добовій сечі, одно- або двобічними змінами у надниркових залозах при УЗД, КТ, МРТ. Діагноз феохромоцитоми виключається при нормальних показниках катехоламінів та їх метаболітів.

Диференційними ознаками кризів при гематологічних захворюваннях (автоімунні гемолітичні кризи, гемолітичні кризи токсичного генезу при проведенні імуносупресивної терапії), на відміну від вегетативних кризів, є специфічні клінічні симптоми, характерні зміни загального аналізу крові, стерильної пункції, імунофенотипування.

Гіпоглікемічний синдром — симптомокомплекс, що проявляється почуттям голоду, головним болем, загальмованістю, тремором, розвивається внаслідок дисбалансу в системі регуляції рівня глюкози в плазмі крові та призводить до гіпоглікемічної реакції організму. Гіпоглікемією прийнято вважати зниження плазматичної концентрації глюкози до рівня нижче 2,2–2,8 ммоль/л. Гіпоглікемія при цукровому діабеті або інших захворюваннях підшлункової залози (інсулінома) може призвести до транзиторних неврологічних розладів (інсультоподібних), які також потребують диференційної діагностики з вегетативними кризами. Гіпоглікемія може бути ідіоматичної сімейною, ендогенною (тяжка органна недостатність), у результаті токсичної дії деяких ліків або реактивною (при порушенні пасажу їжі травним трактом, при дефектах ферментів вуглеводного метаболізму, галактоземії, непереносимості фруктози, як автоімунний інсуліновий синдром).

Розрізняють голодову і постпрандіальну (через 2–4 год після їжі) форми гіпоглікемічного синдрому. Голодова форма у більшості випадків зумовлена органічною патологією (інсулінома, гіперплазія інсулярного апарату підшлункової залози). У разі виявлення голодової гіпоглікемії, а також у всіх сумнівних випадках пацієнту показано проведення проби з триденним (72-годинним) голодуванням для виключення інсуліноми. Для інсуліноми характерний розвиток нападу при голодуванні або м'язовій роботі; пухлину виявляють при УЗД підшлункової залози, визначення рівня інсуліну. Постпрандіальна форма гіпоглікемічного синдрому трапляється при багатьох станах, провідною патогенетичною особливістю яких є неузгодженість процесів надходження глюкози з просвіту кишечника з дією факторів, що регулюють її рівень у плазмі крові.

Панічну атаку інколи доводиться диференціювати з парціальними епілептичними нападами, частіше скроневого походження. На користь епілепсії свідчать дані анамнезу, фазність перебігу (е аура), амнезія після нападу та результати ЕЕГ (епі-

лептична активність мозку). У сумнівних випадках рекомендовано проведення ЕЕГ під час сну. Описаний рідкий тип епілептичних нападів, що виявляється тільки іctalним блюванням (гикавка), яке в даному разі можна трактувати як пароксизмальний вегетативний розлад.

Розвиток лікарських (ятрогенних) вегетативних пароксизмів пов'язаний зі зловживанням стимулювальними препаратами (кофеїн, ефедрин, амфетамін, анорексанти та ін.). Панічна атака потребує диференціації із синдромом відміни у осіб із залежністю від психоактивних речовин. Диференційна діагностика заснована на ретельному зборі анамнезу у членів родини, родичів, знайомих.

**Принципи надання медичної допомоги.** Лікування панічних атак проводиться індивідуально; бажано амбулаторно, не порушуючи звичний ритм життя.

Невідкладна допомога при панічному пароксизмі — заспокоїти пацієнта, запропонувати йому зупинити дихання або дихати (вдих та видих) у паперовий пакет (для боротьби із гіпервентиляцією, підвищення рівня CO<sub>2</sub> в організмі) і далі дихати спокійно, відволікати дитину розмовою.

Психотерапія є єдиним способом позбавлення хворого від панічних атак. Існують різні методики психотерапії. Пацієнтів навчають основ самопомоги при виникненні нападу. Раціональний режим роботи та відпочинку, раціональне харчу-

вання, достатня фізична активність також мають значення. Лікарські препарати призначаються психіатром строго за показаннями. Застосовуються такі групи препаратів: β-адреноблокатори (анаприлін, атенолол та ін.) — вони частково блокують дію адреналіну, призначаються для купірування або профілактики панічної атаки; транквілізатори (феназепам, алпразолам та ін.) — знижують збудливість ЦНС, переривають панічну атаку, також використовуються для її профілактики; антидепресанти (селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну — ципралекс, паксил та ін.) призначаються довгостроково (6–12 міс.). Після відміни препаратів можливі рецидиви панічних атак.

У табл. 38 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при панічній атаці.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «панічна атака», «панічний розлад».
2. Клінічні прояви панічної атаки.
3. Причини та механізм виникнення панічної атаки.

Таблиця 38. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із панічними атаками

<p>Панічна атака — незрозумілий, болісний для хворого напад тяжкої тривоги, що супроводжується страхом і поєднується з різними вегетативними (соматичними) симптомами</p>	<p><b>Об'єктивне дослідження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка стану дихальної системи.</li> <li>2. АТ, оцінка стану серцево-судинної системи</li> </ol> <p><b>Лабораторні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові.</li> <li>2. Рівень електролітів, глюкози в крові.</li> <li>3. ЕКГ, ЕхоКГ, УЗД щитоподібної, підшлункової залоз, надниркових залоз</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ліпідограма, Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>, ТТГ, рівень інсуліну, адреналін, метаболіти катехоламінів (ванілілмигдальна кислота) у крові, сечі.</li> <li>2. КТГ, МРТ щитоподібної залози, надниркових залоз</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Патологія серцево-судинної системи: порушення ритму серця; гіпертонічний криз.</li> <li>2. Респіраторна патологія: напад бронхіальної астми — астматичний статус.</li> <li>3. Ендокринні захворювання: тиреотоксичний криз, феохромоцитома.</li> <li>4. Гіпоглікемічний синдром, інсулінома.</li> <li>5. Кризи при гематологічній патології: аутоімунні гемолітичні та токсичні гемолітичні кризи).</li> <li>6. Парціальні епілептичні пароксизми (частіше скроневі).</li> <li>7. Лікарські (ятрогенні) пароксизми.</li> <li>8. Синдром відміни у осіб, залежних від психоактивних речовин</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Невідкладна допомога — заспокоїти, зупинити гіпервентиляцію легенів, відволікати розмовами.</li> <li>2. Раціональний режим роботи та відпочинку, раціональне харчування, достатня фізична активність, скорочення в дієті стимулювальних речовин (кава, напої та ін.).</li> <li>3. Психотерапія — 1–2 міс., навчання навичок самопомоги при виникненні нападу.</li> <li>4. За показаннями: β-адреноблокатори (анаприлін та ін.); транквілізатори (феназепам та ін.); антидепресанти (ципралекс, паксил та ін.) — тривало</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Характеристика умов виникнення нападу (з чим пов'язаний) та його проявів (симптоми, частота, тривалість, чим купірується).</li> <li>2. Спадковість.</li> <li>3. Наявні захворювання та прийом препаратів</li> </ol>	

4. Диференційна діагностика між панічною атакою і патологією серцево-судинної та дихальної систем.

5. Диференційна діагностика між панічною атакою і ендокринною патологією.

6. Диференційна діагностика між панічною атакою і гіпоглікемічним синдромом.

7. Диференційна діагностика між панічною атакою і парціальним епілептичним пароксизмом, надмірним вживанням стимулювальних речовин, синдромом відміни при залежності від психоактивних речовин.

8. Принципи лікування панічної атаки.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* До шкільного лікаря звернулася дівчинка 15 років зі скаргами на гостре виникнення відчуття тривоги, страху, серцебиття, тремтіння, відчуття клубка у горлі, дискомфорт у животі, похолодання кистей та стоп. Аналогічні скарги виникали 4–5 разів протягом двох років, напади тривали 15–30 хв і самостійно зникали. Частіше це відбувається на заняттях у школі, під час іспитів, коли дівчинка не знає відповіді на питання. Батьки карають її за отримання поганих оцінок (забвона дискотек та ін.). З анамнезу відомо, що мати

і бабуся за материнською лінією страждають на гіпертонічну хворобу. Дівчинка народжена доношеною, зростала на ГРЗ. Добре навчається у школі, але часто конфліктує з однокласниками і вчителями (стосовно оцінок). Стан середньої тяжкості, стривожена, доступна контакту, температура тіла 36,6 °С. Шкірні покриви бліді з «мармуровим» малюнком, вологі, кінцівки холодні. Зрідка є тремор кистей, ЧД 22 за 1 хв, дихання везикулярне, АТ — 120/75 мм рт. ст., ЧСС 95 за 1 хв, межі відносної серцевої тупості — згідно з віковою нормою, тони серця ритмічні, шуми не вислуховуються. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не пальпуються. Випороження та сечовиділення не порушені.

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Психовегетативний пароксизм (панічна атака).

2. Тиреотоксичний криз.

3. Парціальний епілептичний пароксизм.

4. Гіпертонічний криз.

*2. Яка невідкладна допомога необхідна хворій?*

1. Транквілізатори (феназепам та ін.).

2. Препарати седативної дії (нотта та ін.).

3.  $\beta$ -Адреноблокатори (анаприлін та ін.).

4. Заспокоїти, зупинити часте дихання, відволікати розмовою.

## ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ ШЛУНКОВО-КИШКОВОГО ТРАКТУ

### 5.1. АБДОМІНАЛЬНИЙ БІЛЬ

*Визначення поняття.* Абдомінальний біль — симптом, що характеризується суб'єктивними больовими відчуттями у черевній порожнині.

У дітей раннього віку проявом болю у животі є крик, плач, дратівливість, поза з підтягнутими до живота ногами, імпульсивні рухи ногами.

*Епідеміологія.* Абдомінальний біль є частою скаргою у дитячому віці та спостерігається приблизно у 15–20 % дітей. У більшості випадків він має функціональний характер.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Абдомінальний біль — один з видів чутливості, який виникає внаслідок надходження в ЦНС патологічних імпульсів з периферії без єдиного універсального подразника. Біль може бути зумовлений захворюваннями черевної порожнини; інших органів і систем (біль іррадіює, псевдоабдомінальний біль); психогенним фактором. Виникає внаслідок збудження соматичних і вісцеральних больових рецепторів нервової системи при розтягуванні та спазмі органів, їх запаленні, порушенні кровообігу.

Соматичні рецептори розташовані у парієтальній очеревині, брижі, жовчних протоках, сечоводах. Соматичний абдомінальний біль характеризується чіткою локалізацією та значною інтенсивністю. Біль посилюється при зміні положення тіла. Вісцеральні рецептори наявні в усіх органах шлунково-кишкового тракту, больові стимули від них не мають чіткої локалізації. Так, імпульси від печінки, жовчних шляхів, підшлункової залози, шлунка та верхньої частини кишечника відчуються в епігастральній зоні. Біль, що пов'язаний з дистальними відділами тонкого кишечника, сліпою кишкою з червоподібним відростком та проксимальними відділами товстої кишки, локалізується у навколопупкової ділянці. Біль від дистальних відділів товстої кишки, сечовивідних шляхів, органів малого таза зосереджується у надлобковій зоні. Характер болю звичайно спастичний. Вісцеральний біль часто супроводжується такими вегетативними симптомами, як пітливість, дратівливість, нудота, блювання, блідість. Хворі намагаються знайти положення тіла, при якому больові відчуття полегшуються.

Психогенний абдомінальний біль виникає за відсутності вогнища подразнення, яким можна було б пояснити пусковий механізм болю. Характер такого болю визначається особливостями особистості (спостерігається в осіб із психоемоційними пору-

шеннями). Біль постійний, тупий, монотонний, тривалий (триває місяцями), поєднується з больовим синдромом іншої локалізації (головний біль, біль у всьому тілі); припиняється або зменшується в умовах психічного спокою, відсутній під час сну.

*Алгоритм диференційної діагностики.* При обстеженні дитини з болем у животі, у першу чергу, слід з'ясувати тривалість больового синдрому. Розрізняють гострий та рецидивний абдомінальний біль. При появі гострого болю слід виключити хірургічну патологію, що створює загрозу життю пацієнта та потребує оперативного втручання — гострий апендицит, перитоніт, перфорацію виразок шлунка або дванадцятипалої кишки, інвагінація, кишкова непрохідність. Про можливість гострої хірургічної патології та необхідність консультації хірурга свідчать: поява болю у животі як першого симптому хвороби, відмова від їжі, зміна поведінки дитини — пронизливий плач, неспокій або мала рухливість, вимушене положення тіла, затримка дефекації, відходження газів, поява діареї, блювання на тлі болю, наявність болю, що перешкоджає засинанню або викликає пробудження, блідість шкіри, зниження артеріального тиску, тахікардія, що не відповідає температурі тіла, тяжкий загальний стан з переляканим обличчям, захисне напруження м'язів передньої черевної стінки.

При обстеженні дитини з болем у животі слід з'ясувати характеристики больового синдрому, а також обставини, за яких він виникає, та його локалізацію. Біль у животі може бути дифузним або локалізованим над органом, у проекції якого він з'являється.

Біль в епігастральній ділянці спостерігається при захворюваннях стравоходу, шлунка, дванадцятипалої та поперечноободової кишок, діафрагми, грижі білої лінії, а також при захворюваннях серця, перикарда та плеври.

Біль у правому підребер'ї відзначається при захворюваннях печінки, жовчного міхура, дванадцятипалої кишки, висхідної ободової кишки, а також при ураженні правої нирки, діафрагми, підпечінковому розташуванні червоподібного відростка, правобічної пневмонії.

Біль у лівому підребер'ї виникає внаслідок хітальної грижі, фундального гастриту, панкреатиту, ураження селезінки, низхідної ободової кишки, лівої нирки, діафрагми, лівобічної пневмонії.

Біль у навколопупкової ділянці (мезогастрії) є найчастішою локалізацією больового абдоміналь-



ного синдрому, особливо у дітей раннього віку, внаслідок поганої здатності до локалізації больових стимулів. Традиційно вважається, що далі від цієї зони локалізується біль, то швидше він має органічну природу. Біль у навколопупкової ділянці може бути проявом синдрому функціонального абдомінального болю, а також патології шлунка, дванадцятипалої кишки, тонкої кишки, підшлункової залози, лімфатичних вузлів брижі, черевного відділу аорти, при глистних інвазіях, лямбліозі, кишкових інфекціях. Гострий біль у навколопупкової ділянці є типовим для початкової стадії гострого апендициту.

Біль у правій здухвинній ділянці локалізується при гострому апендициті, дивертикуліті, мезентеріальному лімфаденіті, хворобі Крона, патології правої нирки, яєчника. Біль у лівій здухвинній ділянці відзначається при ураженні сигмоподібної кишки внаслідок інфекцій, виразкового коліту, при запорах, патології лівої нирки, яєчника. Біль у нижніх відділах черевної порожнини зосереджується від дистальних відділів товстої кишки, сечовивідних шляхів, органів малого таза.

Діагностичне значення має іррадіація болю. При захворюваннях печінки та жовчних шляхів біль іррадіює у праве плече та лопатку, при дуоденіті та панкреатиті — у підребер'я, оперізує, при захворюваннях аноректальної ділянки — у зону крижів.

Дифузний характер болю трапляється при абдомінальних ураженнях і може бути при кишковій непрохідності, панкреатиті, гострому апендициті, перитоніті, спайковій хворобі, мезентеріальній ішемії, гострому ентероколіті, пухлинах черевної порожнини, глистних інвазіях. Іншими причинами дифузного абдомінального болю можуть бути діабетичний кетоацидоз, пневмонії, менінгіт, геморагічний васкуліт, гемолітико-уремічний синдром.

Для диференційної діагностики важливо встановити періодичність болю. Рецидивний нестерео-типний епізодичний біль притаманний для функціональних розладів, тимчасом як періоди загострень зі стійким характером болю більш типові для органічних захворювань системи травлення.

Велике диференційно-діагностичне значення має оцінка зв'язку болю з прийомом їжі та іншими факторами, що впливають на його виникнення. Біль, що виникає натщесерце, спостерігається при антральному гастриті, дуоденіті, виразковій хворобі дванадцятипалої кишки. В останньому випадку часто відзначається нічний біль. Ранній біль, що виникає під час їди або протягом 30 хв після вживання їжі, характерний для езофагіту, фундального гастриту, холециститу, панкреатиту. Пізній біль, який з'являється через 1–2 год після прийому їжі, характерний для антрального гастриту, гастродуоденіту, виразкової хвороби антрального відділу шлунка та дванадцятипалої кишки. Біль, що виникає під час або після їди та супроводжується позивами на дефекацію, зумовлений ураженням кишечника.

Якщо біль провокується емоційним та фізичним навантаженням, то це вказує на синдром функціонального абдомінального болю. Біль, що супроводжується здуттям живота, підсилюється після їди, при стресовій ситуації, перед дефекацією і минає

після дефекації, зумовлений синдромом подразненого кишечника. Привертає увагу невідповідність між тривалістю захворювання, численними скаргами і задовільним фізичним станом дитини.

Відчуття печіння звичайно спостерігається при ураженні слизової оболонки стравоходу, шлунка та дванадцятипалої кишки. Нападоподібний біль розвивається у результаті скорочення гладкої мускулатури органів черевної порожнини та їх протоків (жовчна, ниркова, кишкова коліка). Постійний біль зі значною інтенсивністю є типовим для запальних процесів у черевній порожнині, при перитоніті він виникає поступово, при прориванні органів — гостро. Постійний малоінтенсивний характер має дистензійний біль при перерозтягуванні або збільшенні органів черевної порожнини (гепатоспленомегалія, пухлини, кісти, вісцероптоз, метеоризм).

Внаслідок емоційного сприйняття болю у дітей важко об'єктивно оцінити його інтенсивність. Поведінка та зовнішній вигляд дитини у більшості випадків свідчать про ступінь інтенсивності больового синдрому. Різкий, сильний та несподіваний біль, що значно порушує активність і змінює поведінку дитини, частіше вказує на гострі хірургічні захворювання органів черевної порожнини. Помірний біль потребує диференційної діагностики між хронічними захворюваннями органів системи травлення та боєм, що виникає при інших захворюваннях.

Зменшення інтенсивності гострого абдомінального болю не завжди відображує регресію основної хвороби. Так, при гострому апендициті біль у животі може зменшуватися після перфорації червоподібного відростка та його декомпресії й одночасно змінювати свої властивості внаслідок розвитку перитоніту. При функціональних захворюваннях органів шлунково-кишкового тракту біль має рецидивний характер, може спостерігатися протягом тривалого часу без зміни інтенсивності больового синдрому.

Залежність і посилення болю від руху, під час кашлю, чхання, глибокого дихання, натужування є патогномонічним симптомом перитоніту при гострих захворюваннях органів черевної порожнини. Зменшення болю після дефекації та відходження газів спостерігається при ураженні товстої кишки, а полегшення після блювання — при ураженні проксимальних відділів шлунково-кишкового тракту.

Для диференційної діагностики важлива оцінка супровідних абдомінальному болю симптомів. Диспепсичні симптоми у вигляді нудоти, блювання спостерігаються при захворюваннях жовчного міхура, підшлункової залози. Почуття швидкого насичення, нудоти, здуття живота — при функціональній диспепсії.

При гострих захворюваннях органів черевної порожнини біль звичайно передують блюванню, тимчасом як для соматичних захворювань характерна зворотна послідовність симптомів. Наявність багаторазового блювання з домішками жовчі характерна для функціональної або органічної непрохідності кишечника. Підвищення температури тіла, зригування, блювання, діарея, іноді з домішками крові, є типовими проявами гострої кишкової інфекції. Наявність жовтяниці, потемніння сечі й ахолічність випорожнень характерні для гостро-

го вірусного гепатиту. Підвищення температури тіла, дизуричні симптоми, мутна сеча свідчать про інфекцію сечових шляхів, пієлонефрит або інтестиціальний нефрит. Наявність у дитини з гострим боєм у животі кашлю, задишки, підвищеної температури тіла, симптомів інтоксикації дозволяє думати про пневмонію або плеврит. Гострий абдомінальний біль у поєднанні з папульозно-геморагічним висипом на шкірі, підвищенням температури тіла, іноді з артритом, є симптомом геморагічного васкуліту. Поліурія, полідипсія, запах ацетону у повітрі, що видихується, дихання Куссмауля свідчать про діабетичний кетоацидоз. Біль у животі, блювання, м'язова слабкість, поліурія, гіперпігментація шкіри відзначаються при хронічній наднирковозалозній недостатності.

Біль у животі, що рецидивує, у поєднанні із затримкою фізичного розвитку, збільшенням розмірів живота, поліфекалією та діарейним синдромом свідчить на користь синдрому мальабсорбції. Абдомінальний біль у дітей з алергічними проявами, що виникає після вживання певних продуктів, може бути пов'язаний з харчовою алергією. Поєднання абдомінального болю з поганим апетитом, періодичними диспепсичними проявами, нестійкими випороженнями притаманне глистній інвазії.

Об'єктивне клінічне дослідження починають з оцінки загального стану та поведінки дитини, фізичного розвитку, наявності симптомів хронічної інтоксикації, трофічних порушень. Під час огляду звертають увагу на розмір та форму живота, участь передньої черевної стінки у диханні. Поверхнева пальпація дозволяє оцінити наявність напруження передньої черевної стінки, що є об'єктивною ознакою гострого апендициту та інших хірургічних захворювань органів черевної порожнини та малого таза. Глибока пальпація надає інформацію про розміри та стан органів черевної порожнини, об'ємні утворення, зони болочості, наявність больових симптомів і симптомів подразнення очеревини. У дітей молодшого віку слід оцінювати вираз обличчя та загальну реакцію на пальпацію живота, що свідчать про появу болю. Аускультация живота надає інформацію про інтенсивність перистальтичних шумів. Перкуторна оцінка важлива для виявлення асцит у черевній порожнині. За показаннями проводиться ректальне дослідження. Обстеження дитини за системами органів надає додаткову інформацію, необхідну для проведення диференційної діагностики.

Додаткові методи обстеження при синдромі абдомінального болю включають: загальний аналіз крові для оцінки запального синдрому та виявлення анемії; печінкові проби для виявлення патології гепатобіліарної системи; визначення рівня глюкози, активності амілази та ліпази крові при підозрі на панкреатит; загальний аналіз і бактеріологічне дослідження сечі при симптомах патології сечової системи; дослідження калу на яйця гельмінтів та цисти лямблій, зскрібок на ентеробіоз для виключення паразитарних інвазій. Ультразвукове дослідження органів черевної порожнини, нирок, сечового міхура й органів малого таза у дівчат показане всім пацієнтам при синдромі абдомінального болю. При можливій патології стравохо-

ду, шлунка та дванадцятипалої кишки проводиться ФЕГДС. За підозри на пневмонію призначають рентгенографію органів грудної клітки. При діарейному синдромі показані копрограма з визначенням рН калу, бактеріологічне дослідження випорожнень, експрес-тест на наявність ротавірусів. При підозрі на целиацію — антитіла до тканинної трансглютамінази. Високий рівень кальпротектину (білок, що продукується нейтрофілами слизової оболонки кишечника) свідчить про активність і розповсюдженість запалення в слизовій оболонці кишечника при хворобі Крона та виразковому коліті.

*Принципи надання медичної допомоги.* За підозри на хірургічну патологію та наявність симптомів тривоги необхідна термінова консультація хірурга. Пацієнтам з неуточненими діагнозом і/або ознаками гострого живота введення анальгетиків протипоказано.

Функціональні порушення органів системи травлення потребують виявлення та ліквідації провокуючих стресових факторів, лікування супровідних захворювань, корекції режиму дня та відпочинку, дієти. Необхідно заспокоїти батьків, пояснити функціональний характер проявів і сприятливий прогноз. При функціональних порушеннях дієтичні рекомендації спрямовані на виключення продуктів з урахуванням індивідуальної непереносимості, корекцію функції кишечника, зменшення газоутворення. При органічній патології дієтичне харчування призначається відповідно до встановленого діагнозу.

Медикаментозне лікування абдомінального болю спрямоване на усунення його причини та корекцію основних патогенетичних механізмів його виникнення. При інфекційних захворюваннях органів черевної порожнини й екстраабдомінальних інфекціях призначають антибактеріальну терапію. При виявленні глистної інвазії, лямбліозі ефективним є протипаразитарне лікування. Абдомінальний біль при патології гастроудоденальної зони усувається після призначення антацидних і антисекреторних препаратів, прокінетиків. При захворюваннях біліарного тракту з дискінезією за гіпертонічно-гіперкінетичним типом рекомендовані спазмолітики, за гіпотонічно-гіпокінетичним типом — показані холекінетики, при загостренні хронічного холециститу, жовчній колиці призначаються спазмолітичні препарати у комбінації з анальгетиками. Біль, зумовлений захворюваннями підшлункової залози, полегшується призначенням анальгетиків, спазмолітиків, при пригніченні її функціональної активності — застосуванням антисекреторних і ферментних препаратів. При запальних захворюваннях кишечника призначаються спазмолітичні та протизапальні засоби.

У табл. 39 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення абдомінального болю.

## **ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ**

1. Визначення поняття «абдомінальний біль», прояви абдомінального болю у дітей раннього віку.

Таблиця 39. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей з абдомінальним болем

<p>Абдомінальний біль — симптом, що характеризується суб'єктивними больовими відчуттями у черевній порожнині</p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка фізичного розвитку, температура тіла.</li> <li>2. Загальний стан, вимушена поза, симптоми дегідратації.</li> <li>3. Оцінка шкіри та слизових оболонок порожнини рота: колір, висип, наліт на язичку, гіперемія зів, мигдаликів.</li> <li>4. Зміни суглобів, напруження м'язів, псоас-симптоми.</li> <li>5. ЧД, оцінка системи дихання.</li> <li>6. ЧСС, АТ, оцінка серцево-судинної системи.</li> <li>7. Пальпація живота: симптоми подразнення черевної стінки, локальне напруження м'язів, абдомінальні маси, специфічні для хвороб травної системи симптоми</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Гострий абдомінальний біль:             <ul style="list-style-type: none"> <li>— епігастральний біль: виразкова хвороба, жовчна коліка, гострий панкреатит;</li> <li>— навколупупковий біль: апендицит (на початку хвороби), гастроентерит, мезаденіт, інвагінація, інтестинальна обструкція, мезентеріальна ішемія, тонзиліт та фарингіт, пневмонія, перикардит, менінгіт, геморагічний васкуліт, ангіоневротичний набряк, діабетичний кетоацидоз;</li> <li>— надлобковий біль: інфекція сечовивідної системи, запор, пельвіоперитоніт;</li> <li>— біль у правій здухвинній ділянці: апендицит, мезентеріальний лімфаденіт, розрив кісти яєчника, правобічна нижньочасткова пневмонія, псоас-абсцес, ектопічна вагітність.</li> </ul> </li> <li>2. Рецидивний абдомінальний біль:             <ul style="list-style-type: none"> <li>— епігастральний біль: ГЕРХ, функціональна диспепсія, хронічний гастрит, виразкова хвороба, дисфункція жовчних шляхів і сфінктера Одді, холецистит, панкреатит, навколупупковий біль, функціональний абдомінальний біль, синдром подразненого кишечника, непереносимість дисахаридів, синдром мальабсорбції, глистні інвазії, лямбліоз, абдомінальна мігрень, синдром надмірного бактеріального росту у тонкій кишці, ліки (антибіотики, антиконвульсанти, бронходилататори);</li> <li>— надлобковий біль: інфекція сечових шляхів, запори, гідрометрокольпос;</li> <li>— біль у правій здухвинній ділянці: хвороба Крона, циклічний овуляторний біль, пахова грижа</li> </ul> </li> </ol>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, копрограма з визначенням рН калу, бактеріологічне дослідження сечі, бактеріологічне дослідження калу.</li> <li>2. Амїлаза, ліпаза крові, сечі, печінкові проби.</li> <li>3. УЗД органів черевної порожнини, сечової системи, малого таза</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. ФЕГДС, уреазний дихальний тест, кальпротектин, тест на вагітність, бактеріологічне дослідження зів, рентгенограма черевної порожнини, КТ, МРТ черевної порожнини з контрастом.</li> <li>2. Консультація хірурга, онколога, гінеколога тощо</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез та скарги:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Тривалість, локалізація, іррадіація, тип болю; фактори, що посилюють і зменшують біль, зв'язок з прийомом їжі, стресовими факторами.</li> <li>2. Загальна активність, підвищення температури тіла, нічний сон.</li> <li>3. Диспепсичні симптоми (зниження апетиту, відрижка, нудота, блювання, здуття живота), печія.</li> <li>4. Зміни випорожнень (діарея, запор, мелена).</li> <li>5. Дизуричні симптоми, гематурія, поліурія.</li> <li>6. Головний біль, кашель, біль у горлі, суглобах, висип.</li> <li>7. Сексуальна активність.</li> <li>8. Хірургічні втручання.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Лікування захворювання — основної причини болю.</li> <li>2. За підозри на хірургічну патологію — консультація хірурга.</li> <li>3. При бактеріальних інфекціях — антибактеріальна терапія, при глистних інвазіях, лямбліозі — протипаразитарне лікування.</li> <li>4. При функціональних розладах — дієтичні рекомендації, ідентифікація стресорів, спазмолітики, при запорі — послаблювальні ліки.</li> <li>5. При гастриті, виразковій хворобі — антацидні й антисекреторні препарати, за необхідності — лікування інфекції <i>H. pylori</i>.</li> <li>6. При захворюваннях біліарного тракту з дискінезією: за гіпертонічно-гіперкінетичним типом — спазмолітики; за гіпотонічно-гіпокінетичним — холекінетики.</li> <li>7. При загостренні хронічного холециститу, жовчної коліки — спазмолітики й аналгетики.</li> <li>8. При панкреатиті — аналгетики, спазмолітики, антисекреторні та ферментні препарати.</li> <li>9. При запальних захворюваннях кишечника — спазмолітичні та протизапальні засоби</li> </ol>



2. Основні причини виникнення абдомінального болю у дітей.

3. Механізми розвитку абдомінального болю у дітей.

4. Симптоми, що свідчать про можливість гострої хірургічної патології.

5. Причини абдомінального болю різної локалізації.

6. Фактори, що посилюють або зменшують абдомінальний біль.

7. Значення додаткових симптомів для диференційної діагностики абдомінального болю.

8. Алгоритм об'єктивного обстеження пацієнтів з абдомінальним болем.

9. Додаткові методи обстеження пацієнтів з абдомінальним болем.

10. Принципи надання медичної допомоги при синдромі абдомінального болю.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Хлопчик 15 років скаржитися на періодичний біль помірної інтенсивності в епігастральній ділянці протягом року, що посилюється останнім часом. Біль виникає натщесерце та через 1–1,5 год після їди. Апетит не порушений. Також відзначається відрижка повітрям, кислим, схильність до запору, підвищена стомлюваність. Відомо, що батько дитини страждає на хронічний гастрит. Фізичний розвиток дитини відповідає віку. Загальний стан не порушений. Шкіра чиста, бліда. Слизові оболонки ротової порожнини чисті; ЧД 18 за 1 хв, перкуторний звук ясний легеневий, дихання везикулярне, ЧСС 80 за 1 хв, тони серця ясні. Живіт звичайної форми, бере участь у диханні. При пальпації виявляється помірна локальна болючість в епігастрії; м'язи черевної стінки не напружені; пальпація кишечника без особливостей. Нижній край печінки по правій серединно-ключичній лінії на рівні реберної дуги; симптоми патології жовчного міхура негативні. Сечовипускання не порушене. Випорожнення оформлені, звичайного кольору.

*1. Який діагноз є найбільш імовірним?*

1. Хронічний гіперацидний гастрит.

2. Хронічний гіпоацидний гастрит.

3. Функціональна диспепсія.

4. Виразкова хвороба шлунка.

*2. Яке обстеження найбільш інформативне для встановлення діагнозу?*

1. ФЕГДС із прицільною біопсією слизової оболонки.

2. УЗД органів черевної порожнини.

3. Рентгенологічне дослідження шлунка.

4. Інтрагастральна рН-метрія.

## 5.2. ЗБІЛЬШЕННЯ ЖИВОТА І АБДОМІНАЛЬНІ МАСИ

*Визначення поняття.* Збільшення живота — випинання передньої черевної стінки за рівень грудної клітки у вертикальному положенні тіла. Абдо-

мінальні маси — патологічне об'ємне утворення у черевній порожнині або у заочеревинному просторі; може збільшувати живіт або, не змінюючи розмірів живота, виявлятися тільки при пальпації (інструментальному дослідженні).

Окружність живота — величина дуже мінлива. У дітей без патологічних явищ з боку грудної клітки та черевної порожнини окружність живота повинна бути дещо меншою, ніж окружність грудей. Фізіологічне збільшення живота спостерігається у новонароджених і дітей раннього віку за рахунок більших розмірів печінки, аерофагії (у новонароджених і малюків) та особливостей осанки у вигляді поперекового лордозу. У трирічному віці живіт дитини стає більш плоским. Форма живота є різною залежно від конституції: при астеничному складі тіла він втягнутий, при гіперстенічному — помірно випинає.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Патологічне збільшення розмірів живота може бути зумовлене:

— зниженням тону мускулатури передньої черевної стінки;

— підвищенням накопиченням у просвіті кишечника газу, кишкового вмісту або калових мас;

— збільшенням органів, пухлинами або кістами у черевній порожнині або заочеревинному просторі;

— наявністю асцити — рідини у черевній порожнині;

— ожирінням.

Зниження тону мускулатури передньої черевної стінки спостерігається у новонароджених, при гіпоплазії мускулатури черевної стінки, рахіті, системній слабкості сполучної тканини, дитячих церебральних паралічах. Синдром сливового живота (prune belly syndrome) — генетичне захворювання, що виявляється виключно у хлопчиків, характеризується відсутністю м'язів живота (збільшений у розмірі зморщеною шкірою) і складними порушеннями будови сечовивідних шляхів, відсутністю яєчок у мошонці.

Підвищене накопичення газів у кишечнику — метеоризм, може виникати внаслідок аерофагії при швидкій їді та недостатньому зригуванні повітря у дітей раннього віку. Метеоризм з посиленою продукцією газів може виникати при вживанні їжі, що багата на вуглеводи, також він притаманний для хронічного запору, порушень травлення та синдрому порушеного кишкового всмоктування. Метеоризм із затримкою виведення газів спостерігається при порушенні моторики кишечника при гіпокаліємії, інфекційних хворобах і при механічній кишковій непрохідності. В останніх випадках накопичення газу у кишечнику також супроводжується затримкою кишкового вмісту та розширенням відділів кишечника. Причиною збільшення живота можуть бути калові маси при хронічному запорі (особливо при хворобі Гіршпрунга) та при низькій кишковій непрохідності. Рідкісною причиною абдомінальних мас (а іноді і кишкової непрохідності зі збільшенням живота) можуть бути безоари — утворення, що формуються у порожнині травного тракту (переважно в порожнині шлунка або дванадцятипалої кишки, інколи



мігрують у кишечник), з різних речовин, які були проковтнуті: фітобегоари (хурма, апельсини, горіхи, виноград), тріхобегоари (волосся), лактобегоари у недоношених дітей та ін.; клубки аскарид.

Накопичення рідини у черевній порожнині — асцит, має різні механізми утворення. Трансудат з низьким вмістом білка накопичується внаслідок венозного застою при портальній гіпертензії, гемодинамічних порушень при хронічній серцевій недостатності, гіпопротеїнемії при захворюваннях нирок, підвищених втратах білка через кишечник, нестачі білка у їжі, посиленої реабсорбції натрію та рідини у нирках. Ексудат — рідина з високою щільністю та високим вмістом білка, накопичується при інфекційно-запальному та пухлинному ураженні очеревини. Причинами виникнення хильозного асциту може бути порушення дренажної функції лімфатичної системи при вадах розвитку, новоутвореннях у черевній порожнині, стисканні та травмах лімфатичних судин. Накопичення крові у черевній порожнині, гемоперитонеум, виникає при травмах, особливо у дітей з порушеннями згортання крові. За наявності асциту у пацієнта підвищений ризик спонтанного розвитку перитоніту, що частіше викликається *S. pneumoniae*.

Збільшення різних частин живота може бути зумовлене збільшенням органів черевної порожнини — гепатомегалією та спленомегалією, розширенням кишечника при запорі та інтестинальній обструкції, збільшенням нирок, абдомінальними масами у вигляді кіст, пухлин, пакета лімфатичних вузлів. Найчастішими злоякісними пухлинами у дітей є нефробластоми, нейробластоми, неходжкінські лімфоми абдомінальної та позачеревинної локалізації.

Збільшення живота виявляється при ожирінні, яке залежно від розподілу жирової тканини поділяється на гіноїдне й абдомінальне, або вісцеральне. Абдомінальне (андроїдне), або вісцеральне, ожиріння передбачає утворення зайвого жиру навколо внутрішніх органів; такий тип ожиріння діагностують, якщо індекс окружності талії до окружності стегна для хлопчиків  $> 0,9$ , а для дівчаток  $> 0,8$ . Накопичення абдомінального жиру (у якому багато бета-адренорецепторів, чутливих до статевих гормонів і гормонів щитоподібної залози, і мало альфа-адренорецепторів, що реагують на секрецію інсуліну) призводить до посилення експресії адипокіну, активної секреції вільних жирних кислот і до розвитку інсулінорезистентності та інших ознак метаболічного синдрому.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Для диференційної діагностики важливо визначити термін появи і темпи збільшення розмірів живота. Швидке нарощування розмірів живота потребує термінового обстеження та консультації хірурга для виключення хірургічної патології. Про наявність механічної кишкової непрохідності свідчать гострий початок, супровідні блювання з домішкою жовчі, абдомінальний біль, затримка випорожнень і прояви інтоксикації. Поява цих симптомів у хворих на кишкові та інші тяжкі інфекції притаманна для паралітичної кишкової непрохідності. Відомості про травму живота також є терміновим показанням для консультації хірурга з метою виклю-

чення ураження органів черевної порожнини та кровотечі у черевну порожнину.

У дітей частіше спостерігається поступове збільшення розмірів живота. У таких пацієнтів слід з'ясувати вік початку та наявність супровідної симптоматики.

Збільшення живота з раннього віку у поєднанні з діарейним синдромом і втратою або недостатніми темпами нарощування маси тіла є характерною для синдрому мальабсорбції. При класичному перебігу целиакії збільшення живота та інші симптоми порушеного кишкового всмоктування з'являються після введення у раціон харчування продуктів, що містять глютен (звичайно, наприкінці першого року життя). Дитина поступово втрачає апетит, може спостерігатися блювання, порушується фізичний та нервово-психічний розвиток. При муковісцидозі, окрім гастроентерологічної симптоматики, у більшості хворих наявні кашель та інфекції дихальної системи, що рецидивують.

Збільшення живота у поєднанні із запорами потребує диференційного діагнозу між хворобою Гіршпрунга з вродженим мегаколоном та функціональними запорами з формуванням набутого мегаколона. Для хвороби Гіршпрунга типовими є тяжкі запори з перших днів життя, що можуть супроводжуватися симптомами низької кишкової непрохідності, іноді спостерігаються проноси. Клінічна картина хвороби Гіршпрунга залежить від протяжності та висоти розташування (по відношенню до анального отвору) зони агангліозу: що довша зона агангліозу і що вище вона розташована, то гостріше і яскравіше проявляються симптоми захворювання. Значне збільшення живота порушує дихання та кровообіг, поступово призводить до деформації грудної клітки, затримки фізичного розвитку.

Хворобу Гіршпрунга слід диференціювати із нейрональною інтестинальною дисплазією: при формі А парасимпатичні ганглії збережені, але немає симпатичної іннервації стінки кишки; при формі В парасимпатичні волокна збережені, але вони диспластичні або гіперпластичні, має місце їх ектопія. Збільшення живота спостерігається при сімейній вісцеральній міопатії — рідкісному автосомно-рецесивному захворюванні, зумовленому дегенерацією і фіброзом гладкої мускулатури шлунково-кишкового тракту, а в деяких випадках — і сечовивідних шляхів; характеризується розвитком запору, несправжньої обструкції та генералізованою дилатацією шлунково-кишкового тракту; прогресує відставання у фізичному (іноді і психомоторному) розвитку. При набутому мегаколоні запори можуть з'явитися у різному віці, вони менш тяжкі, загальний стан менш порушений, типовою є поява нетримання калу.

Поступове збільшення живота спостерігається при розвитку асциту — накопиченні рідини у черевній порожнині. Скарги на порушення толерантності до фізичного навантаження, задишка, серцебиття, периферичні набряки спостерігаються у хворих з асцитом і серцевою недостатністю. При портальній гіпертензії печінкової етіології в анамнезі можуть бути гострі та хронічні захворювання печінки, диспепсичні розлади, жовтяниця.

При тромбозі ворітної вени і позапечінковій портальній гіпертензії в анамнезі можуть бути дані про катетеризацію пупкової вени, омфаліт, тяжку дегідратацію, захворювання з порушенням згортання крові, травми живота. Розвиток асциту на тлі зростаючих набряків повік, лиця, периферичних набряків, олігурії з протеїнурією спостерігається при ураженні нирок з формуванням нефротичного синдрому.

Збільшення розмірів живота у дітей може бути пов'язане з формуванням новоутворень. На ранніх стадіях пухлинного процесу інші симптоми можуть бути відсутні. Слід з'ясувати сімейний анамнез, наявність у дитини неспецифічних супровідних симптомів, таких як біль у животі, занепокоєння у ранньому віці, порушення апетиту, затримки фізичного розвитку, симптомів інтоксикації, підвищення температури тіла, притаманних для злоякісних пухлин. У ранньому віці найчастіше трапляються нейробластома та нефробластома (пухлина Вільмса). Пухлина Вільмса — злоякісна пухлина нирок, що формується у плода, але клінічно проявляється до п'ятирічного віку, проте інколи виявляється у дітей більш старшого віку; ризик розвитку підвищений у дітей з вродженими вадами розвитку, такими як відсутність райдужних оболонок очей або надмірний розвиток однієї сторони тіла; на пізніх стадіях з'являються гематурія та гіпертензія. Нейробластома — злоякісна пухлина симпатичної нервової системи, виявляється тільки у дітей (0,85–1,1 випадків на 100 000 дітей до 15 років), у 90 % випадків до п'ятирічного віку, може бути з народження. При нейробластомі виникають симптоми надлишку катехоламінів — дратливість, безсоння, почервоніння лиця, пітливість, тахікардія, іноді тяжка діарея. Рано формуються метастази у печінку, кістки та кістковий мозок з розвитком анемії. Неходжкінські лімфоми — системні злоякісні пухлини лімфатичної системи (переважно у дітей до 5 років, частіше у хлопчиків), які швидко розповсюджуються на інші органи та системи (мозок, печінка, кістковий мозок тощо), більш притаманні хворим на ВІЛ-інфекцію.

Обстеження живота слід проводити у різних положеннях тіла дитини — стоячи, лежачи на спині і на боці. Патологічне збільшення живота краще за все визначається у вертикальному положенні. Під час огляду живота звертають увагу на його форму, симетричність, участь у диханні, стан шкіри, наявність венозної сітки, положення пупка, вираженість жирових складок. При швидкому збільшенні живота необхідно ретельно реєструвати в динаміці його окружність.

Дифузне збільшення живота спостерігається при ожирінні, метеоризмі, синдромі мальабсорбції, великій кількості асцитичної рідини. При невеликій кількості асцитичної рідини спостерігається випинання живота у нижніх відділах. При гіпотонії мускулатури передньої черевної стінки у вертикальному положенні живіт відвислий. Асиметрична форма живота буває при збільшенні органів, пухлинах, аномаліях розвитку кишечника. Особливо це помітно у горизонтальному положенні. Сплюснення живота у навколорупковій ділянці та випинання бокових відділів спостерігаються при

асциті, розпластаний живіт — при гіпотонії передньої черевної стінки.

Випнутий пупок спостерігається при метеоризмі, асциті внаслідок розтягування пупкового кільця та підвищення внутрішньочеревного тиску. У цих випадках шкіра живота виглядає розтягнутою, складок немає. Втягування пупка з наявністю жирових складок притаманне для дітей з ожирінням. Венозна сітка визначається при портальній гіпертензії з наявністю асциту. Набряклість передньої черевної стінки сполучається з асцитом при гіпопротеїнемії внаслідок захворювань нирок, кишечника та печінки.

При запальних процесах у черевній порожнині з ураженням очеревини можливо помітити відставання однієї сторони або усєї черевної стінки у диханні; у хлопчиків може бути набряк мошонки.

Пальпація живота дозволяє виявити тонус передньої черевної стінки, стан кишечника, збільшення печінки, селезінки, зміщення органів, абдомінальні маси, їх характеристики. При поверхневій пальпації виявляються ступінь розвитку підшкірної жирової тканини при ожирінні, напруження передньої черевної стінки при перитоніті, значному асциті, тяжкому запорі, вираженому метеоризмі, новоутвореннях, наявності абдомінальних мас. При глибокій пальпації у хворих із синдромом мальабсорбції пальпуються розтягнуті кишки, виявляються урчання, здуття. При виявленні абдомінальних мас слід оцінити їх локалізацію та консистенцію. Збільшена печінка пальпується у верхній частині епігастральної ділянки та правому підбер'ї, зміщується при диханні. Збільшена селезінка, на відміну від збільшеної лівої нирки, пальпується більш латерально, зміщується при диханні, на її внутрішньому краї визначається характерна виїмка. При запорах фекальні маси пальпуються у нижніх відділах черевної порожнини в проекції низхідної та сигмоподібної кишок, вони зміщуються, мають бугристу, тістоподібну консистенцію, при натисненні характерним є симптом формування ямки, пальпація може бути болючою. Пухлини та кісти органів черевної порожнини можуть мати різні розміри, локалізацію, мають щільну консистенцію, пальпація звичайно безболісна. Кісти брижі та сальника, пухлини кишечника зміщуються. Нефробластома і нейробластома нерухомі при пальпації, вони звичайно однобічні, виявляються у латеральних і середньому відділах живота. Неходжкінські лімфоми частіше пальпуються у навколорупковій ділянці у вигляді болючих утворень, що майже не зміщуються, можуть супроводжуватися симптомами кишкової непрохідності. Маси у правій здухвинній ділянці можуть бути зумовлені збільшенням лімфатичних вузлів, формуванням інфільтрату при хворобі Крона. У нижніх відділах живота пальпуються пухлини яєчників, перерозтягнутий сечовий міхур при затримці сечі, гематокольпос та гематометра, зумовлені накопиченням менструальної крові при перетинках та зрощенні вагіни, збільшена матка при вагітності. У новонароджених дітей причиною абдомінальних мас найчастіше бувають: гідронефроз, полікістоз нирок, пухлини (нейробластома, тера-

Перкусія живота дозволяє уточнити розміри печінки та селезінки. При синдромі мальабсорбції та значному метеоризмі виявляється тимпанічний перкуторний звук. За наявності вільної рідини у черевній порожнині перкусія від пупка до бокових відділів живота у положенні на спині виявляє глухість звуку у бокових відділах. При повертанні пацієнта на бік рідина зміщується, а зона глухості над нижньою фланкою збільшується. За підозри на наявність асцитів проводиться балотуюча пальпація, яка дозволяє виявити рух хвилі рідини у черевній порожнині.

Відсутність аускультативних шумів у животі характерна для атонії кишечника при паралітичній кишковій непрохідності. Посилення перистальтичних шумів спостерігається при синдромі мальабсорбції, механічній кишковій непрохідності.

Додаткові методи обстеження при збільшенні розмірів живота включають: загальний аналіз крові для виявлення анемії, оцінки запального синдрому; печінкові проби, альбумін, коагулограма при можливій патології гепатобіліарної системи; визначення рівня електролітів, креатиніну, альбуміну, загальний аналіз і бактеріологічне дослідження сечі при симптомах патології сечової системи; визначення рівнів амілази, ліпази крові та сечі при патології підшлункової залози. При симптомах ураження серцево-судинної системи аналізуються дані ЕКГ, ЕхоКГ, маркери запалення. При синдромі мальабсорбції показані копрограма з визначенням рН калу, для виявлення целиакії — антитіла до тканинної трансглутамінази, ФЕГДС з біопсією слизової оболонки дванадцятипалої кишки, за підозри на муковісцидоз — хлориди поту. Ультразвукове дослідження органів черевної порожнини, нирок, сечового міхура й органів малого таза у дівчат дозволяє виявити збільшення органів черевної порожнини та малого таза, наявність асцитів, абдомінальних мас, вагітності. Рентгенограма органів черевної порожнини інформативна за наявності рівнів рідини, розтягнутих петель кишечника, пневмоперитонеуму. Іригографія проводиться для виявлення дистальної обструкції, КТ черевної порожнини показана для діагностування абдомінальних мас і вад розвитку.

*Принципи надання медичної допомоги.* За підозри на обструкцію кишечника, порушення цілісності органів черевної порожнини, при виявленні новоутворень, асцитів та за підозри на перитоніт необхідні консультація хірурга (онколога) й обстеження та лікування в умовах хірургічного стаціонару. У складних діагностичних випадках показана лапароскопія або лапаротомія. Проводиться хірургічне лікування хвороби Гіршпрунга, інших вад розвитку шлунково-кишкового тракту та нирок, розправлення інвагінації кишечника, дренаж панкреатичної псевдокісти, корекція позапечінкової портальної гіпертензії. Дівчаткам підліткового віку показана консультація гінеколога.

Консервативне лікування залежить від етіології збільшення живота та призначається відповідними спеціалістами. При порушеннях моторики у вигляді паралітичної кишкової непрохідності або гастропарезу проводиться лікування основного захворювання, призначаються прокінетики (про-

зерин, домперидон, метоклопрамід), корекція водно-електролітного обміну. При целиакії є ефективною аглютенна дієта, корекція дефіциту вітамінів, лікування ускладнень. При муковісцидозі показана замісна терапія мікросферичними панкреатичними ферментами у високих дозах, жиророзчинні вітаміни, за показаннями урсодооксиколова кислота та лікування патології дихальної системи. При запорах призначається дієта, збагачена рослинною клітковиною, очищення кишечника, спазмолітики або прокінетики, проносні засоби. При кардіальному, печінковому, нефрогенному асциті показані дієта з виключенням солі, діуретики, стаціонарне лікування відповідними спеціалістами захворювання, що призвело до виникнення асцитів.

У табл. 40 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення збільшення живота й абдомінальних мас.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «збільшення живота» та «абдомінальні маси».
2. Основні причини та механізми збільшення живота у дітей.
3. Причини появи абдомінальних мас.
4. Захворювання, для яких є характерним асцит.
5. Симптоми, що свідчать про гостру хірургічну патологію у пацієнтів зі збільшенням живота.
6. Алгоритм огляду пацієнта зі збільшенням живота.
7. Додаткові методи обстеження пацієнтів зі збільшенням живота та абдомінальними масами.
8. Принципи надання медичної допомоги при захворюваннях зі збільшенням живота.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У однорічної дівчинки спостерігаються поступове збільшення розмірів живота, затримка фізичного розвитку, поганий апетит, іноді блювання, рясні жирні випорожнення до 5 разів на добу, метеоризм. Дівчинка від першої неускладненої вагітності, народилася доношеною. До 6 міс. виключно грудне вигодовування, у другому півріччі уведено усе підгодовування. На гострі інфекції не хворіла, вакцинована за віком. Симптоми поступово з'явилися після введення манної каші. Батьки дитини здорові. Маса тіла 8 кг. Загальний стан середньої тяжкості. Дитина в'яла, не цікавиться іграшками, не розмовляє, стоїть з підтримкою, не ходить. Шкіра чиста, суха, бліда. Волосся тонке, тьмяне. На слизовій оболонці порожнини рота численні афти, у кутах рота заїди. Підшкірний жировий шар на кінцівках стоншений, набряків немає. Частота дихання 35 за 1 хв., перкуторно над легеньми ясний легеневий звук, дихання везикулярне, ЧСС 140 за 1 хв., тони серця приглушені. Живіт значно збільшений, симетрич-



Таблиця 40. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих зі збільшенням живота й абдомінальних мас

<p>Збільшення живота — випинання передньої черевної стінки за рівень грудної клітки у вертикальному положенні тіла.</p> <p>Абдомінальні маси — патологічне об'ємне новоутворення у черевній порожнині або у заочеревинному просторі; може збільшувати живіт або, не змінюючи розміри живота, виявлятися тільки при пальпації (інструментальному дослідженні)</p>	<p>14. Виявлення стану, що потребує невідкладного обстеження хірурга (кишкова непрохідність або кровотеча у черевну порожнину)</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>
<p>1. Механічна кишкова непрохідність: защемлена грижа; мальротация кишечника із заворотом; атрезія кишечника або ануса, меконіальний ілеус (новонароджені); інвагінація, хвороба Гіршпрунга, мікроколон, хронічний запор, безоари (фітобезоари, трихобезоари, лактобезоари), аскаридоз.</p> <p>2. Функціональна інтестинальна обструкція: ілеус паралітичний, післяопераційний, рефлексорний ілеус (сепсис, гострі інфекції), перитоніт, перфорація кишечника, тяжка гіпокаліємія, некротизуючий ентероколіт (у новонароджених), токсичний мегаколон, синдром кишкової псевдообструкції.</p> <p>3. Асцит: портальна гіпертензія (цироз печінки, тромбоз, синдром Бадда — Кіарі, кавернозна трансформація портальної вени, вроджений фіброз печінки, лізосомальні хвороби накопичення), захворювання нирок (нефротичний синдром), захворювання серця і судин (хронічна серцева недостатність, констриктивний перикардит, тромбоз нижньої порожньої вени), перитоніт, гастроінтестинальна патологія, хілїозний асцит, гінекологічна патологія, пухлини, системний червоний вовчак, вентрикулоперитонеальний шунт.</p> <p>4. Гепатомегалія та/або спленомегалія: синдром Бадда — Кіарі або Беквіка — Відемана, хвороби накопичення глікогену, амілоїдоз, хронічна серцева недостатність, інфекції (мононуклеоз, ВІЛ-інфекція та ін.).</p> <p>5. Збільшення нирок і патологія сечової системи: гідронефроз, полікістоз нирок, обструкція або обтурація уретеромискового сегмента, збільшення сечового міхура (обструкція, розтягнення).</p> <p>6. Пухлини, кісти: нефробластома, нейробластома, лімфома, тератома, гемангіома, метастази, пухлини або кісти яєчника, кіста брижі, дермоїдна кіста, псевдокіста підшлункової залози, ехінококоз, аскаридоз, лімфаденопатія (туберкульоз, ВІЛ-інфекція).</p> <p>7. Абдомінальний абсцес.</p> <p>8. Вагітність і гінекологічна патологія (гематометрокольпос, перекут яєчника, ендометріоз, запальна хвороба малого таза та ін.).</p> <p>9. Синдром мальабсорбції.</p> <p>10. Синдром сливового живота.</p> <p>11. Ожиріння.</p> <p>12. Аерофагія.</p> <p>13. Порушення постави.</p>	<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Вік початку, з чим пов'язано, тривалість.</li> <li>2. Перинатальний анамнез, перенесені та наявні захворювання, травми.</li> <li>3. Інші симптоми — підвищення температури тіла, втрата маси тіла, реакція на фізичне навантаження, блювання (з жовчю або без), абдомінальний біль, характеристика випорожнення (частота, об'єм, кал з кров'ю або у вигляді малинового желе), частота сечовипускань і характер сечі.</li> <li>4. У дівчаток-підлітків — останній менструальний період</li> </ol> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний стан, колір шкіри, набряки.</li> <li>2. Оцінка респіраторної та серцево-судинної систем.</li> <li>3. Окружність живота, грудної клітки, стегон.</li> <li>4. Огляд, пальпація, перкусія та аускультация живота</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, копрограма, аналіз калу на приховану кров, електроліти крові.</li> <li>2. Печінкові проби, амілаза, ліпаза, креатинін, загальний білок, альбумін.</li> <li>3. Рентгенограма черевної порожнини, УЗД органів черевної порожнини, заочеревинного простору, малого таза</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Хлориди поту, антитіла до гліадину.</li> <li>2. Рентгеноконтрастні дослідження шлунково-кишкового тракту та сечової системи, КТ, МРТ.</li> <li>3. Парацентез за наявності асциту.</li> <li>4. Консультація хірурга, гематолога, онколога, гінеколога, ендокринолога та ін.</li> </ol>
	<p><b>Медичне ведення</b></p>
	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Лікування основної причини збільшення живота.</li> <li>2. При інтестинальній обструкції до госпіталізації у хірургічне відділення: назогастральний зонд для декомпресії, корекція водно-електролітного балансу, антибактеріальна терапія за підозри на перфорацію, перитоніт.</li> <li>3. При порушеннях моторики або гастропарезі — прокінетики.</li> <li>4. При запорі — очищення кишечника, дієтологічне та медикаментозне лікування запору.</li> <li>5. При мальабсорбції — лікування виявленого варіанта.</li> <li>6. При кардіальному, печінковому асциті — дієта з виключенням солі, діуретики</li> </ol>



ний, бере участь у диханні; шкіра розтягнута, пупок звичайної форми. Пальпуються розтягнуті кишки, виявляється урчання, здуття. Нижній край печінки по правій серединно-ключичній лінії на 2 см нижче реберної дуги. Селезінка не пальпується. Перкуторний звук тимпанічний. Симптоми наявності асцитів відсутні. Сечовипускання вільне.

1. Який діагноз найбільш імовірний?

1. Муковісцидоз.
2. Екзудативна ентеропатія.
3. Целиакія.
4. Лактазна недостатність.

2. Яке обстеження найбільш інформативне для встановлення діагнозу?

1. Хлориди поту.
2. УЗД органів черевної порожнини.
3. Копрограма.
4. Визначення антитіл до гліадину.

### 5.3. ЗАПОР

*Визначення поняття.* Запор — це порушення функції товстої кишки, що проявляється збільшенням інтервалів між дефекаціями порівняно з індивідуальною нормою або систематичним недостатнім спорожненням з відходженням малої кількості калу підвищеної твердості та сухості.

Середня частота випорожнень: на першому році життя — від 1 до 6–7 разів на день, у дітей до 3 років — не менш 6 разів на тиждень, після 3 років — не менш 3 разів на тиждень. Проте виключно при грудному вигодовуванні (у разі достатнього об'єму молока) випорожнення у малюків можуть з'являтися з інтервалом від кількох разів на день до одного разу на 5–10 днів; якщо відсутність дефекації не впливає на самопочуття малюка, а кал м'який і достатнього об'єму, то це фізіологічна затримка випорожнення.

*Епідеміологія.* Запори діагностуються у 3 % дітей, які звертаються до лікарів, та у 25 % дітей на прийомі у гастроентеролога. Близько 95 % випадків запорів у дітей після 1 року мають функціональний характер.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Основні патогенетичні механізми розвитку запору: аліментарний — зменшення вживання або втрата рідини, голод, дефіцит харчових волокон; механічний (обструкція кишків) — стискання кишків або обструкція кишки внутрішньостінкова або її просвіту, що перешкоджає нормальному просуванню кишкового вмісту; гіпо- або дискінетичний (зниження швидкості транзиту кишкового вмісту) — порушення моторики кишків м'язів, ослаблення або порушення позивів до дефекації, метаболічні розлади.

За причинами розвитку запори поділяють на органічні, які зумовлені структурною патологією кишкового вмісту або аноректальної зони, та функціональні, що пов'язані з порушеною регуляцією кишкового транзиту та процесу дефекації.

Органічні запори виникають у разі механічних перешкод просуванню вмісту кишкового вмісту при пухлинах, великих поліпах і стриктурах кишкового вмісту та заднього проходу, гіпертрофії внутрішнього анального сфінктера, аномаліях розвитку кишкового вмісту та його фіксації, таких як мегадоліхоколон, колоноптоз, недостатній поворот товстої кишки, гіпо- й агангліоз кишкової стінки.

Серед основних причин формування функціональних запорів виділяють:

— аліментарні — з порушенням режиму харчування, недостатнім вживанням клітковини та води;

— нейрогенні — як прояв вісцеро-вісцеральних рефлексів при супровідній патології шлунково-кишкового тракту, сечової системи та порушеній регуляції моторики кишкового вмісту при патології головного або спинного мозку;

— психогенні — внаслідок відсутності своєчасного формування рефлексу дефекації, при порушенні звички щоденного спорожнення кишкового вмісту при зміні зовнішніх умов, тривалому постільному режимі, психічних захворюваннях, депресії;

— аноректальні ураження — геморої, анальні тріщини, парапроктит, що супроводжуються спазмом анального сфінктера;

— ослаблення мускулатури передньої черевної порожнини і тазового дна при м'язовій гіпотонії, гіподинамії, виснаженнях, грижах, вроджених аномаліях передньої черевної стінки;

— ендокринні розлади при гіпотиреозі, гіперпаратиреозі, цукровому діабеті;

— токсичні чинники при отруєннях свинцем, ртуттю, талієм;

— ятрогенні чинники при вживанні антацидів, спазмолітиків, антибіотиків, антихолінергічних препаратів, антагоністів кальцію, протикашльових препаратів;

— порушення кишкового біоценозу зі зменшенням виділення сполук, що стимулюють кишкову перистальтику.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Розрізняють гострий та хронічний запор. Гострий запор — це раптова відсутність випорожнення протягом кількох діб. У дітей раннього віку гострий запор спостерігається при харчових змінах, гострих захворюваннях, гельмінтозі. У цих випадках самопочуття дитини суттєво не порушується, дефекація відновлюється після одноразової клізми або газовідвідної трубки та усунення причин запору. Гострий запор може бути проявом гострих хірургічних захворювань: гострого апендициту, перитоніту, прориву виразки шлунка або дванадцятипалої кишки. При цьому характерними є інтенсивний біль у животі, різке погіршення самопочуття, сухість у роті, тахікардія, можливе підвищення температури тіла, блювання. При огляді виявляються напруження передньої черевної стінки, симптоми подразнення очеревини, локальна болочність. Гострий запор у поєднанні із затримкою газів, здуттям живота, сильним болем, блюванням із домішкою жовчі є типовим для гострої кишкової непрохідності та потребує термінової консультації хірурга. При появі цих симптомів у хворих на кишкові та інші тяжкі інфекції слід думати про паралітичну кишкову непрохідність.

При тяжких захворюваннях може розвиватися синдром Огілві (гострий нетоксичний мегаколон, гостра псевдообструкція товстої кишки) — раптово розширення товстої кишки (рідше — усього кишечника) за відсутності механічної обструкції. Сприятливі фактори: злаякісні новоутворення, велике хірургічне втручання і загальне знеболювання, тяжкі захворювання (сепсис) з електролітними розладами, застосування деяких лікарських засобів (наркотичні аналгетики, транквілізатори та ін.). Прояви синдрому Огілві: здуття живота, нудота і блювання, запор, що змінюється діареєю, переймоподібний біль у гіпогастрії, ослаблення або зникнення перистальтичних шумів; рентгенологічно — розширення кишки, іноді — чаші Клойбера; при прогресуванні з'являється напруження передньої черевної стінки, виникають перфорація кишки, перитоніт, можливий летальний кінець.

Систематичне порушення дефекації протягом більше 3 міс. вважається хронічним запором. При опитуванні слід з'ясувати вік появи запорів, динаміку клінічної симптоматики, характер харчування дитини, особливості психологічного статусу та фізичної активності, а також ефективність лікувальних заходів, що використовувалися раніше. У дітей раннього віку важливо встановити акушерський анамнез, термін виділення меконія, особливості вигодовування. Важливо уточнити навички використання горщика, наявність поведінки, типової для затримки дефекації, вплив зовнішніх факторів, що порушують процес спорожнення кишечника. За наявності супровідних захворювань слід з'ясувати, які препарати вживає дитина, що може бути причиною запорів.

Виникнення запорів з перших місяців життя, їх прогресування при введенні підгодовування, відсутність самостійного випорожнення та неефективність дієтичної корекції і послаблювальних заходів є характерними для органічних запорів при вроджених аномаліях розвитку товстої кишки й аноректальної ділянки. При хворобі Гіршпрунга (частота 1 : 5000 новонароджених, співвідношення хлопчики/дівчатка — 4 : 1) у 94 % випадків меконій не виділяється протягом 24 год після народження, тяжкі запори спостерігаються з раннього віку, можуть супроводжуватися симптомами низької кишкової непрхідності, епізодами проносів, типовим є прогресивне збільшення розмірів живота та відставання у фізичному розвитку; у 61 % випадків діагноз встановлюється протягом перших 12 міс. життя.

Поява запорів при переведенні на штучне вигодовування, позитивна динаміка симптомів після введення підгодовування, сезонність клінічних проявів з покращанням у літній період, коли дитина більше рухається та вживає у їжу більше клітковини, ефективність дієти, що послаблює, дебют запорів у зв'язку з психологічним стресом, наприклад, з початком відвідування дитячого дошкільного закладу — все це свідчить про функціональний запор.

Типові зміни поведінки дитини при появі позиву на дефекацію у вигляді перехрещування або випрямлення ніг, стояння навшпильки, присаджування навпочіпки, а також спорожнення кишечника

у незвичному місці свідчать про пригнічення позиву. Така ситуація виникає при настирливому приученні до горщика або болю при дефекації, навіть одноразовому. Затримка дефекації призводить до ущільнення калових мас, появи болю при дефекації і посилення запорів. Скарги на періодичне нетримання калу на тлі запору після освоєння гігієнічних навичок свідчать про значне накопичення калу у прямій кишці і також характерні для ректальних запорів.

Діагноз функціонального запору, відповідно до Римських критеріїв III (2006 р.) встановлюють за наявності у дітей до чотирирічного віку протягом місяця не менше двох із таких ознак: два або менше спорожнювання кишечника на тиждень; принаймні один епізод на тиждень нетримання після набуття гігієнічних навичок; епізоди затримки дефекації; наявність хворобливого спорожнювання кишечника або твердих випорожнень; присутність великої кількості фекальних мас у прямій кишці; утворення «калових каменів», які можуть утруднювати дефекацію. У більшості дітей наявність вищеперерахованих ознак супроводжується дратівливістю, зниженням апетиту, почуттям раннього насичення, що зникають відразу після дефекації.

Відчуття тиску, розпирання та неповного спорожнення в прямій кишці після дефекації типово для ректального запору з розладами евакуаторної функції. Мігруючий біль, бурчання, переливання у животі на тлі його здуття виникають при синдромі подразненого кишечника. Біль частіше локалізується у гіпогастрії, лівій частині живота, правій здухвинній ділянці, проекції прямої кишки. Нападopodobний біль характерний для гіперкінетичних розладів, а тупий біль, що тисне, розпирє, — для гіпокінетичних. Відмітною особливістю абдомінального болю при синдромі подразненого кишечника є зв'язок з дефекацією — посилення перед дефекацією і полегшення після дефекації. Також біль підсилюється після їжі, при стресовій ситуації.

Загальні прояви запорів включають слабкість, зниження апетиту, неприємний присмак у роті, наліт на язичі, нудоту, головний біль, субфебрильне підвищення температури тіла, що виникають після дефекації. Численні скарги загального характеру при задовільному фізичному стані трапляються при синдромі подразненого кишечника: головний біль, стомлюваність, біль у ділянці серця, утруднення вдиху, відчуття клубка при ковтанні, нудота, почуття швидкого насичення, переповнення у верхній частині живота, відрижка, відчуття тремтіння, порушення сечовиділення.

Важливу інформацію надає характер випорожнень. Велика кількість калу у вигляді великих конгломератів з поганим запахом типова для атонії товстої кишки. Калові маси у вигляді окремих твердих частково спресованих грудочок, що легко розсипаються, свідчать про спастичний запор. Випорожнення у вигляді тонкого стовпчика, схожого на олівець, характерне для звуження нижніх відділів кишечника. Рідкий або м'який кал, що виділяється після встановлення газовідвідної трубки у дітей раннього віку, вказує на спазм анального сфінктера. Домішка крові на поверхні нор-

мально сформованого калу наявна при анальних тріщинах або поліпах. Слиз, іноді з прожилками крові, трапляється при запаленні прямої кишки.

При обстеженні звертають увагу на фізичний розвиток дитини, що порушується при хворобі Гіршпрунга, муковісцидозі, целіакії. Оцінюють колір шкіри, ознаки полігіповітамінозу, тургор тканин, м'язовий тонус, особливо мускулатури передньої черевної стінки, стан язика, форму та розмір живота, проводять неврологічне обстеження.

Загальна м'язова гіпотонія є причиною запорів у хворих із тяжким рахітом, білково-енергетичною недостатністю, міопатіями, дитячим церебральним паралічем, хворобою Дауна, системною дисплазією сполучної тканини. У таких хворих можна виявити порушення постави з поперековим лордозом, випинання живота.

Значне збільшення живота відзначається при хворобі Гіршпрунга, менш значне — при набутому мегаколоні, мегаректумі, гіпогангліозі кишечника, муковісцидозі, целіакії. М'язова гіпотонія зі збільшенням живота, затримка зросту, відставання у психомоторному розвитку, надмірна маса тіла при народженні, тривала жовтяниця, брадикардія, низька температура тіла, сухість шкіри, грубе волосся, низький голос у дитини із запорами типові для гіпотиреозу.

При пальпації кишок звертають увагу на зони болючості, що виникають при їх спазмуванні (у хворих із синдромом подразненого кишечника), наявність калових каменів у проекції сигмоподібної та низхідної кишок, їх розширення. Залишення калових мас після дефекації свідчить про неповне спорожнення кишечника. Калові маси значного об'єму виявляються при синдромі Гіршпрунга.

Обов'язково проводиться огляд аноректальної ділянки, а також ректальне пальцеве дослідження. При цьому виявляються періанальні тріщини, ознаки запалення, наявність калових мас. При ректальному пальцевому дослідженні оцінюється тонус анального сфінктера, патологічні утворення ампули й анального каналу. Зниження тону анального сфінктера та нетримання калу характерні для порушень його іннервації при менінгомієлоцеле, ураженні спинного мозку, дуже тяжких звичайних запорах у разі переповнення прямої кишки. Підвищення тону анального сфінктера за відсутності тяжкої патології спостерігається при болю в анальній ділянці, зумовленому тріщинами, гемороєм, проктитом. Фекальні маси значного об'єму у прямій кишці виявляються у разі порушення акту дефекації при ректальних запорах. Відсутність калу у прямій кишці при виражених запорах характерна для голодних запорів, високого стенозу прямої кишки, хвороби Гіршпрунга.

Додаткове обстеження при запорах у дітей з підозрою на органічні причини та за відсутності ефекту лікувальних заходів починають з іригоскопії — рентгеноконтрастного дослідження товстої кишки. Для виключення запальних і виразкових уражень товстої кишки проводять ректороманоскопію, колоноскопію. Для діагностики хвороби Гіршпрунга додатково проводиться біопсія слизової оболонки прямої кишки. За підозри на патологію попереково-крижового відділу хребта виконують рентгенологічне дослідження або МРТ цього

відділу. Тест на фекальний кальпротектин дозволяє диференціювати запальні та функціональні захворювання кишок. Для виключення глістної інвазії показаний аналіз калу на яйця гельмінтів та серологічне обстеження. За підозри на гіпотиреоз визначають рівень тиреотропного гормону, вільного Т<sub>4</sub>. При можливих електролітних порушеннях досліджують рівень кальцію, магнію, фосфору, калію. При симптомах муковісцидозу — рівень хлоридів потової рідини. За підозри на целіакію — рівень антитіл до тканинної трансглутаминази та проводять езофагогастродуоденоскопію з біопсією слизової оболонки дванадцятипалої кишки.

*Принципи надання медичної допомоги.* При гострому запорі для виключення хірургічної патології та за підозри на вроджені вади розвитку кишечника й аноректальної ділянки необхідна консультація хірурга. При хронічному запорі лікування залежить від причини, наявності ускладнень і супровідних захворювань. При гіпотиреозі призначається замісна терапія левотироксином, при муковісцидозі показані мікросферичні панкреатичні ферменти, при целіакії ефект досягається дотриманням аглутенової дієти, при електролітних порушеннях проводиться їх корекція, припиняється прийом ліків, що спричиняють запор.

При функціональних запорах батьків навчають правил догляду за дитиною, що націлені на відновлення та формування рефлексу дефекації. Важливе значення має виключення факторів, що провокують запори, нормалізація режиму дня та психоемоційного стану дитини, збільшення фізичної активності, створення комфортних умов для дефекації.

Дієта відіграє важливу роль у лікуванні функціонального запору. Для дітей на штучному вигодовуванні доцільно використовувати лікувальні суміші, що містять харчові волокна, про- та пребіотики. При введенні підгодовування рекомендують фруктови та овочеві пюре, до складу яких входять харчові волокна і целюлоза, призначається додатковий прийом рідини. Дітям старшого віку також призначаються продукти, що стимулюють моторну функцію товстої кишки, та виключаються продукти з в'язучим ефектом і ті, що стимулюють газоутворення. У деяких хворих за відсутності ефекту від стандартної терапії позитивний ефект досягається при виключенні з дієти молочних продуктів.

Хворим із синдромом подразненого кишечника показані мінеральні води. При гіпермоторних запорах рекомендується прийом слабо мінералізованих, слабо лужних мінеральних вод у теплом вигляді. При гіпомоторних запорах рекомендують сильно мінералізовану воду у холодному вигляді.

При функціональному запорі використовують тримебутин, що нормалізує моторику шлунково-кишкового тракту; при синдромі подразненого кишечника показані прокінетики — домперидон; при переважанні болю та метеоризму — міотропні спазмолітики (прифінію бромід, дротаверин, мебеверин), піногасники — симетикон, пробіотики.

У дітей раннього віку при спастичному запорі використовують спазмолітики, контактне тепло, теплі ванни, засоби, що стимулюють виділення калу, — газовідвідна трубка, клізми, гліцеринові



супозиторії. При поєднанні запорів із симптомами гіпоксично-ішемічної енцефалопатії лікування проводять разом із неврологом.

За необхідності призначення проносних препаратів перевага віддається засобам з осмотичними властивостями (лактолоза, макрогол, може використовуватися магнію сульфат), а також засобам, що збільшують об'єм вмісту кишечника (агар-агар, насіння льону, подорожнику), препаратам, що сприяють розм'якшенню калових мас (вазелінова, оливкова, кукурудзяна олія). Не рекомендується тривале призначення препаратів, що підсилюють моторику за рахунок хімічного подразнення ре-

цепторів слизової оболонки кишечника та гальмують абсорбцію води і солей (корінь ревеню, кора жостера, листя сени, бісакодил, пікосульфат натрію, касторова олія, сольові проносні).

При проктогенних запорах, що довго тривають, для звільнення кишечника від калових мас та відновлення рефлексу дефекації використовують клізми, гліцеринові супозиторії. Склад і тривалість застосування залежать від тривалості запорів та вираженості симптомів калової інтоксикації.

У табл. 41 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення запору.

Таблиця 41. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із запором

<p>Запор — це порушення функції товстої кишки, що проявляється збільшенням інтервалів між дефекаціями порівняно з індивідуальною нормою або систематичним недостатнім спорожненням з відходженням малої кількості калу підвищеної твердості та сухості</p>	<p>2. Перинатальний анамнез, відходження меконія. 3. Перенесені хвороби, хірургічні втручання, наявні хвороби, прийом медикаментів. 4. Динаміка фізичного та психомоторного (когнітивного) розвитку. 5. Характер харчування, вживання рідини та клітковини</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<p>1. Функціональний запор (частіше). 2. Ліки: антациди, антихолінергічні, антидепресанти, солі вісмуту, антагоністи кальцію, проти кашльові, опіодні аналгетики, фенобарбітал. 3. Синдром подразненого кишечника. 4. Ендокринні розлади: гіперкальціємія, гіпотирозидизм, гіперпаратирозидизм, вагітність, зниження виділення стероїдних гормонів у лютеїнову та фолікулярну фази менструального циклу. 5. Хвороба Гіршпрунга. 6. Неврологічні хвороби: міеломенінгоцеле, гіпотонія (синдром Дауна, міопатія, синдром Прюна — Беллі), церебральний параліч. 7. Целиакія. 8. Муковісцидоз. 9. Запальні хвороби кишечника. 10. Інтоксикації. 11. Структурні аномалії: аноректальні (неперфорований анус, зміщення ануса, періанальні тріщини, парапроктити, анальні стенози), стриктури кишечника (первинні або вторинні), тазові маси (крижова тератома). 12. Інфекційні хвороби: ботулізм новонароджених, хвороба Шагаса. 13. Метаболічні розлади: уремія, гіпокаліємія, амілоїдна нейропатія. 14. Синдром Огілві</p>	<p>1. Загальний стан, трофіка, температура тіла, тонус м'язів, ЧСС. 2. Обстеження живота на наявність фекальних мас. 3. Огляд ануса: локалізація, нетримання калу, зміни крижів, шкірні вирости, періанальні тріщини. 4. Ректальний огляд: зіяння, тонус, наявність та консистенція випорожнень, фекальні маси, інші маси, наявність калу та крові на пальці, неврологічне обстеження (тонус, сила м'язів, кремас-терний рефлекс)</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Рівень тиреоїдних гормонів, електролітів, свинцю, хлориди поту, тести на целиакію (IgA до тканинної трансглутамінази). 2. Біопсія слизової оболонки прямої кишки, манометрія, іригографія при хворобі Гіршпрунга. 3. МРТ при аномаліях крижів</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Вік появи симптомів, тривалість, частота та консистенція калу, нетримання калу, біль та кровотеча при дефекації, абдомінальний біль; наявність поведінки, типової для затримки випорожнення; зміни апетиту, нудота, блювання; навик використання горщика.</p>	<p>1. При функціональному запорі: навчання батьків та пояснення процесу нормальної дефекації; дієтичні рекомендації: збільшити вживання рідини та клітковини (14 г/1000 кал); призначення пом'якшувальних засобів на 6–12 міс., осмотичних засобів (лактолоза, макрогол, мінеральне масло, магнізєве молочко); не показані послаблявальні засоби, сена, магнію цитрат, клізми. 2. Корекція електролітних порушень. 3. Лікування ендокринних захворювань. 4. За можливості припинення вживання ліків, що викликають запор. 5. Хірургічне лікування хвороби Гіршпрунга</p>



## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «запор».
2. Нормальна частота випорожнень у дітей залежно від віку.
3. Основні патогенетичні механізми запору у дітей
4. Основні причини запору у дітей.
5. Причини гострого запору у дітей.
6. Симптоми, що свідчать про гостру хірургічну патологію у дитини із гострим запором.
7. Органічні причини запору у дітей.
8. Алгоритм диференційної діагностики функціональних запорів.
9. Додаткові методи обстеження дитини із запором.
10. Принципи надання медичної допомоги при запорах.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У хлопця 16 років протягом року періодично спостерігаються запори з частотою дефекацій двічі на тиждень з тривалим напруженням, почуттям неповного випорожнення кишечника. Калові маси тверді, окремими грудками, без домішок крові та слизу. Також турбують нападоподібний біль у животі та здуття, що підсилюються після їди, перед дефекацією і минають після дефекації. Симптоми провокуються стресовими ситуаціями. Відзначаються відчуття швидкого насичення, іноді головний біль, стомлюваність. Сімейний анамнез не обтяжений. Фізичний розвиток дитини відповідає віку. Загальний стан не порушений. Шкіра чиста, бліда. Слизові оболонки ротової порожнини чисті, рожеві; ЧД 18 за 1 хв, перкуторний звук над усією поверхнею легенів ясний легеневий, дихання везикулярне; ЧСС 80 за 1 хв, тони серця ясні. Живіт звичайної форми, бере участь у диханні. При пальпації м'язи черевної стінки не напружені, виявляється помірний біль у лівій здухвинній ділянці, сигмоподібна кишка спазмована. Нижній край печінки по правій серединно-ключичній лінії на рівні реберної дуги. Симптоми жовчного міхура негативні. Сечовипускання не порушене.

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Синдром подразненого кишечника.
2. Виразковий коліт.
3. Хвороба Крона.
4. Функціональний запор.

*2. Які препарати призначити для лікування?*

1. Спазмолітики, піногасники, пробіотики.
2. Панкреатичні ферменти, сорбенти, антибіотики.
3. Антисекреторні, антибіотики, прокінетики.
4. Проносні, пробіотики, сорбенти.

## 5.4. СИНДРОМ ПОРУШЕНОГО КИШКОВОГО ВСМОКТУВАННЯ (СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦІЇ)

*Визначення поняття.* Мальабсорбція (лат. *malus* — поганий, *absorptio* — поглинання) — порушене всмоктування в тонкому кишечнику із втратою однієї або багатьох поживних речовин, що надходять у травний тракт.

Синдром мальабсорбції — група патологічних станів, в основі яких лежать спадкові або набуті протягом життя дефекти ферментних і транспортних систем кишечника з порушеннями порожнинного, пристінкового і мембранного травлення (мальдигестія) та/або всмоктування харчових речовин (мальабсорбція), що призводять до розладів процесів метаболізму (мальнутриції).

Синдром мальабсорбції найчастіше проявляється хронічною діареєю, збільшенням розмірів живота, затримкою фізичного розвитку та порушенням харчування.

Цей синдром слід відрізнити від функціональної діареї, що пов'язана із прискореним транзитом кишкового вмісту та не призводить до затримки фізичного розвитку і розладів харчування.

*Епідеміологія.* Найбільш поширеним спадковим захворюванням з синдромом мальабсорбції є целиакія. Поширеність целиакії у світі становить близько 1% від загальної чисельності населення. Муковісцидоз посідає друге місце серед усіх спадкових форм синдромів мальабсорбції. Інші вроджені порушення досить рідкісні, за винятком дорослого типу лактазної недостатності. Поширеність алергії на молочний білок, що проявляється ентеропатією, становить близько 3%.

У дітей на тлі інфекційних ентеритів (як правило, ротавірусних) часто розвиваються вторинні транзиторні форми мальабсорбції, що проявляються лактазною недостатністю. Вторинні синдроми мальабсорбції рідко трапляються при патології печінки, підшлункової залози, тонкого кишечника.

Смертність серед дітей із синдромом мальабсорбції невисока, незважаючи на таке тяжке захворювання, як муковісцидоз. Вроджений дефіцит сахарози-ізомальтази є найбільш поширеним серед канадських ескімосів і вихідців з Гренландії. Дорослий тип лактазної недостатності є найбільш поширеним у країнах Азії, Африки і середземноморського басейну. Целиакія дещо частіше виявляється у дівчаток. Автоімунні ентеропатії пов'язані з дефектами генів Х-хромосоми і спостерігаються у хлопчиків.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Залежно від механізму формування, розрізняють три типи мальабсорбції.

Внутрішньопорожнинна мальабсорбція розвивається в результаті порушення порожнинного травлення (муковісцидоз, дефіцит ентерокінази, вроджена гіпоплазія підшлункової залози, хроніч-

ний панкреатит з зовнішньосекреторною недостатністю).

Ентероцелюлярна мальабсорбція може бути результатом:

1) порушення мембранного травлення — дисахаридазна недостатність; лактазна, сахарозо-ізо-мальтазна, трегалазна;

2) порушення всмоктування вуглеводів (глюкози та галактози; фруктози), ліпідів (абеталіпопротеїнемія), амінокислот (хвороба Хартнупа, синдром Лоу, мальабсорбція лізину), мінеральних речовин (натрієва діарея, хлоридна діарея, ентеропатичний акродерматит);

3) порушення травлення та всмоктування — целиакія, алергічна ентеропатія, автоімунна ентеропатія, атрофія ворсинок, інтестинальна епітеліальна дисплазія, хвороба Крона тонкої кишки, вторинна ентеропатія.

Постцелюлярна мальабсорбція (ексудативна ентеропатія) — ідіопатична кишкова лімфангіектазія, ускладнення відтоку лімфи.

Причинами внутрішньопорожнинної мальабсорбції у дітей раннього віку здебільшого є вроджені та спадкові захворювання підшлункової залози. У дітей шкільного віку — цироз печінки і хронічний панкреатит, іноді пухлини. Загальним симптомом для захворювань, що належать до внутрішньопорожнинного типу мальабсорбції, є діарея, при якій спостерігається жирний кал зі збільшенням нейтрального жиру — стеаторея I (панкреатичного) типу. Дуже часто розвивається полігіповітаміноз з переважним дефіцитом жиророзчинних вітамінів. Типові також прогресуюче виснаження, затримка росту, дефіцитна анемія. Є позитивний ефект від замісної терапії панкреатичними ферментами.

Ентероцелюлярна мальабсорбція за клінічними ознаками схожа з внутрішньопорожнинною — спостерігаються діарея, стеаторея, поліфекалія, дефіцит маси тіла, затримка фізичного розвитку, анемія. Стеаторея представлена кристалами жирних кислот і милами, тобто стеаторея II (кишкового) типу. Причини ентероцелюлярної мальабсорбції полягають у порушенні пристінкового травлення і всмоктування в тонкій кишці. Для мальабсорбції зі спадковим порушенням кишкового всмоктування характерний аналогічний транспортний дефект в епітелії ниркових каналців з порушенням реабсорбції та розвитком ниркової патології у вигляді кристалурії, утворення конкрементів, розвитку інфекцій сечових шляхів.

Постцелюлярна мальабсорбція зумовлена втраченою через лімфатичну систему кишечнику всмоктуваних, зокрема білкових, продуктів. Внаслідок цього виникає гіпопротеїнемія, можливі гіпопротеїнемічні набряки, затримка фізичного розвитку, імунodefіцит.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Диференційний діагноз у межах кожного типу мальабсорбції проводять з урахуванням особливостей, властивих окремим захворюванням.

Враховують вік дитини до початку захворювання і особливості харчування, пов'язані з початком захворювання.

У внутрішньоутробному періоді хлоридна і натрієва діарея проявляються багатоводдям, наявніс-

тю рідини в петлях кишечнику плода (за даними УЗД), а після народження — блюванням, діареєю і тяжкою дегідратацією. Меконієва непрохідність при народженні дитини найбільш характерна для муковісцидозу. У новонароджених водяниста діарея, що посилюється в міру збільшення об'єму годування з наявністю здуття живота, болювого синдрому, типова для вродженої та транзиторної (у недоношених) лактазної недостатності. З періоду новонародженості діареєю проявляються ознаки вродженої атрофії мікрворсин та інтестинальної епітеліальної дисплазії, первинного дефіциту ентерокінази, ізольованого дефіциту трипсиногену, вроджених аномалій підшлункової залози та її проток, різних форм гіпоплазії підшлункової залози.

Діарея зі значним виділенням нейтрального жиру з калом, збільшенням об'єму випорожнень, затримкою нарощування маси тіла при підвищеному апетиті є проявом панкреатичної недостатності, що в дитячому віці найчастіше зумовлена муковісцидозом. Поступово можуть збільшуватися розміри живота, з'явитися випадання прямої кишки, трофічні порушення, а також гіпопротеїнемічні набряки, пов'язані з порушенням розщеплення і абсорбції білків. У більшості хворих гастроінтестинальні симптоми супроводжуються появою кашлю, обструктивного синдрому, частими бронхітами та пневмоніями, при поцілунках шкіра солена на смак.

Значно рідше у дітей трапляються інші причини вродженої панкреатичної недостатності. Затримка фізичного розвитку у поєднанні з нейтропенією, ретикулоцитопенією, анемією з підвищеним рівнем фетального гемоглобіну та метафізарною дисплазією характерна для гіпоплазії підшлункової залози при синдромі Швахмана. Ознаки ліпоматозної гіпоплазії поряд з сидеробластною анемією є типовими проявами синдрому Пірсона. Поєднання панкреатичної недостатності з гіпопластичною анемією, метафізарною кістковою дисплазією, переважно у вигляді *coxa vara, genu varum*, дисплазією ребер типове для синдрому Бурке. Домінування в клініці симптомів стеатореї, білково-енергетичної недостатності характерні для ізольованого дефіциту панкреатичної ліпази при синдромі Шелдона — Рея. Ознаки панкреатичної недостатності в сукупності з множинними аномаліями, глухотою і нанізмом типові для синдрому Йохансона — Блізарда.

У перші місяці життя може проявитися ідіопатична кишкова лімфангіектазія зі значною втраченою білків з випорожненнями. У хворих починається тяжка діарея зі стеатореєю кишкового типу, розвивається гіпотрофія, з'являються набряки. Типові для синдрому Лоу затримка фізичного розвитку, енцефалопатія, розумова відсталість, супровідні тяжкі ураження очей, остеопороз зі спонтанними переломами, патологія нирок.

Поява ознак мальабсорбції у зв'язку з переведенням на штучне вигодовування характерна для первинної сахарозо-ізомальтазної недостатності. У дитини з'являються здуття живота, часті, кислі, водянисті випорожнення, що спричиняють періанальні подразнення. Симптоми звичайно посилюються після рясного солодкого пиття або після

введення овочевого підгодовування. Особливо наростають після переведення на штучне вигодовування клінічні прояви первинного дефіциту ентерокінази — швидко прогресують білково-енергетична недостатність, затримка психомоторного розвитку, наростають дефіцитна анемія, гіпопротеїнемія і набряки. При лактазній недостатності початок штучного вигодовування може зменшити прояви, тому що молочні суміші містять менше лактози, ніж грудне молоко. Діарея, що виникла у зв'язку з введенням соків (яблучного, вишневого, черешні, апельсинового), найімовірніше, зумовлена мальабсорбцією фруктози. Мальабсорбція, пов'язана з прийомом продуктів, що містять крохмаль (пшенична, рисова, манна каші, картопля, кисіль), може бути зумовлена ізольованим дефіцитом панкреатичної амілази. При цьому спостерігається частий, пухкий, об'ємний кашкоподібний кал, при надлишку крохмалю в їжі — водянистий, формується білково-енергетична недостатність.

Мальабсорбція, яка поступово розвивається після вживання злаків, що містять глютен, найчастіше є дебютом целиакії. Звичайно прояви з'являються наприкінці першого року життя. Випорожнення рясні, смердючі, світлі або «строкаті» підвищеної кількості, два і більше разів на добу. До основних симптомів належать також збільшення розмірів живота, біль у животі, що наростає після прийому їжі, блювання, зниження апетиту, відставання маси тіла і зросту, прояви харчової алергії, симптоми залізодефіцитної анемії. При прогресуванні змінюється емоційний стан з наявністю дратівливості або пригніченості, втрачаються набуті психомоторні навички, з'являються прояви фосфорно-кальцієвої недостатності (ураження зубної емалі, іноді біль у кістках, спонтанні переломи), полігіповітамінозу, мінеральної та білкової недостатності (часті ГРВІ, м'язова слабкість, парестезії, м'язові судоми). Можуть спостерігатися гіпопротеїнемічні набряки, периферична нейропатія, випадіння волосся, підвищена кровоточивість, порушення сутінкового зору.

На першому році життя дебютує абеталіпопротеїнемія (акантоцитоз — рідкісне спадкове захворювання, що характеризується порушенням резорбції та транспорту ліпідів, пов'язаним з дефіцитом або відсутністю бета-ліпопротеїдів): з'являються діарея, стеаторея, біль у животі, затримуються темпи фізичного і психомоторного розвитку, у загальному аналізі крові типовий акантоцитоз (поява еритроцитів з численними безладними виростами цитоплазми).

При мальабсорбції жовчних кислот з'являється водяниста діарея з вираженою стеатореєю II типу. Досить часто спостерігається алергічна ентеропатія, при якій поряд з диспептичним синдромом зазвичай присутні прояви атопічного дерматиту. При ентеропатичному акродерматиті порушення всмоктування цинку призводить до появи висипань на шкірі кінцівок, шкірно-слизових переходах та алопеції. Мальабсорбція фолієвої кислоти характеризується розвитком мегалобластної анемії.

На першому році життя також трапляється синдром загального варіабельного некласифікованого імунodefіциту, для якого властиві затяжні ре-

цидивні інфекції, у т.ч. кишкові з формуванням синдрому мальабсорбції.

На 2–3-му роках життя починають дебютувати досить рідкісні вроджені синдроми мальабсорбції амінокислот. Хвороба Хартнупа проявляється пелагроїдним фотодерматозом, нейропсихічними порушеннями і ураженням нирок. При синдромах Таді (триптофанурія з карликовістю), Кнаппа — Комровера домінують симптоми ураження нервової системи та психічні розлади. Первинна мальабсорбція цистину (цистинурія) перебігає з раннім розвитком сечокам'яної хвороби, первинна мальабсорбція лізину або метіоніну — з ураженням печінки і затримкою розумового та психічного розвитку. У цьому ж віці починає манифестувати первинна мальабсорбція вітаміну В<sub>12</sub>: розвивається мегалобластна анемія, наростають неврологічні порушення. У 2–3 роки після перенесеної інфекції можливі перші прояви целиакії.

У дітей після 5 років можливий дебют деяких первинних мальабсорбцій: пізньої форми первинної лактазної недостатності, II і III генетичних типів цистинурії, II типу мальабсорбції метіоніну, целиакії, хвороби Уїппла, імунопроліферативної хвороби тонкої кишки та ін. Однак після 5 років частіше виникають вторинні мальабсорбції, зумовлені тяжкими хронічними захворюваннями підшлункової залози і кишечнику — хронічним панкреатитом, хворобою Крона, пухлинами, а також на тлі лямбліозу, інших кишкових паразитозів, після гострих кишкових інфекцій.

При верифікації мальабсорбції враховують тип діареї. Часті водянисті випорожнення спостерігаються при осмотичній діареї (мальабсорбція вуглеводів, амінокислот, мінеральних речовин, ексудативна ентеропатія). При цьому осмолярність калу вища, ніж у тканинній рідині, що зумовлено нерозщепленими або невсмоктаканими частинками їжі. Харчове розвантаження сприяє припиненню діареї. При секреторній діареї (мальабсорбція жовчних кислот, хлоридна і натрієва діарея) випорожнення також часті, водянисті. При цьому осмолярність калу залежить, головним чином, від вмісту в ньому електролітів. Осмотична різниця між калом і тканинною рідиною відсутня, тому харчове розвантаження неефективне. Змішаний характер діареї типовий для структурного дефекту ентероцитів (атрофії мікрроворсинок, інтестинальної епітеліальної дисплазії). Цьому типу властиво посилення діареї після їжі, продовження діареї, незважаючи на переведення дитини на парентеральне харчування. Жирні рясні випорожнення з поганим запахом типові для порушень внутрішньопорожнинного травлення.

Синдром мальабсорбції з діареєю, білково-енергетичною недостатністю або затримкою фізичного розвитку, з проявами патології органів дихання (обструктивні бронхіти, рецидивні і деструктивні пневмонії) характерний для більшої частини випадків муковісцидозу.

Дефіцитні анемії можливі при багатьох типах мальабсорбції, але мегалобластна анемія типова для мальабсорбції вітаміну В<sub>12</sub> і мальабсорбції фолієвої кислоти. Акантоцитоз характерний для абеталіпопротеїнемії. Сидеробластна анемія харак-



терна при синдромі Пірсона. Гіпопластична анемія в поєднанні з метафізарною кістковою дисплазією і діареєю типова для синдрому Бурке.

Утворення в сечових шляхах конкрементів у ранньому та дошкільному віці характерно для мальабсорбції цистину, гліцину (цистинурія, гліцинурія), синдрому Лоу.

Швидкий розвиток тяжкої дегідратації спостерігається при хлоридній і натрієвій діареї, атрофії мікрроворсинок, мальабсорбції глюкози та галактози.

Груба неврологічна симптоматика і різке відставання в розумовому розвитку відмічаються при мальабсорбції вітаміну В<sub>12</sub>, хворобі Хартнупа, синдромі Тада, мальабсорбції лізину, метіоніну, при абеталіпопротеїнемії.

Гепатомегалія і розвиток цирозу печінки можливі при муковісцидозі, мальабсорбції лізину, метіоніну, зрідка при дефіциті ентерокинази.

Висипання на шкірі типові для ексудативної ентеропатії, алергічної ентеропатії, ентеропатичного акродерматиту, хвороби Хартнупа, синдрому Кнаппа — Комровера.

Набряки розвиваються при ексудативній ентеропатії, дефіциті ентерокинази, ізольованому дефіциті трипсиногену, можливі при целиакії, муковісцидозі, алергічній ентеропатії.

Порушення зору відзначають при абеталіпопротеїнемії.

Клінічні прояви дозволяють припустити вид мальабсорбції, остаточну верифікацію при диференційній діагностиці проводять на підставі лабораторних та інструментальних досліджень.

Виявлення у копрограмі нейтрального жиру (стеаторея I типу) свідчить про порушення внутрішньопорожнинного травлення внаслідок панкреатичної недостатності, ізольованого дефіциту ліпази або біліарних розладів. Слід враховувати, що у недоношених новонароджених і дітей перших місяців життя невелика кількість нейтрального жиру в копрограмі є нормальною віковою особливістю. Сучасним чутливим методом дослідження функції підшлункової залози є визначення фекальної еластаз-1. Рівень цього ферменту у калі достовірно знижується при панкреатичній недостатності. У цих випадках обов'язковим наступним кроком має бути визначення рівня хлоридів потової рідини для діагностики муковісцидозу як найбільш поширеної причини панкреатичної недостатності у дитячому віці. Для неонатального скринінгу на муковісцидоз та діагностики муковісцидозу у дітей перших місяців життя досліджують у сироватці крові трипсиноген (при муковісцидозі рівень підвищений).

Наявність у копрограмі кристалів жирних кислот та мил (стеаторея II типу) притаманна для порушень кишкового всмоктування, таких як целиакія, мальабсорбція вуглеводів, інші ентеропатії, лямбліоз, постінфекційний синдром мальабсорбції.

При мальабсорбції вуглеводів у копрограмі характерне зниження рН калу менше 5,5, наявна йодофільна флора. При мальабсорбції білків та амінокислот рН калу перевищує 7. Як правило, інгредієнт, що не розщеплюється або не всмоктується в кишечнику, може бути виявлений у підви-

щеній кількості в калі. Особливо це стає очевидним після проведення навантажувальних проб. Це стосується і мальабсорбції ди- і моносахаридів, і мальабсорбції амінокислот і мінеральних речовин. Поява білка в калі характерна для дефіциту ентерокинази, ізольованого дефіциту трипсиногену, ексудативної ентеропатії. Для виявлення втрат білка з калом можуть використовуватися проба Трибуле, проба з трихлороцтовим залізом, а також визначення у калі рівня  $\alpha_1$ -антитрипсину.

Мальабсорбція, зумовлена дефектом всмоктування в кишечнику, зазвичай супроводжується аналогічним дефектом реабсорбції в ниркових канальцях. Тому при таких захворюваннях, як мальабсорбція глюкози і галактози, фруктози, амінокислот, не всмоктаний у кишечнику інгредієнт можна виявити в сечі.

При деяких видах мальабсорбції діагноз підтверджують, виявляючи зниження активності ферменту в дуоденальному вмісті або у біоптаті слизової оболонки кишечника. Для деяких захворювань значущі діагностичні проби, засновані на замісному ефекті. Так, при дефіциті ентерокинази додавання ентерокинази до дуоденального соку приводить до підвищення активності трипсину. При ізольованому дефіциті трипсиногену, амілази, ліпази рівень дефіцитного в кишечнику ферменту також знижується і в сироватці крові.

Гіпопротеїнемія характерна для дефіциту ентерокинази, ізольованого дефіциту трипсиногену, ексудативної ентеропатії, мальабсорбції глюкози і галактози, можлива при муковісцидозі.

Для диференційної діагностики мальабсорбції вуглеводів широко застосовують глікемічну (цукрову) криву з навантаженням передбачуваним вуглеводом, що не перетравлюється. При мальабсорбції вуглеводу глікемічна крива має плоский вигляд (підйом через 30–60 хв не перевищує 25 %, не більше 1 ммоль/л). Як альтернативу при діагностиці мальабсорбції вуглеводів використовують визначення вмісту водню (водневий тест), метану або міченого <sup>13</sup>C вуглекислого газу (радіоізотопний тест) у видихуваному повітрі після навантаження вуглеводом, що не перетравлюється.

Деякі види мальабсорбції можуть бути встановлені при імунологічному дослідженні (автоімунна ентеропатія, целиакія). При целиакії виявляється підвищена кількість антитіл до тканинної трансглутамінази, ендомізію, дезамінованих пептидів гліадину, а також з метою уникнення хибнонегативних результатів обстеження також слід визначити загальний вміст IgA.

При діагностиці вторинної мальабсорбції, целиакії, харчової алергії, автоімунної ентеропатії, хвороби Уїппла важливу роль відіграє дуоденоєноскопія, за допомогою якої можна верифікувати низку захворювань або уточнити напрям діагностичних досліджень. Окремі види мальабсорбції можуть бути встановлені за результатами морфологічного дослідження біоптату слизової оболонки дистального відділу дванадцятипалої кишки (целиакія, атрофія мікрроворсинок, інтестинальна епітеліальна дисплазія, хвороба Крона, пухлини, туберкульоз). При неспецифічних змінах морфології слизової оболонки кишечника залежність



від їх характеру і вираженості може бути визначено алгоритм подальшого обстеження.

Більшість первинних форм мальабсорбції мають спадкову природу і передаються автосомно-рецесивно. У зв'язку з цим все більш широкого застосування в діагностиці набувають молекулярно-генетичні методи, які застосовують при муковісцидозі, первинних формах мальабсорбції вуглеводів та ін.

*Принципи надання медичної допомоги.* Лікування синдрому мальабсорбції завжди індивідуальне і залежить від типу і вираженості захворювання, яке його зумовило.

Корекція дієти повинна проводитися з урахуванням етіології та клінічної картини. Так, при целіакії ефективною є повна елімінаційна (аглутенова) дієта, позбавлена продуктів, що містять пшеницю, ячмінь і жито. При дисахаридазній недостатності обмежують продукти з великим вмістом сахарози і мальтози, при лактазній недостатності виключають молоко або додають препарати лактази до молока перед вживанням.

Мальабсорбція, що виникла на тлі синдрому надмірного бактеріального росту в тонкій кишці потребує призначення антибактеріальних препаратів. Травні ферменти (амілаза, ліпаза, трипсин та ін.) використовуються для замісної терапії і високо ефективні при внутрішньопорожнинному типі мальабсорбції. При автоімунних й алергічних ентеропатіях нерідко використовується імуносупресивна терапія за допомогою глюкокортикоїдів.

При лікуванні синдрому мальабсорбції слід враховувати наявність вторинних порушень обміну речовин і за необхідності проводити корекцію метаболізму білків, лікування вітамінної недостатності, електролітних порушень і дегідратації.

За підозри на наявність у дитини синдрому мальабсорбції, особливо якщо він проявляється затримкою фізичного та/або психомоторного розвитку, необхідна консультація дитячого гастроентеролога.

У табл. 42 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при синдромі мальабсорбції.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «мальабсорбція», «мальдигестія», «мальнутриція».
2. Основні причини внутрішньопорожнинної мальабсорбції.
3. Основні причини ентероцелюлярної мальабсорбції.
4. Основні причини постцелюлярної мальабсорбції.
5. Причини і прояви синдрому мальабсорбції у новонароджених.
6. Причини і прояви синдрому мальабсорбції у малюків.
7. Причини і прояви синдрому мальабсорбції на 2–3-му році життя.
8. Причини і прояви синдрому мальабсорбції у дітей після 5 років.

9. Додаткові методи обстеження дитини із синдромом мальабсорбції.

10. Принципи надання медичної допомоги при синдромі мальабсорбції.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Мати скаржиться на нестійкі випорожнення, занепокоєння 1,5-річної дитини. Дитина друга у сім'ї, народжена доношеною, на грудному вигодовуванні до 1 року, підгодовування введено за віком. До 1 року дитина росла і розвивалася добре; у 12 місяців маса тіла 9,5 кг, зріст 75 см. Після перенесеної гострої кишкової інфекції у віці 15 міс. з'явилися розріджені випорожнення, здуття живота, а також біль у животі після пиття незбираного молока та вживання каші на незбираному молоці. Маса тіла 9,5 кг, зріст 76 см. Шкірні покриви сухі, чисті, слизові оболонки чисті, звичайного кольору, підшкірний жировий шар знижений, тургор м'яких тканин знижений. Зуби 6/6, білі; ЧД 30 за 1 хв, дихання пуерильне, хрипів немає; ЧСС 110 за 1 хв, тони серця ритмічні. Живіт м'який, роздутий, пальпація по ходу кишечника незначно болюча, відзначається бурчання. Сечовиведення вільне. Випорожнення 4 рази на добу пінисті, з кислим запахом. Загальний аналіз крові і загальний аналіз сечі — без патологічних змін.

*1. Про яке захворювання можна думати?*

1. Алергічна ентеропатія.
2. Целіакія.
3. Сахарозо-ізомальтазна недостатність.
4. Вторинна лактазна недостатність.

*2. Яку дієту доцільно призначити дитині?*

1. Гіпоалергенна.
2. Аглутенова.
3. З обмеженням сахарозо- і мальтозовмісних продуктів.
4. Безлактозна.

## 5.5. ГАСТРОІНТЕСТИНАЛЬНІ ГЕМОРАГІЇ

*Визначення поняття.* Гастроінтестинальні геморагії — це крововтрати з судин слизової оболонки шлунково-кишкового тракту на будь-якому рівні від порожнини рота до заднього проходу.

Гастроінтестинальні геморагії можуть бути гострими і хронічними, явними або прихованими, одноразовими та рецидивними. Гострі гастроінтестинальні геморагії проявляються:

— гематомезисом — блюванням з кров'ю (червоного або червоно-коричневого кольору, зі згустками або без них) або «кавовою гущею» (гемоглобін під дією соляної кислоти перетворюється у шлунку в солянокислий гематин, який має коричневий колір);

— гематохезію — кров'ю у випорожненнях у вигляді мелени (чорний, рясний і неоформлений кал, є липким і блискучим) або у вигляді червоної

Таблиця 42. Диференційна діагностика та тактика медичного ведення хворих із синдромом мальабсорбції

<p>Мальабсорбція — порушене всмоктування в тонкому кишечнику із втратою однієї або багатьох поживних речовин, що надходять у травний тракт</p>	<p>4. Виявлення ознак хронічної гіпоксії, оцінка дихальної, серцево-судинної систем.</p> <p>5. Огляд і пальпація живота.</p> <p>6. Оцінка характеру і частоти випорожнення</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<p>1. Муковісцидоз.</p> <p>2. Вроджені гіпоплазії підшлункової залози.</p> <p>3. Хронічний панкреатит із зовнішньосекреторною недостатністю.</p> <p>4. Дефіцит ентерокинази.</p> <p>5. Целиакія.</p> <p>6. Алергічна ентеропатія.</p> <p>7. Дисахаридазна недостатність: лактазна; сахарозо-ізомальтазна; трегалазна.</p> <p>8. Порушення всмоктування вуглеводів: глюкози і галактози; фруктози.</p> <p>9. Порушення всмоктування жирів: абеталіпопротеїнемія.</p> <p>10. Порушення всмоктування амінокислот: хвороба Хартнупа; синдром Лоу; мальабсорбція лізину.</p> <p>11. Порушення всмоктування мінеральних речовин: натрієва або хлоридна діарея; етеропатичний акродерматит (порушення всмоктування цинку).</p> <p>12. Автоімунна ентеропатія.</p> <p>13. Атрофія ворсинок.</p> <p>14. Інтестинальна епітеліальна дисплазія.</p> <p>15. Хвороба Крона тонкої кишки.</p> <p>16. Вторинна ентеропатія.</p> <p>17. Ідіопатична кишкова лімфангіектазія.</p> <p>18. Утруднення лімфовідтоку</p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, біохімічні дослідження крові: загальний білок та його фракції, рівень глюкози, кальцію, заліза, холестерину крові, загальний аналіз сечі.</p> <p>2. Аналіз калу: копрограма, визначення рН, паразитологічне та бактеріологічне дослідження.</p> <p>3. УЗД органів черевної порожнини</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Потова проба (хлориди поту).</p> <p>2. Визначення антитіл до гліадину, трансглутамінази, ендомізю.</p> <p>3. Проби з лактозою, сахарозою.</p> <p>4. Аналіз калу: кількісне визначення вмісту жиру в калі, фекальної еластази-1.</p> <p>5. Проба Трібуле, проба з трихлороцетовим залізом.</p> <p>6. Дихальний водневий тест (визначення синдрому надлишкового бактеріального росту в тонкому кишечнику).</p> <p>7. Ендоскопічне дослідження шлунка та дванадцятипалої, тонкої і товстої кишки.</p> <p>8. Біопсія слизової оболонки дванадцятипалої кишки.</p> <p>9. МРТ органів черевної порожнини</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Вік і характер початку захворювання, стійкість симптомів, зв'язок з введенням підгодовування, окремих продуктів харчування.</p> <p>2. Сімейний анамнез.</p> <p>3. Динаміка фізичного та психомоторного розвитку.</p> <p>4. Перенесені та наявні захворювання.</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка фізичного, психомоторного і статевого розвитку.</p> <p>2. Огляд шкіри, слизових оболонок, м'яких тканин на наявність ознак порушеного харчування, вітамінної та мінеральної недостатності.</p> <p>3. Виявлення набряків.</p>	<p style="text-align: center;"><b>Медичне ведення</b></p> <p>1. Елімінаційна дієта: при целиакії — аглютенна, при дисахаридазній недостатності — з обмеженням продуктів з великим вмістом сахарози і мальтози, лактози, при алергічній ентеропатії — виключення харчових алергенів.</p> <p>2. Лікувальне харчування — спеціальні суміші для ентерального харчування залежні від захворювання (безлактозні, амінокислотні, білкові гідролізати із середньолацоговими тригліцеридами).</p> <p>3. Замісна терапія травними панкреатичними ферментами, при лактазній недостатності — препарати лактози.</p> <p>4. При надлишковому бактеріальному рості — антибактеріальна терапія.</p> <p>5. При автоімунних захворюваннях — імуносупресивна терапія.</p> <p>6. Корекція порушення білкового обміну, вітамінної та мінеральної недостатності, водноелектролітних порушень</p>

або темно-червоної крові як домішки калу або зовні сформованих калових мас;

— ректорегією — виділенням крові з ануса без калових мас.

При масивній крововтраті може виникнути клінічна картинна шоку: сплутаність свідомості, бліда шкіра, пітливість, зниження АТ, тахіпное, тахікардія, олігурія. Вираженість проявів залежить від об'єму крововтрати. Крововтрата 10–15 % від ОЦК не супроводжується порушенням гемодинаміки; втрата більше 15 % від ОЦК вже призводить до зниження АТ на 15–30 %, розвиваються гіповолемія, метаболічні порушення — гіпоксемія, тканнна гіпоксія, метаболічний ацидоз. У результаті розпаду крові в кишечнику зростає інтоксикація продуктами її гідролізу (аміак).

Хронічна невелика гастроінтестинальна геморагія проявляється залізодефіцитною анемією, іноді синкопальними станами; її виявляють за допомогою лабораторного дослідження випорожнень на приховану кров. Прихованою називається кров, яка не змінює колір калу і не виявляється макро- і мікроскопічно. Реакції для виявлення прихованої крові в калі засновані на властивості кров'яного пігменту гемоглобіну прискорювати окиснювальні процеси таких речовин, як бензидин, гваяк (після окиснення вони змінюють колір). За швидкістю появи забарвлення і за її інтенсивністю розрізняють слабопозитивну (+), позитивну (++) та (+++) і різко позитивну (++++) реакції. Щоб уникнути хибнопозитивного результату, за 3 доби до дослідження з раціону пацієнта виключають м'ясні страви, фрукти і овочі, що містять багато каталази і пероксидази (огірки, хрін, цвітна капуста), відмінюють аскорбінову кислоту, препарати заліза, ацетилсаліцилову кислоту та інші нестероїдні протизапальні засоби.

Хибна картина гастроінтестинальної геморагії може бути зумовлена заковтаною кров'ю при кровотечі з носоглотки, кровохарканні. Найчастіша причина хибної картини кровотечі зі шлунково-кишкового тракту у новонароджених — заковтування материнської крові у пологах або за наявності в матері тріщин сосків. Довести, що кров у калі у новонародженого належить матері, можна за допомогою тесту Апта, який виявляє гемоглобін дорослого типу за допомогою реакції з 1 % розчином гідрату окису натрію.

Хибна картина кишкової кровотечі з відходженням чорного калу (зазвичай нормальної консистенції) може бути пов'язана з прийомом препаратів вісмуту, заліза, вугілля, вживанням буряку, чорниці або ожини.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Гастроінтестинальні геморагії можуть виникати на фоні нормального або порушеного гемостазу внаслідок:

— порушення цілісності слизової оболонки, що призводить до оголення глибоких судин та їх ерозії;

— проникнення крові через стінку судин (*per diapedesum*) внаслідок підвищення її проникності.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Існує більше 200 причин кровотеч зі шлунково-кишкового тракту. Причинами гастроінтестинальних геморагій можуть бути різні захворювання шлунково-

кишкового тракту, патологія інших органів і систем, що призводить до зміни слизової оболонки або судин шлунково-кишкового тракту або (та) згортання крові, медикаменти та токсичні речовини, травми або чужорідні тіла тощо.

За локалізацією джерела кровотечі виділяють верхню шлунково-кишкову кровотечу — стравохідну, зі шлунка або дванадцятипалої кишки (джерело проксимальніше зв'язки Трейтца) та нижню шлунково-кишкову кровотечу — з тонкої, товстої, прямої кишки та з ануса (джерело дистальніше зв'язки Трейтца).

Блювання червоною кров'ю вказує на достатньо масивну кровотечу з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту, зазвичай з артеріального джерела або варикозних вен. Масивні гострі кровотечі з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту можуть виникати із варикозно розширених вен стравоходу при портальній гіпертензії; синдромі Маллорі — Вейсса, коли джерелом кровотечі є поверхневі розриви слизової оболонки черевного відділу стравоходу і кардіального відділу шлунка при рецидивному блюванні. До рідкісних чинників кровотеч із верхніх відділів шлунково-кишкового тракту належать (частіше у дорослих): розрив аневризми аорти в просвіт дванадцятипалої кишки, хвороба Крона шлунка і стравоходу, туберкульоз і сифіліс шлунка, травми і сторонні тіла стравоходу та шлунка, гіпертрофічний поліаденоматозний гастрит (хвороба Менетріє), пухлини підшлункової залози, жовчних шляхів (гемобілія) або кровотеча в підшлунковій залозі або селезінкової артерії (вірсунгорагія), розрив судинних утворень печінки та кровотечі на тлі судинних аномалій внутрішніх органів (рідко і важко для діагностики). Прикладом судинних аномалій, що можуть бути причиною масивної кровотечі, є хвороба Д'єлафуа — генетично зумовлене захворювання, що виявляється інтрамуральною артеріовенозною мальформацією шлунка з наявністю ерозії незвично великої артерії без ознак васкуліту і формування гострої виразки.

Блювання типу «кавової гущі» вказує на сповільнену кровотечу з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту. Найчастіше чинниками цих кровотеч є: виразкова хвороба шлунка і дванадцятипалої кишки в результаті розплавлення судинної стінки за рахунок її стоншення і некрозу при черговому загостренні виразки; гострі ерозії слизової оболонки гастродуоденальної зони, у т. ч., при ерозивному гастриті, ерозії Камерона при великих грижах стравохідного отвору діафрагми. Одним з основних етіологічних факторів утворення виразок шлунка та дванадцятипалої кишки, що можуть стати причиною кровотечі, є інфекція *Helicobacter pylori*. Проте виразковий процес може бути результатом прийому препаратів, наприклад ацетилсаліцилової кислоти. Причиною кровотечі з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту можуть бути поліпи шлунка.

Рідкісною причиною хронічних геморагій верхніх відділів шлунково-кишкового тракту з розвитком залізодефіцитної анемії є судинна ектазія шлунка або «кавунчастий шлунок», яка пов'язана з розтягуванням дрібних кровоносних судин в антраль-

ному відділі або пілоричній частині шлунка. У результаті такої кровотечі у шлунку в подальшому спостерігається розширення судин у вигляді довгих червоних смуг, які своїм виглядом нагадують смугастий кавун, тому і дістали назву «кавунчастий шлунок».

Мелена — чорні, дьогтеподібні (в результаті дії мікроорганізмів кишечника на гемоглобін) випорожнення — звичайно з'являється не раніше ніж через 8 год після початку кровотечі, вказує на досить велику кровотечу (у дітей — приблизно 50 мл, у дорослих і підлітків — 100–200 мл крові) з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту, але джерело кровотечі може також локалізуватися в тонкій або в проксимальних відділах товстої кишки. Прояви мелени можуть зберігатися протягом кількох днів після припинення кровотечі.

Криваві випорожнення з «брудною» кров'ю завжди вказують на кровотечу з товстого кишечника або прямої кишки, але можуть бути і наслідком масивної кровотечі з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту і тонкого кишечника зі швидким транзитом крові по кишечнику, що супроводжується бурчанням у животі (не буває при кровотечі у товстому кишечнику) та підвищенням рівня сечовини за рахунок всмоктування продуктів розпаду крові. Наявність червоної крові ззовні сформованих калових мас частіше є результатом тріщин ануса, геморою, поліпів або пухлин прямої кишки, травм слизової оболонки прямої кишки або ануса. Виділення з ануса червоної крові без калу частіше свідчить про кровотечу з нижніх відділів шлунково-кишкового тракту, прямої кишки або ануса. Для анальної тріщини характерні болючі дефекації, а також пляма, що залишилася на туалетному папері.

Провідними причинами гастроінтестинальних геморагій із нижніх відділів шлунково-кишкового тракту можуть бути поліпи або пухлини кишечника, хронічні запальні хвороби кишечника (неспецифічний виразковий коліт (НВК), хвороба Крона), псевдомембранозний коліт, дивертикули різних відділів кишечника, у т. ч. дивертикул Меккеля та інші природжені аномалії кишечника (наприклад, подвоєння кишечника), інвагінація кишечника, судинна патологія (гемангіоми, ангіодисплазії), інфекційні хвороби (дизентерія, амебіаз, балантидіаз, сальмонельоз, туберкульоз та ін.), сторонні тіла і травми кишечника, гострі ішемічні ураження кишечника (тромбоз або емболія гілки мезентеріальних артерій та васкуліт), деякі гельмінтози (анкілостомідоз, трихоцефаліоз), радіаційний коліт після курсу променевої терапії. Причиною кровотеч із прямої кишки і анального каналу можуть бути поліпи, НВК, хвороба Крона товстого кишечника, анальна тріщина, травма прямої кишки, випадіння прямої кишки, дуже рідко у дітей — геморої, колоректальний рак. При НВК, інфекційних ураженнях товстої кишки (наприклад дизентерії) червона кров у рідких випорожненнях перемішана зі слизом, іноді з гноєм (синдром гемоколіту). Причиною гемоколіту можуть бути бактеріальні інфекції, що викликаються *Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter*, *Yersinia*, *Clostridium defisille*, *E. coli* (J157:H7), паразитарні інфекції — амебіаз (збудник — *Entamoeba histoly-*

*tica*). На фоні вторинного імунодефіциту частою причиною гемоколіту є цитомегаловірусна інфекція, дисемінований аспергільоз, інфекція, викликана мікобактеріями авіум-комплекс. На фоні нейтропенії при проведенні поліхіміотерапії онкогематологічних захворювань у дітей причиною гастроінтестинальної геморагії може бути мукозит — запальне (еритематозне і ерозивно-виразкове) ураження слизової оболонки порожнини рота, глотки, стравоходу і в цілому шлунково-кишкового тракту, часто із вторинним приєднанням бактеріальної інфекції.

При диференціюванні причин гастроінтестинальних геморагій слід враховувати вік дитини. Найчастішими причинами гастроінтестинальних геморагій у новонароджених є: геморагічна хвороба новонароджених (результат дефіциту протромбіну через недостатність або відсутність вітаміну К, з'являється у віці 2–5 днів після народження, іноді пізніше, характеризується меленою та іншими проявами, зумовленими гіпокоагуляцією); ерозії або стресові виразки у шлунку в результаті перенесеної гіпоксії/асфіксії; некротичний ентероколіт (у глибоко недоношених дітей); різноманітні вроджені вади розвитку шлунково-кишкового тракту (часто характеризуються повною або частковою кишковою непрохідністю); ДВЗ-синдром при перинатальних інфекціях; печінкова недостатність при гепатиті або атрезії жовчних ходів, медикаменти, травма (зондом, катетером) тощо.

У дітей першого року життя найчастішою причиною кишкових кровотеч є інвагінація кишечника — телескопічне входження проксимальної частини кишки в просвіт дистальної частини кишки в результаті раптової дискоординації кишкової перистальтики. Клінічні прояви інвагінації кишечника: раптове виникнення інтенсивної (аж до больового шоку) нападоподібного болю в животі, що повторюється кожні 5–30 хв; під час нападу болю дитина блідне, кричить і підтягує ноги до живота; блювання, спочатку залишками їжі; кров у випорожненнях або слиз, просочений кров'ю (малинове або порічкове желе), через 4–6 год від початку захворювання — без домішок калу; у животі пальпується м'яка еластична помірно рухома пухлина — інвагінат, а в правій здухвинній ділянці не пальпується сліпа кішка; затримка газів і випорожнень; при ректальному дослідженні іноді можна пропальпувати головку інвагіната і виявити кров у прямій кишці. Інші причини геморагій з нижніх відділів шлунково-кишкового тракту у малюків: тріщина заднього проходу, дивертикул Меккеля (клубової кишки), інфекційна діарея (гемоколіт). Більш часті причини кровотечі з верхніх відділів травного тракту у малюків: алергія до коров'ячого молока, медикаменти, сторонній предмет, отруєння (наприклад, прийом усередину каустичної соди), аномалія розвитку судини, коагулопатії.

У дітей віком від 1 року такі причини кровотечі (різної інтенсивності) з верхніх відділів шлунково-кишкового тракту виявляються найчастіше: варикозне розширення вен стравоходу, грижа діафрагмального отвору, езофагіт, ерозивний гастрит, пептична виразка, коагулопатія, тромбоемболія, аномалії розвитку судин, аномалії розвитку стравоходу або шлунка (наприклад дуплікатура), струк-



турні порушення (наприклад поліп шлунка). Більш частими причинами кровотечі з нижніх відділів шлунково-кишкового тракту є: дуплікатура кишечнику, тріщина заднього проходу, поліпи, дивертикул клубової кишки, інфекційна діарея, коагулопатія (при гемофілії — рідко), тромбоцитопенія (будь-якого генезу), геморагічний васкуліт, запальне автоімунне ураження товстого кишечника. Прийом деяких лікарських засобів (НПЗП, ГКС) може стати причиною гастроінтестинальної геморагії.

До рідкісних причин прихованих гастроінтестинальних геморагій належать: ангіектазії різних відділів шлунково-кишкового тракту (особливо у тонкому кишечнику), хвороба Крона тонкого кишечника, синдром Д'єлафуа, гемобліія, аортокишкова норія, спадкова геморагічна телеангіектазія (хвороба Вебера — Ослер — Рендю), синдром Blue rubber bleb nevus (блакитний пухирчастий невус — множинні кавернозні гемангіоми шкіри та шлунково-кишкового тракту), амілоїдоз і сифіліс кишечника. Вкрай рідко гастроінтестинальні геморагії спостерігаються при значному фізичному навантаженні.

Для встановлення причини гастроінтестинальної геморагії необхідно з'ясувати скарги та ретельно зібрати анамнез. Для диференційної діагностики важливою є інформація про інші симптоми (крім ознак гастроінтестинальної геморагії) у дитини: ознаки інтоксикації, гарячка, пітливість, втрата маси тіла, висип на шкірі (петехії, екхімози, вузлова еритема та інші специфічні ураження шкіри), венозна сітка на животі, явища афтозного стоматиту, лімфаденопатія, артралгії/артрит, ураження серця, печінки, очей та ін. Доцільно ретельно обстежити дитину: оцінити тяжкість стану і наявність свідомості, провести огляд шкіри, порожнини носа, рота, глотки, суглобів, грудної клітки, живота, анального отвору; визначити АТ і ЧСС; провести пальпацію живота, печінки та селезінки. Обов'язковим є проведення комплексу діагностичних досліджень: гематокрит, рівень гемоглобіну, еритроцитів, тромбоцитів, ретикулоцитів; показники коагулограми — протромбін, фібриноген та ін.; показники, що характеризують рівень заліза у сироватці крові. Обов'язково оцінюється копрограма і проводиться дослідження калу на приховану кров. Пальцеве ректальне дослідження — важливий метод дослідження за підозри на кровотечу із дистальних відділів товстого кишечника. Вирішальне значення в діагностиці причин гастроінтестинальних геморагій і визначенні джерела кровотечі мають ендоскопічні методи дослідження (ФЕГДС, колоноскопія, аноскопія, ректороманоскопія). За підозри на аномалію розвитку кишечника проводять рентгеноконтрастне дослідження верхніх відділів шлунково-кишкового тракту і товстого кишечника. В найбільш складних випадках вдаються до діагностичної лапароскопії або лапаротомії. За необхідності може бути рекомендовано проведення ангіографії (контрастування басейну верхньої та нижньої брижових артерій), скінтиграфія, КТ і МРТ черевної порожнини. Приблизно у 5 % хворих джерело кровотечі виявити не вдається, у 75 % із цих пацієнтів кровотеча відбувається у тонкому кишечнику. Для діагностики патології тонкого кишечника існують такі

методи дослідження: відеокапсульна ендоскопія, ентероскопія (двобалонна ендоскопія).

*Принципи надання медичної допомоги.* При виявленні ознаки масивної гостроінтестинальної кровотечі слід негайно стабілізувати гемодинаміку і відправити дитину спеціальним санітарним транспортом у супроводі медпрацівника, здатного проводити інтенсивну терапію і реанімацію, на носилках до хірургічного стаціонару. Повністю виключається прийом рідини, їжі та лікарських препаратів через рот, положення тіла — горизонтальне, на живіт — міхур із льодом або охолодженою водою. Забезпечуються теплозберігаючі умови і постійно проводиться інгаляція кисню. Лікування включає ведення 5–10 % розчину хлористого кальцію (0,5 мл на рік життя) внутрішньовенно; 12,5 % розчину етамзилату (дицинону) 2 мл внутрішньом'язово. При ознаках геморагічного шоку — інфузія розчинів колоїдів і кристалоїдів. Для досягнення гемодинамічного ефекту корекційний об'єм колоїдів повинен бути вище об'єму крововтрати на 20 %, а кристалоїдних розчинів — на 300–400 %, що визначає необхідність поєднаного використання колоїдів і кристалоїдів. Швидкість введення колоїдів орієнтовно становить дозу 5–6 мл/кг зі швидкістю 0,75–1,2 мл/(кг·хв) до відносної стабілізації АТ, потім — 0,1–0,5 мл/(кг·хв).

Терапевтична тактика на госпітальному етапі залежить від того, яке захворювання стало причиною кровотечі, а також від тяжкості кровотечі. У деяких випадках кровотечу припиняють хірургічним шляхом (частіше у дорослих, вкрай рідко — у дітей). Наприклад, при виразці шлунка, що кровоточить, застосовують його економну резекцію або при тяжкому стані хворого — прошивання судини, що кровоточить у дні виразки. При кровотечі з дуоденальної виразки і задовільних показниках гемодинаміки, крім прошивання виразки, проводять стовбурову ваготомію і пілоропластику. При кровотечі з товстої кишки, причиною якою є НВК, виконують субтотальну резекцію товстої кишки з накладанням ілео- і сигмостоми. При наполегливих кровотечах з варикозно розширених вен стравоходу і шлунка перев'язують вени стравоходу і кардіального відділу шлунка.

Консервативна терапія кровотечі, що зумовлена виразковою хворобою, спрямована на профілактику та лікування шоку, пригнічення продукції соляної кислоти і пепсину внутрішньовенним введенням блокаторів  $H_2$ -рецепторів — ранітидину, фамотидину. Якщо хворий може приймати препарати усередину, доцільно призначати більш ефективні блокатори протонної помпи — омепразол, холінолітики (гастроцепин), антациди та препарати, що зменшують кровопостачання слизової оболонки (вазопресин, пітуїтрин, соматостатин). Припинити кровотечу можна при ендоскопії введенням у підслизовий простір поблизу виразки речовин, що сприяють припиненню кровотечі (рідкий фібриноген, децинон та ін.), виконати аплікацію тромбіну або медичного клею, коагуляцію. У більшості випадків (близько 90 %) гостру кровотечу можна припинити консервативними заходами.

Консервативне лікування як основний вид терапії показаний у таких випадках: геморагічні ді-

атези, пов'язані з порушенням механізмів гемостазу (васкуліт або інші геморагічні захворювання, при яких джерело кровотечі не може бути локалізоване); тяжке основне захворювання (наприклад, лейкоз та ін.), що послужило причиною кровотечі, або тяжкий стан, зумовлений основним захворюванням (серцева недостатність, азотемія та ін.); кровотечі, які добре піддаються впливу терапевтичних засобів (наприклад інфекції); хронічні кровотечі, що не загрожують життю хворого. Консер-

вативна терапія спрямована на лікування основного захворювання для усунення причини гастроінтестинальної геморагії, наприклад: виключення алергену у разі алергічного гастриту; лікування запору — причини тріщини ануса; лікування інфекції, що стала причиною гемоколіту.

У табл. 43 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при гастроінтестинальних геморагіях.

Таблиця 43. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із гастроінтестинальними геморагіями

<p>Гастроінтестинальні геморагії — це крововтрати із судин слизової оболонки шлунково-кишкового тракту на будь-якому рівні від порожнини рота до заднього проходу</p>	<p>5. Епіданамнез (кишкові інфекції, ВІЛ-інфекція, вірусні гепатити)</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<p>1. Гематомезис: ерозивний гастрит; виразкова хвороба шлунка і дванадцятипалої кишки; ГЕРХ; синдром Маллорі — Вейсса; алергія на білок молока; портальна гіпертензія; побічна дія медикаментів; інфекції; вади розвитку верхніх відділів шлунково-кишкового тракту; коагулопатії або тромбоцитопенія; травма; сторонні тіла стравоходу, шлунка; пухлини жовчних шляхів (гемобілія), кровотеча в підшлунковій залозі або селезінковій артерії (вірсунгорагія); поліпи; лімфоми; розрив судинних утворень печінки; судинні аномалії верхніх відділів шлунково-кишкового тракту.</p> <p>2. Гематохезія: інвагінація кишечника, ювенільні поліпи кишечника; хронічні запальні хвороби кишечника (НБК, хвороба Крона); псевдомембранозний коліт; дивертикули кишечника (у т. ч. дивертикул Меккеля); вроджені вади розвитку кишечника; судинна патологія (гемангіоми, ангіодисплазія); геморагічний васкуліт; пухлини кишечника; ректальна виразка; гемоколіт (дизентерія, шигільоз, амебіаз, балантидіаз, сальмонельоз, туберкульоз, цитомегаловірусний та ін.); алергія на білки молока, сої (коліти); сторонні тіла кишечника; травми кишечника; гострі ішемічні ураження кишечника (тромбоз, емболія гілки мезентеріальних артерій, васкуліт); гельмінтози (анкілостомідоз, трихоцефальоз); аноректальні тріщини; випадання прямої кишки; геморой (рідко у дітей); колоректальний рак (рідко у дітей).</p> <p>3. Виявлення ознак геморагічного або больового шоку або загрози його розвитку: свідомість, ЧСС, АТ</p>	<p>1. Оцінка загального стану, температура тіла.</p> <p>2. Оцінка шкіри (гемангіоми, прояви геморагічного синдрому), слизових оболонок порожнини рота, суглобів.</p> <p>3. Стан респіраторної та серцево-судинної систем.</p> <p>4. Живіт — розміри, доступність пальпації, наявність розширення вен, розміри печінки, селезінки.</p> <p>5. Обстеження анальної ділянки, огляд випорожнень</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</p> <p>2. Коагулограма, рівень сечовини, заліза у сироватці крові.</p> <p>3. Дослідження калу на приховану кров.</p> <p>4. Пальцеве ректальне дослідження.</p> <p>5. ФЕГДС, колоноскопія, аноскопія, ректороманоскопія</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Рентгеноконтрастне дослідження шлунково-кишкового тракту.</p> <p>2. Діагностична лапароскопія або лапаротомія, ангіографія, скінтиграфія.</p> <p>3. КТ і МРТ черевної порожнини, відеокапсульна ендоскопія, ентероскопія (двобалонна ендоскопія)</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Вік початку проявів геморагії, інші скарги та прояви, обставини виникнення.</p> <p>2. Перинатальний і сімейний анамнез.</p> <p>3. Наявні та перенесені хронічні захворювання шлунково-кишкового тракту, печінки, системи крові, судин, харчова алергія.</p> <p>4. Прийом лікарських засобів (НПЗП).</p>	<p>1. При виявленні загрози або ознак геморагічного шоку — негайна госпіталізація до хірургічного стаціонару, транспортування у горизонтальному положенні, холод на живіт, протигеморагічна терапія і збільшення ОЦК — інфузія колоїдних та кристалоїдних розчинів.</p> <p>2. При кровотечі, зумовленій виразковою хворобою шлунка, — пригнічення продукції соляної кислоти і пепсину внутрішньовенним введенням блокаторів H<sub>2</sub>-рецепторів.</p> <p>3. Хірургічне усунення джерела кровотечі, якщо його можна локалізувати.</p> <p>Лікування основної причини гастроінтестинальної геморагії</p>

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «гастроінтестинальні геморагії».
2. Ознаки та діагностика гострих гастроінтестинальних геморагій.
3. Ознаки та діагностика хронічних гастроінтестинальних геморагій.
4. Причини та механізми виникнення гастроінтестинальних геморагій із верхніх відділів шлунково-кишкового тракту.
5. Причини та механізми виникнення гастроінтестинальних геморагій із нижніх відділів шлунково-кишкового тракту.
6. Найбільш часті причини гастроінтестинальних геморагій у новонароджених, малюків і дітей.
7. Принципи діагностики різних причин гастроінтестинальних геморагій.
8. Тактика медичної допомоги на догоспітальному етапі при тяжкій кровотечі шлунково-кишкового тракту.
9. Принципи надання медичної допомоги при гастроінтестинальних геморагіях.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Батьки 7-місячної дитини викликали швидку медичну допомогу, оскільки були стурбовані тим, що 1,5 год тому у дитини почалися напади пронизливого крику, вони повторюють-

ся кожні 10 хв, посилюється з кожним разом. Під час нападу дитина стає блідою, пітливою, підтискає до живота ніжки. Напад закінчується так само несподівано, як і починається. Захворювання виникло гостро на тлі повного здоров'я. Дитина має добрий фізичний і психомоторний розвиток, температура тіла 36,6 °С. Між нападами дитина апатична, відмовляється від їжі. Шкіра та видимі слизові оболонки рожевого кольору, чиста. Дихання 32 за 1 хв, везикулярне; ЧСС 130 за 1 хв, тони серця гучні, чисті. Живіт здутий. При обстеженні живота у правому епігастрії пальпується пухлиноподібне утворення (близько 10 см завдовжки) м'яко-еластичної консистенції, ковбасоподібної форми, болоче при пальпації. Під час огляду була дефекація, випорожнення слизом типу «малинового желе». При пальцевому ректальному дослідженні отримано слиз з кров'ю.

*1. Яка найбільш імовірна причина крові в калі?*

1. Дизентерія.
2. Інвагінація кишечника.
3. Дивертикул Меккеля.
4. Поліп кишечника.

*2. Яка тактика медичного ведення дитини?*

1. Негайна госпіталізація до інфекційного відділення.
2. Негайна госпіталізація до хірургічного відділення.
3. Очисна клізма, поради з режиму годування дитини, застосування лікувальних сумішей вдома.
4. Лікувати вдома, призначити спазмолітики й антибактеріальну терапію.

## Розділ 6

# ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ

### 6.1. СЕЧОВИЙ СИНДРОМ

*Визначення поняття.* Сечовий синдром — патологічні зміни складу сечі. У клінічній практиці під цим терміном розуміють зміни, що виявляються у загальному аналізі сечі: протеїнурія, гематурія, лейкоцитурія, циліндрурія, бактеріурія, кристалурія (зміни сольового складу сечового осаду). При цьому дуже важливо, щоб сеча для аналізу була зібрана правильно. Загальному аналізу піддають середню порцію ранкової сечі, виділеної при вільному сечовипусканні, за ретельного дотримання гігієнічних умов. З метою запобігання розмноженню бактеріальної флори і руйнуванню формених елементів сечі, неминучих при її зберіганні, мікроскопію сечового осаду проводять не пізніше 1–2 год після збору сечі.

Поряд з вузькою трактовкою терміну «сечовий синдром» є більш широке його розуміння, що включає всі кількісні та якісні зміни сечі.

Добовий об'єм сечі у здорових дітей коливається залежно від характеру харчування, об'єму пиття, температури та вологості навколишнього середовища; він збільшується з віком: від 200–500 мл у неонатальному періоді до 1600–1900 мл у підлітковому віці — та розраховується за формулою:

$$\text{Добовий об'єм сечі (мл)} = 1500 \text{ мл} \cdot (S : 1,73 \text{ м}^2),$$

де  $S$  — площа поверхні тіла.

Для дітей віком від 1 до 10 років можна використовувати таку формулу:

$$\text{Добовий об'єм сечі (мл)} = 600 + [100 \cdot (n - 1)],$$

де  $n$  — кількість років дитини.

Кількісні зміни об'єму сечі: олігурія — зменшення виділення сечі; анурія — зменшення діурезу; поліурія — збільшення об'єму сечі за добу більше ніж удвічі порівняно із віковою нормою, або більше 1500 мл/м<sup>2</sup>.

Зміни ритму сечовипускання: ніктурія — переважання нічного діурезу над денним у дітей після 2 років (до 2 років це фізіологічна норма) або у пацієнтів після 7 років — необхідність прокидатися вночі, щоб помочитися, більше одного разу. Часте сечовипускання — полакіурія, рідке сечовипускання — олакізурія. Хворобливе сечовипускання — дизурія. Нетримання сечі — енурез.

Якісні зміни фізико-хімічних властивостей сечі проявляються у змінах прозорості, кольору, за-

паху, пінності, рН сечі та кристалурії. Зміни осаду сечі: гематурія, лейкоцитурія, циліндрурія. Зміни складу сечі: протеїнурія, міоглобінурія, гемоглобінурія, глюкозурія, ацетонурія, ферментурії, білірубінурія й уробілінурія. Зміни осмотичної щільності сечі: гіперстенурія (висока питома вага сечі), гіпостенурія (низька питома вага сечі), ізостенурія (рівність відносної густини сечі та відносної густини плазми). Зміни стерильності сечі — виявлення бактерій, грибів, найпростіших.

Термін «сечовий синдром» — узагальнюючий. Він може мати одночасно кілька характеристик — «сечовий синдром змішаного типу» (поєднання кількох змін), а може характеризуватись однією зміною — «протеїнурія» або «мікрогематурія». Сечовий синдром може бути єдиним проявом патологічного процесу — «ізолюваний», а може бути одним з низки синдромів, що є проявами захворювання.

*Епідеміологія сечового синдрому не визначена.*

*Причини виникнення та механізми розвитку.*

Нирки є органом обміну речовин, а сеча являє собою кінцевий продукт ультрафільтрату ниркових клубочків після його селективної обробки у ниркових каналцях. У проксимальних ниркових каналцях здійснюється резорбція деяких речовин — глюкози, амінокислот, фосфатів, більшої частини води, хлору і натрію — та виділення чужорідних організму речовин. У дистальних ниркових каналцях відбувається активна регуляція водно-сольової, кислотно-лужної рівноваги плазми крові та її об'єму. Тут здійснюється виділення фосфатів під впливом паратгормону та їх затримка під впливом вітаміну D, затримка або виділення натрію або іонів водню, а також калію і карбонатів, що зумовлено надлишком кислот або лугів.

Робота ниркових каналців залежить від дії гормонів, що регулюють осмотичний тиск та об'єм рідини у циркуляції. При збільшенні осмотичного тиску в екстрацелюлярній рідині антидіуретичний гормон (АДГ) посилює реабсорбцію води у дистальних каналцях і пригнічує зворотну резорбцію хлору та натрію. При зменшенні об'єму циркулюючої рідини альдостерон викликає затримку води в організмі через посилення реабсорбції натрію та виділення калію. Усі порушення функції ниркових клубочків і ниркових каналців, ферментативної та інкреторної діяльності приводять до кількісних та якісних змін сечі, які мають значення для діа-



гнозу. Крім того, кількість сечі залежить від стану циркуляції, втрати та надходження води, ступеня перспірації, внаслідок чого навіть у фізіологічних умовах діурез коливається у широких межах.

Поява в сечовому осаді формених елементів може бути результатом ураження нирок, сечових шляхів, сечового міхура, також залежить від стану мікросудинного русла та системи згортання крові, запальних процесів різного генезу.

Патогенез сечового синдрому складний: виникнення тих чи інших його ознак визначається характером морфологічних і функціональних порушень у нирках і, деякою мірою, однаковий за найрізноманітніших причин. Зміни у складі сечі відображують як процеси фізіологічного обміну в організмі, так і цілу низку патологічних процесів.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Класичним для захворювань ниркової паренхіми є присутність тріади синдромів: гіпертензивного, набрякового та сечового. Проте останнім часом значно збільшилася кількість хворих, у яких захворювання нирок перебігають клінічно стерто і проявляються тільки ізольованими змінами в аналізах сечі (ізольований сечовий синдром). Це призводить до пізнього звернення до лікаря і до пізньої діагностики захворювань нирок, що, у свою чергу, стає причиною розвитку ХНН. Тому рання діагностика захворювань нирок в амбулаторних умовах дуже важлива для проведення лікувально-профілактичних заходів, спрямованих на запобігання розвитку ХНН і збереження життя дитини.

Ізольований сечовий синдром може бути початковою або латентною фазою багатьох захворювань. При його виявленні необхідно провести ретельне обстеження пацієнта для диференційної діагностики між найрізноманітнішими за етіологією і патогенезом захворюваннями та виключення таких причин ураження нирок: інфекція сечової системи (ІСС) і тубулоінтерстиціальний нефрит (гострий і хронічний); гломерулонефрит (гострий і хронічний); вторинні нефропатії при системних захворюваннях сполучної тканини, цукровому діабеті; вади/аномалії розвитку і пухлини сечової системи; дисметаболичні нефропатії та вроджені тубулопатії; лікарські нефропатії тощо.

У кожному випадку необхідно уточнити: чи є виявлені патологічні зміни сечі результатом ураження нирок або мають позаниркове походження (ниркових мисок, сечоводів, сечового міхура та ін.).

Основні причини та механізми розвитку, алгоритми диференційної діагностики та принципи надання медичної допомоги при таких синдромах, як олігурія/анурія, поліурія, лейкоцитурія, гематурія, протеїнурія подано у відповідних підрозділах цього розділу.

У табл. 44 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики сечового синдрому.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «сечовий синдром».
2. Характеристика кількісних змін у виділенні сечі.
3. Характеристика якісних змін у складі сечі.

4. Основні патогенетичні механізми формування сечового синдрому.

5. Захворювання, проявом яких може бути сечовий синдром.

6. Основні клінічні та параклінічні дослідження, необхідні для диференційної діагностики сечового синдрому.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У хлопчика 15 років при обстеженні за направленням воєнкомату у загальному аналізі сечі виявлена протеїнурія 0,165 г/л, свіжі еритроцити 5–7 у полі зору, інші показники у межах норми. Хлопчик зростає і розвивався задовільно. Фізичний розвиток гармонічний, відповідає віку. Скарг на біль, гарячку, дизурію немає. Загальний стан задовільний. При об'єктивному обстеженні патології органів і систем не виявлено. Загальний аналіз крові: гемоглобін — 135 г/л, еритроцити — 4,5 Т/л; кольоровий показник — 0,9; лейкоцити — 6,3 Г/л; еозинофіли — 1 %; базофіли — 0 %; паличкоядерні нейтрофіли — 3 %; сегментоядерні нейтрофіли — 58 %; лімфоцити — 32 %; моноцити — 6 %; тромбоцити — 251 Т/л, ШОЕ — 5 мм/год. Загальний аналіз сечі: колір — жовтий; сеча мутна; відносна щільність — 1000; білок — 0,66 г/л. Мікроскопія осаду: епітелій — 7–10 у полі зору; лейкоцити — 1–3 у полі зору; свіжі еритроцити — 6–7 у полі зору; вилужені еритроцити — 3–5 у полі зору; циліндри, солі, бактерії не виявлені.

*1. Який попередній діагноз можна встановити дитині?*

1. Тубулоінтерстиціальний нефрит.
2. Інфекція сечової системи.
3. Гломерулонефрит.
4. Ізольований сечовий синдром з протеїнурією і мікрогематурією.

*2. Яка тактика медичного ведення?*

1. Заспокоїти батьків і хлопчика, рекомендувати здавати загальний аналіз крові та сечі кожні 6 міс.

2. УЗД органів черевної порожнини та нирок, призначення уросептиків, амбулаторний нагляд сімейного лікаря.

3. Консультація нефролога і подальше ретельне обстеження лабораторними та інструментальними методами.

4. Госпіталізація до урологічного відділення.

## 6.2. ОЛІГУРІЯ І АНУРІЯ

*Визначення поняття.* Олігурія (грец. *oligos* — малий, *ouron* — сеча) — зменшення виділення сечі за добу на 2/3–3/4 від вікової норми або менше 1 мл/(кг·год). Фізіологічна олігурія спостерігається у новонароджених у перші 2–3 доби життя.

Анурія (грец. *α* — без, *ouron* — сеча) — зменшення діурезу менше 6–7 % від вікової норми або повне припинення сечовиділення в результаті порушення прохідності сечоводів або ураження нирок. При анурії сечовий міхур порожній.

Таблиця 44. Диференційна діагностика сечового синдрому

Сечовий синдром — патологічні зміни складу сечі (протеїнурія, лейкоцитурія, гематурія, циліндрурія, бактеріурія, кристалурія)	<b>Об'єктивне обстеження:</b>
<b>Перелік захворювань</b>	1. Оцінка фізичного розвитку, виявлення стигм дизембріогенезу.
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Патологія ниркових клубочків: гломеруло-нефрит, спадковий нефрит, геморагічний васкуліт, вовчаковий нефрит, вроджений нефротичний синдром, ідіопатичний нефротичний синдром, IgA-нефропатія.</li> <li>2. Інфекції сечової системи, тубулоінтерстиціальний нефрит.</li> <li>3. Тубулопатії.</li> <li>4. Рефлюкс-нефропатія.</li> <li>5. Вади розвитку й аномалії сечової системи, нефроптоз.</li> <li>6. Травми.</li> <li>7. Сечокам'яна хвороба/кристалурія.</li> <li>8. Пухлини.</li> <li>9. Хронічне захворювання нирок/ХНН</li> </ol>	2. Оцінка загального стану, больового синдрому, АТ, наявність набряків.
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	3. Оцінка сечової системи, пальпація нирок, огляд зовнішніх статевих органів.
<b>Анамнез:</b>	4. Кількість випитої рідини та діурез
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Скарги — головний біль, біль у животі, біль при сечовипусканні, гарячка, частота сечовипускань і об'єм сечі за добу.</li> <li>2. Передуючі захворювання, клінічні симптоми на початку захворювання та їх динаміка.</li> <li>3. Сімейний анамнез: хронічні захворювання нирок, сечокам'яна хвороба, генетичні захворювання, поєднання патології нирок з глухотою (синдром Альпорта)</li> </ol>	<b>Параклінічні дані:</b>
	1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма, дівчаткам зскрібок на ентеробіоз.
	2. У сироватці крові: сечовина, креатинін, електроліти, білірубін, загальний білок і фракції білка, С-реактивний білок, ліпидограма.
	3. УЗД органів черевної порожнини та сечової системи.
	4. Аналіз сечі за Нечипоренком, аналіз сечі за Зимницьким, бакпосів сечі
	<b>За показаннями:</b>
	1. Добова екскреція білка із сечею.
	2. Осмолярність сироватки.
	3. Рентгеноконтрастні дослідження сечової системи (у т. ч. КТ).
	4. АСЛ-О, антинуклеарні антитіла, антитіла до базальної мембрани клубочків, КЛС.
	5. Консультація нефролога, уролога
	<b>Медичне ведення</b>
	1. При виявленні сечового синдрому необхідні ретельне обстеження дитини і консультація нефролога, за показаннями — консультація уролога.
	2. Тактика медичної допомоги залежить від генезу сечового синдрому

Олігурію й анурію слід відрізнити від ішурії (затримка сечі, грец. *ischo* — затримую, *ouron* — сеча) — стану, при якому добове зменшення об'єму сечі, що виділяється, або відсутність виділення сечі зумовлені розладом сечовипускання і неможливістю випорожнення сечового міхура, незважаючи на переповнення його сечею. Ішурія виявляється при ураженні спинного мозку, різкому звуженні уретри різного генезу, може бути результатом атонії сечового міхура, рефлексорного генезу (наприклад після операції), при інфекціях, вроджених вадах розвитку сечового міхура (наприклад мегацист), вісцеральній міопатії як результату дії ліків (у т. ч. антихолінергічних препаратів, антидепресантів, інгібіторів ЦОГ-2, амфетаміну й опіоїдів). За характером перебігу ішурію поділяють на гостру і хронічну, повну та неповну.

Олігурія є симптомом, але не є синонімом ниркової недостатності — патологічного стану, при якому частково або повністю втрачається здатність нирок утворювати і/або виділяти сечу та розвиваються тяжкі порушення водно-сольового, кислотно-лужного й осмотичного гомеостазу організму, що призводять до вторинного ушкодження всіх систем організму. За клінічним перебігом роз-

різняють гостру і хронічну ниркову недостатність. При гострій нирковій недостатності (ГНН) завжди виникає гостра олігурія/анурія, поряд з якою спостерігаються прогресуюча азотемія (креатинін сироватки крові більше 130 мкмоль/л, сечовина понад 17 ммоль/л), електролітний дисбаланс, декомпенсований ацидоз. Якщо уражено не менше 70 % каналців, то розвивається ГНН. При ХНН олігурія з'являється лише у термінальній фазі поряд із поліорганною недостатністю.

**Епідеміологія.** Частота синдрому олігурії без ГНН не визначена. Частота ГНН у новонароджених дорівнює 1 : 5000. При ГНН потребують діалізу 4–5 на 100 000 дітей віком від 6 міс. до 5 років. У цій віковій групі основна причина ГНН — гемолітико-уремічний синдром. У шкільному віці частота ГНН залежить від розповсюдженості захворювань гломерулярного апарату нирок і становить 1 : 100 000 дітей.

**Причини виникнення та механізми розвитку олігурії/анурії** підрозділяють на такі:

1) преренальні (за відсутності захворювань нирок) — гостра ішемія ниркової паренхіми в результаті зниження ОЦК та/або артеріальної гіпотензії (гіповолемія, гіпоксемія, системна гіпотензія,

шок, наслідки хірургічного втручання), «третій простір» (перитоніт, сепсис, опіки), модифікації внутрішньониркової динаміки (ліки), блокада ниркових каналців (при гемолізі, рабдоміолізі);

2) ренальні (нефротоксичні) — ушкодження паренхіми нирок: ураження судин (гемолітико-уремічний синдром (ГУС), тромбоз ниркової артерії або вени, нирковий кортикальний некроз); хвороби клубочків (гострий постінфекційний гломерулонефрит, васкуліт, асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами); гострий некроз каналців (гіпоксичний інсульт, ліки — НПЗП, антибіотики та ін., хіміотерапія, екзогенні хімікати і токсини); інтерстиціальний нефрит тощо;

3) постренальні — обструкція сечоводів, підвищений тиск усередині клубочків.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Преренальна олігурія є функціональною реакцією нирок на зниження ниркового кровотоку. Олігурія може виникнути через зниження споживання рідини, внаслідок її значної втрати або через її перерозподіл в організмі.

Найбільш частою преренальною причиною олігурії є зневоднення в результаті частого блювання, водянистої діареї, тривалої гіпертермії або гарячки, задишки, відмови від їжі та пиття, перитоніту, кишкової непрохідності, епідермолізу, опіків значної частки поверхні тіла. У цих випадках олігурія зумовлена розвитком гіповолемії та зниженням ниркової перфузії, внаслідок чого знижується швидкість клубочкової фільтрації. Механізм олігурії при значних або тривалих кровотечах також пояснюється гіповолемією зі зниженням ефективного ОЦК, порушенням загальної гемодинаміки та зменшенням ниркового кровотоку.

При тяжких інфекційних захворюваннях, сепсисі може розвиватися інфекційно-токсичний (септичний) шок, одним із клінічних проявів якого є олігурія та ГНН. Порушення ниркової перфузії відбувається через зневоднення, інтоксикацію, гіповолемію, парез мікроциркуляторного русла, розлади коагуляції крові з подальшим значним зниженням артеріального тиску та ішемією нирок.

Якщо основною причиною олігурії є недостатнє споживання рідини та/або підвищені її втрати, виявляються клінічні та лабораторні ознаки дегідратації: суха шкіра та слизові оболонки, запалі очі, знижений тургор м'яких тканин, тахікардія, слабкий пульс, втрата маси тіла й артеріальна гіпотонія. Сеча стає насиченого кольору з високою відносною щільністю; у крові підвищений гематокрит, гіпернатріємія. При значній крововтраті розвиваються клінічні та лабораторні ознаки геморагічного шоку. Сепсис характеризується клініко-параклінічними ознаками синдрому системної запальної відповіді: порушення дихання, гемодинаміки, терморегуляції; у крові — значний лейкоцитоз (частіше) або лейкопенія, зрушення лейкоцитарної формули вліво, тромбоцитопенія; характерні збільшення С-реактивного білка, прокальцитоніну, розлади гемостазу. Сечовий синдром зазвичай характеризується помірною протеїнурією, лейкоцитурією, мікрогематурією, циліндрурією, відносна щільність сечі залежить від збереження концентраційної функції нирок. Якщо одним із

септичних осередків є інфекція сечових шляхів, сечовий синдром може бути більш вираженим.

Ціла низка патологічних станів супроводжується перерозподілом рідини в організмі та її виходом у так званий третій простір, що не обмінюється рідиною ні з поза-, ні з внутрішньоклітинним простором. Третім простором може бути просвіт кишечника при кишковій непрохідності будь-якого генезу, підшкірна клітковина при тяжких опіках, заочеревинний простір при гострому панкреатиті, порожнина очеревини при перитоніті. Оскільки до третього простору в основному надходить вода з позаклітинної рідини, може виникнути виражена гіповолемія. При набряках будь-якого генезу, різноманітних варіантах затримки рідини в організмі виникає олігурія: наприклад, при утворенні асцити у разі захворювань печінки, мікседеми, гіпопротеїнемічного набряку, скупчення плеврального ексудату та ін.

При захворюваннях серця із серцевою недостатністю (вади серця з декомпенсацією, міокардити, кардіоміопатії) розвиваються порушення центральної та периферичної гемодинаміки, артеріальна гіпотонія, набряковий синдром. Затримка та перерозподіл рідини в організмі, зниження систолічного викиду, порушення мікроциркуляції призводять до зменшення тиску в артеріолах ниркової тканини і зумовлюють зниження клубочкової фільтрації та олігурію. Зменшення кількості сечі є одним із ранніх симптомів декомпенсації гемодинаміки. Олігурія більш виражена вдень на фоні прогресуючих набряків нижніх кінцівок, вночі спостерігається ніктурія, набряки зникають або зменшуються. Олігурія та набряки мають зв'язок з передуючою патологією серця; серцева недостатність проявляється задишкою, слабкістю, поганою переносимістю фізичних навантажень, тахікардією. Допмагають у діагностиці ЕКГ та ЕхоКГ. При рентгенографії грудної клітки можна виявити кардіомегалію й ознаки застою крові в легенях, що свідчать про перевантаження об'ємом. Сеча має збільшену відносну щільність, може містити незначну кількість білка та гіалінові циліндри.

Загальною характерною рисою преренальної олігурії є висока концентрація натрію й осмолярності сечі; на відміну від ренальної олігурії, не характерна виражена азотемія. Проте якщо ступінь зниження ренального кровотоку позначається на стані фільтраційної функції нирок, то розвивається помірна азотемія (підвищення креатиніну сироватки крові на 20–50 %). Своєчасна корекція недостатньої перфузії нирок зазвичай приводить до повного відновлення ниркової функції. Якщо ж недостатнє кровопостачання нирок зберігається, це може призвести до ушкодження ниркової паренхіми та розвитку ниркової недостатності (ренальної олігурії).

Ренальна (нефротоксична) олігурія є наслідком ураження клубочків (гломерулонефрити), каналців та інтерстицію (пієлонефрит, інтерстиціальний нефрит), судин (гемолітико-уремічний синдром — ГУС, тромбози ниркових судин, васкуліти) самих нирок. У цих випадках прогресування порушень загальної гемодинаміки, значне порушення ниркового кровотоку призводять до ниркової аферентної вазоконстрикції з перерозподілом ниркової



перфузії. При тяжкій ішемії ниркової паренхіми клубочкова фільтрація падає до критичних величин з подальшим ішемічним некрозом епітелію канальців нирок, тобто розвивається гострий тубулярний некроз, основним клінічним проявом якого є олігоанурія. Гострий канальцевий некроз найчастіше діагностується у тяжко хворих дітей після впливу нефротоксичних агентів (сульфаніламідів, великі дози саліцилової кислоти, деякі антибіотики, контрастні речовини для рентгенівського дослідження, важкі метали). Гострий тубулярний некроз можуть викликати травма (краш-синдром), велика хірургічна операція з масивною крововтратою, грамнегативний сепсис, внутрішньосудинний гемоліз, гемоглобінурія, міоглобінурія.

Синдром олігурії/анурії може бути зумовлений запаленням у паренхімі та інтерстиції нирок (гломерулонефрит або тубулоінтерстиціальний нефрит). Поряд з ішемією паренхіматозному ураженню нирок сприяє ендогенна інтоксикація (мікробні токсини, прозапальні медіатори, біологічно активні речовини, вільні радикали кисню), які впливають на систему згортання крові. У хворих із нефротичним синдромом олігоанурія може бути пов'язана з набряком інтерстиціальної тканини, підвищенням гідростатичного тиску у проксимальних канальцях і боуменовій капсулі та, відповідно, зі зниженням фільтраційного тиску та величини клубочкової фільтрації. У деяких випадках анурія при гломерулярному ураженні нирок може бути наслідком обтурації канальців білковими масами або кров'яними згустками у хворих на гломерулопатії з епізодами макрогематурії.

Гемолітико-уремічний синдром може мати багато причин, але найбільш розповсюдженою є геморагічний коліт, зумовлений токсином кишкової палички. Найважливіші прояви цього синдрому, окрім олігоанурії, включають мікроангіопатичну гемолітичну анемію та тромбозитопенію.

Специфічною причиною олігоанурії є пухлинна інфільтрація нирок і синдром розпаду пухлини через спонтанний або викликаний хіміотерапевтичними засобами лізис пухлинних клітин. При цьому звичайно виникає обструкція канальців кристалами сечової кислоти.

Постренальна олігоанурія розвивається внаслідок обструкції сечоводів (на відміну від дорослих, менше 1 % усіх випадків олігурії). У новонароджених частіше спостерігаються такі вроджені аномалії, як двобічна обструкція мисково-сечовідного сегмента. У старших дітей і підлітків причиною можуть бути сечокам'яна хвороба, пухлини (інтраабдомінальні або сечових шляхів). Якщо зберігається функція обох нирок, до олігоанурії призводить тільки двобічна обструкція сечових шляхів. Усунення обструкції супроводжується відновленням ниркової функції, за винятком хворих з дисплазією нирок або тривалою обструкцією сечових шляхів.

Виявити причину олігурії допомагає аналіз передуючих факторів і наступна клінічна динаміка. При збиранні анамнезу можна виявити зв'язок олігурії з такими факторами, як блювання, діарея, гіпертермія, інфекції, шок, травми, тривалий прийом медикаментів. При фізикальному обстеженні слід звертати особливу увагу на ступінь зневоднен-

ня. На зниження ОЦК, що дозволяє припустити преренальну олігурію, вказують сухі слизові оболонки, запале джерельце (у дітей першого року життя), тахікардія та слабе наповнення пульсу. Периферичні набряки, хрипи в легенях, серцевий ритм галопу й артеріальна гіпертензія свідчать на користь перевантаження об'ємом і можливість ренальної олігурії внаслідок гломерулонефриту або гострого канальцевого некрозу. Висипання й артрит характерні для нефриту при системному червоному вовчаку або геморагічному васкуліті. Утворення, що пальпуються у бокових відділах живота, можуть вказувати на тромбоз ниркових вен, пухлини, полікістоз нирок, гідронефроз або обструкцію сечових шляхів.

Уже при початковому обстеженні хворих украй важливо виявити наявність гіпо- або гіперводемії. Якщо ознаки перевантаження об'ємом або серцевої недостатності відсутні, проводять діагностичну пробу з водним навантаженням: внутрішньовенно вводять ізотонічний розчин натрію хлориду (20 мл/кг протягом 1 год; за відсутності крововтрати або гіпопротеїнемії колоїдні розчини не потрібні). Якщо гіповодемія — єдина причина олігоанурії, діурез відновлюється протягом перших 2 год; при вираженій гіповодемії (тахікардія, артеріальна гіпотензія, низький центральний венозний тиск) може виникати потреба у додатковому одномоментному введенні рідини. Збільшення діурезу свідчить на користь преренальної олігурії, відсутність ефекту при досягненні нормоводемії характерна для ренальної або постренальної олігурії.

При лабораторному дослідженні можна виявити анемію (зумовлену гемодилуцією або гемолітичну, як при системному червоному вовчаку, тромбозі ниркових вен або ГУС), лейкопенію (при системному червоному вовчаку), тромбоцитопенію (при системному червоному вовчаку, тромбозі ниркових вен і ГУС), гіпонатріємію (при гемодилуції), метаболічний ацидоз, підвищення концентрації сечовини, креатиніну, сечової кислоти, калію та фосфату у сироватці (через зниження ниркової функції) та гіпокальціємію (при гіперфосфатемії). На відміну від ренальної олігурії, преренальна олігурія, причиною якої є дегідратація, супроводжується згущенням крові (зростання гематокриту), підвищеною концентрацією натрію, осмолярності крові та сечі.

При ренальній олігурії у крові можуть бути виявлені антитіла — антистрептококові (при постстрептококовому гломерулонефриті), антинуклеарні (при системному червоному вовчаку) або до базальної мембрани клубочків (гломерулонефрити).

Гематурія, протеїнурія й еритроцитарні або зернисті циліндри у сечі характерні для ниркової патології, зокрема для ураження клубочків. Лейкоцити та лейкоцитарні циліндри в сечі при незначній гематурії та протеїнурії характерні для пієлонефриту і тубулоінтерстиціального нефриту. Якщо причиною останнього були медикаменти, у сечі можуть бути еозинофіли. Дані аналізу сечі допомагають відрізнити преренальну олігурію від ренальної. Відносна щільність сечі вище 1020, осмолярність вище 500 мосмоль/кг свідчать на користь преренальної олігурії, а відносна щільність сечі



нижче 1010, осмолярність нижче 350 мосмоль/кг характерні для олігурії ренального генезу.

Візуалізуючі методи дослідження (УЗД, за показаннями КТ сечової системи з контрастом) виявляють обструкцію сечових шляхів.

Алгоритм диференційної діагностики преренальної та ренальної олігурії наведено на рис. 1.

Принципи надання медичної допомоги залежать від причини синдрому олігурії. При гострому припиненні виділення сечі, перш за все, виключають ішурію, для чого одразу ж вводять катетер у сечовий міхур. Катетеризацію сечового міхура здійснюють також при вираженій олігурії та анурії, коли необхідно точно визначити діурез.

За наявності ознак тяжкої дегідратації та відсутності ознак гіперволемії або серцевої недостатності починають внутрішньовенну інфузію. Якщо дитина може пити, їй слід пропонувати розчин солей для оральної регідратації (ОРС), поки встановлюється венозний доступ. Внутрішньовенно вводять розчин Рінгера лактат в об'ємі 100 мл/кг (якщо його немає, то фізіологічний розчин): 30 мл/кг за 30 хв (у віці до 1 року — за 1 год); 70 мл за 2 год (у віці до 1 року — за 5 год). Також потрібно давати ОРС близько 5 мл/(кг·год), щойно дитина зможе пити: зазвичай через 1–2 год (діти), через 3–4 год — у немовлят. Якщо причиною олігурії є гіповолемія, після відновлення ОЦК відбудеться збільшення діурезу.

Діуретики можна призначати тільки після відновлення ОЦК — внутрішньо вводять фуросемід (2–4 мг/кг) або буметанід (0,1 мг/кг). За відсутності ефекту діуретики призначаються тривало. Для збільшення кровотоку у кірковому шарі нирок (у стаціонарі) додатково вводять дофамін дозою 2–3 мкг/(кг·хв). Якщо діурез не відновлюється, діуретики відмінюють, а прийом рідини обмежують. При компенсованому ОЦК споживання рідини обмежують об'ємом, що розраховують за формулою:

$$\text{Об'єм рідини на добу} = 400 \text{ мл/м}^2 \text{ поверхні тіла} + \text{добовий діурез.}$$

Позаниркову втрату рідини (кровотечі, діарея) необхідно відновлювати відповідними розчинами. Як базовий використовують розчин глюкози; розчини для інфузії вибирають відповідно до елект-

ролітного балансу пацієнта. Кількість рідини, втрату із сечею та випорожненнями, масу тіла та вміст електrolітів у сироватці потрібно визначати щодоби. Якщо олігурія є ознакою гломеруло-нефриту призначається базисна терапія залежно від морфологічного варіанта. Патологічний нирковий процес та/або збільшення позаклітинного об'єму рідини (наприклад, застійна серцева недостатність) можуть характеризуватися підвищенням АТ. Артеріальна гіпертензія частіше спостерігається у хворих на гострий гломеруло-нефрит або ГУС. У таких випадках пацієнтам суворо обмежують уживання рідини та солі; призначаються діуретики. Артеріальну гіпертензію коригують призначенням  $\beta$ -адренолітиків (атенолол та ін.), за відсутності тахікардії використовують інгібітори АПФ (каптоприл, еналаприл та ін.), антагоністи кальцію (ніфедипін та ін.). При обструкції сечовивідних шляхів, вадах розвитку сечової системи необхідна консультація уролога.

У табл. 45 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики та тактики медичного ведення при олігурії та анурії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «олігурія», «анурія», «ішурія», «ниркова недостатність» у дітей.
2. Основні механізми розвитку синдрому олігурії.
3. Основні причини преренальної олігурії.
4. Основні причини ренальної олігурії.
5. Основні причини постренальної олігурії.
6. Алгоритм диференційної діагностики синдрому олігурії преренального та реального генезу.
7. Принципи медичної допомоги при олігурії та анурії у дітей.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

Завдання 1, 2. Хлопчику 3 роки. Мати скаржиться, що дитина дуже млява, загальмована, не може пити, за останні 5 год не було сечовипускан-

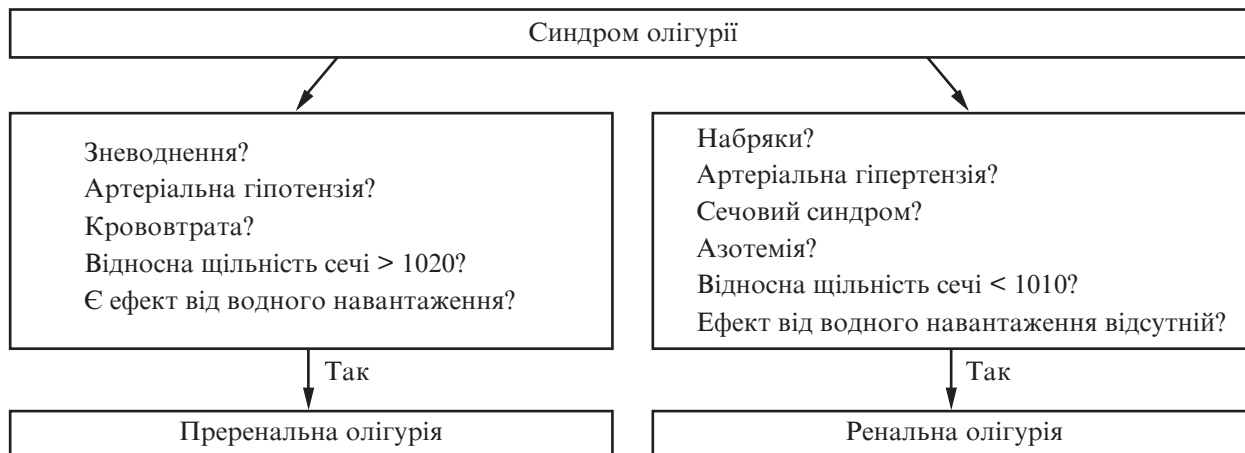


Рис. 1. Алгоритм диференційної діагностики преренальної та ренальної олігурії

Таблиця 45. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей з олігурією і анурією

<p>Олігурія — зменшення виділення сечі за добу на 2/3–3/4 від вікової норми або менше 1 мл/(кг·год).</p> <p>Анурія — зменшення діурезу менше 6–7 % від вікової норми або повне припинення сечовиділення внаслідок порушення прохідності сечоводів або ураження нирок</p>	<p>3. УЗД органів черевної порожнини і сечової системи</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Добова екскреція білка із сечею.</li> <li>2. Осмолярність сироватки.</li> <li>3. Рентгеноконтрастні дослідження сечової системи (у т. ч. КТ).</li> <li>4. АСЛ-О, антинуклеарні антитіла, антитіла до базальної мембрани клубочків, КЛС.</li> <li>5. Проба з водним навантаженням.</li> <li>6. Консультація уролога</li> </ol>
<b>Перелік захворювань</b>	
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Преренальні: зневоднення, шок, кровотеча, сепсис, серцева недостатність, гіпоальбумінемія, асцит.</li> <li>2. Ренальні: гломерулонефрити, ГУС, гострий канальцевий некроз, гострий інтерстиціальний нефрит, тромбоз ниркових вен, пухлини нирки.</li> <li>3. Постренальні: клапани задньої частини сечовивідного каналу, обструкція мисково-сечовідного сегмента, уретероцеле, обструкція мисково-сечовідного сегмента міцелієм грибів або каменем (сечокам'яна хвороба), пухлини</li> </ol>	<b>Медична допомога</b>
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Зв'язок з такими факторами: блювання, діарея, гіпертермія, гарячка, інфекції (кишкова, стрептококова), шок, травма, прийом нефротоксичних медикаментів</li> </ol> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка загального стану, свідомості, АТ.</li> <li>2. Втрата або збільшення маси тіла.</li> <li>3. Оцінка шкіри та підшкірної клітковини: виявлення жовтяниці, дегідратації або набряків.</li> <li>4. Оцінка стану респіраторної та серцево-судинної систем (характер дихання, тахікардія, шум).</li> <li>5. Живіт — розміри, наявність розширення вен, асцит, пальпація нирок, сечового міхура.</li> <li>6. Кількість випитої рідини та діурез</li> </ol> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</li> <li>2. Сечовина, креатинін, електроліти, білірубін, загальний білок, ліпідограма у сироватці крові.</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. При гострому припиненні виділення сечі ввести катетер у сечовий міхур для виключення ішурії та контролю діурезу.</li> <li>2. Лікування основної причини олігурії/анурії.</li> <li>3. При ознаках тяжкої дегідратації для відновлення ОЦК: внутрішньовенно розчин Рінгера лактат (або фізіологічний розчин) в об'ємі 100 мл/кг: 30 мл/кг за 30 хв (у віці до 1 року — за 1 год); 70 мл за 2 год (у віці до 1 року — за 5 год). Щойно дитина зможе пити — давати ОРС 5 мл/(кг·год).</li> <li>4. При преренальних причинах олігурії: при нормальному рівні натрію у сироватці крові об'єм рідини на добу: 400 мл/м<sup>2</sup> поверхні тіла + добовий діурез; при гіпонатріємії — обмеження рідини. При нормальному ОЦК — діуретики: фуросемід (2–4 мг/кг) або буметанід (0,1 мг/кг). За відсутності ефекту діуретики призначаються тривало. Для збільшення кровотоку в кірковому шарі нирок додатково вводять дофамін 2–3 мкг/(кг·хв).</li> <li>5. При ураженні нирок з АГ — суворе обмеження вживання рідини та солі; діуретики.</li> <li>6. При АГ: β-адренолітики (атенолол та ін.), за відсутності тахікардії — інгібітори АПФ, антагоністи кальцію.</li> <li>7. При урообструкції, вадах розвитку сечової системи — консультація уролога</li> </ol>

ня. Захворіла три дні тому, були підвищення температури тіла та часті рідкі випорожнення. Загальний стан тяжкий, в'яло реагує на огляд, очі запалі, шкіра бліда, суха, шкірна складка розправляється дуже повільно, слизові оболонки порожнини рота сухі, яскраво гіперемовані, тургор м'яких тканин знижений, дихання не порушено, помірно виражена тахікардія, є приглушеність серцевих тонів; живіт м'який, запалий, печінка та селезінка не збільшені, сечовий міхур не пальпується.

1. Який генез олігурії найімовірніший у даному випадку?

1. Преренальний.
2. Ренальний.
3. Постренальний.
4. Олігурія відсутня.

2. Яка тактика медичного ведення дитини?

1. Ввести діуретики.
2. Ввести антибіотик.
3. Розпочати оральну регідратацію ОРС.
4. Розпочати внутрішньовенне введення розчину Рінгера лактату.

### 6.3. ПОЛІУРІЯ

**Визначення поняття.** Поліурія (грец. πολυ — багато, ούρον — сеча) — збільшення об'єму сечі за добу більше ніж удвічі порівняно з віковою нормою або більше 1500 мл/м<sup>2</sup>.

Поліурію вважають фізіологічною, якщо діурез дорівнює об'єму рідини, що була випита. При цьому важливо оцінювати причину збільшеного об'єму пиття, що привела до поліурії, тому що полідипсія (грец. *poly* — багато, *dipsa* — спрага) може бути як випадковою, ситуаційною, звичною (прийом зavelикого об'єму рідини — квасу, газованої води, пива), так і проявом неврозу або істерії (психогенна полідипсія).

Транзиторна (тимчасова) поліурія виникає при регресуванні набряків будь-якого походження: при застійній серцевій недостатності, нефротичному синдромі, цирозі печінки, розсмоктуванні плеврального ексудату, ангіоневротичних набряків, білково-енергетичній недостатності та синдромі порушеного кишкового всмоктування. Транзиторна поліурія також виникає в результаті гіпертонічного кризу, пароксизмальної тахікардії, дienceфального кризу, а також при прийомі препаратів із сечогінним ефектом.

Постійна поліурія може бути зумовлена хворобою нирок або залоз внутрішньої секреції.

Поліурію потрібно відрізнити від полакіурії — частого сечовипускання. Загальна кількість сечі при полакіурії може бути нормальною, збільшеною або зменшеною.

*Епідеміологія* синдрому поліурії не визначена.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Механізм розвитку поліурії може бути водним і осмотичним.

Водний діурез із розвитком поліурії виникає при надмірному вживанні води, що призводить до зниження осмолярності плазми крові за рахунок її розведення, пригнічення секреції АДГ, внаслідок чого зменшується реабсорбція води у нирках. Патологічна поліурія може розвинути в результаті: 1) порушення осморегулювальної функції нирок, що зумовлена структурними змінами у системі каналців та/або інтерстиція (ренальна форма нецукрового діабету, ниркова недостатність каналцевого типу, що розвивається при багатьох вроджених і набутих захворюваннях нирок); 2) позаниркового порушення регуляції осмотичного гомеостазу (гіпофізарна форма нецукрового діабету).

Осмотичний діурез зумовлюється надмірним надходженням в організм солей, введенням осмодіуретиків, а також екзо- й ендогенною гіпоглікемією, характеризується підвищеною осмолярністю сечі (310–340 мосм/кг H<sub>2</sub>O). Механізм поліурії зумовлений відносно високою осмолярністю рідини у каналцях, що обмежує реабсорбцію води і солей (глюкози) у дистальних відділах нефронів, тобто порушується робота нирок з концентрації та розведення сечі. Такий механізм порушення характерний для поліурічної фази ГНН, ниркової глюкозурії, хибного гіпоальдостеронізму, вродженого нефрофтизу Фанконі, сходження набряків серцевого та ниркового генезу.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Синдром поліурії найбільш характерний для таких захворювань: цукровий діабет, нефрогенний нецукровий діабет (вроджений, вторинний), нецукровий діабет гіпоталамо-гіпофізарного генезу, гіперпаратиреоз, гіперальдостеронізм (синдром Конна).

Цукровий діабет (лат. *diabetes mellitus*) — група ендокринних захворювань, що розвиваються внаслідок абсолютної або відносної (порушення взаємодії з клітинами-мішенями) недостатності гормону інсуліну, у результаті чого розвивається гіперглікемія, при рівні якої вище 9 ммоль/л з'являється глюкозурія, що призводить до осмотичного діурезу, що, у свою чергу, призводить до поліурії, дегідратації та полідипсії. Порушення метаболізму жирних кислот пояснює метаболічний ацидоз (кетоацидоз). Клінічна маніфестація цукрового діабету характеризується появою «великих» симптомів — спраги, поліурії та зниження маси тіла, причому втрата маси тіла відмічається, незважаючи на підвищений апетит і посилене харчування. Першим проявом поліурії буває нічний або денний енурез. Діагностичними критеріями цукрового діабету є гіперглікемія (осмолярність сироватки підвищена), глюкозурія (відносна щільність сечі вище 1020), кетонурія. Для діагностики доманіфестних стадій захворювання застосовують стандартний глюкозотолерантний тест.

Нецукровий діабет (*diabetes insipidus*) — клінічний синдром, зумовлений зниженням здатності нирок концентрувати сечу, пов'язаний з дефіцитом АДГ — вазопресину (центральний нецукровий діабет) або з порушенням чутливості ниркових каналців до його дії (нирковий нецукровий діабет).

Центральний нецукровий діабет проявляється поліурією та полідипсією. Причиною зниження секреції вазопресину може бути ураження гіпофіза будь-якого генезу (пухлини, гістіоцитоз, енцефаліт, туберкульоз, травми, спадкові синдроми). У разі відсутності явної причини ураження нейрогіпофіза констатують ідіопатичне захворювання. Недостатність АДГ призводить до поліурії з низькою відносною щільністю сечі, підвищення осмолярності плазми та полідипсії. Хворий випиває та виділяє до 10 л рідини за добу. У ранньому дитинстві відмічають виражений неспокій дитини, гіпертермію через дегідратацію, блювання, судоми, втрату маси тіла, затримку фізичного та психомоторного розвитку. У дітей з пухлинами у гіпоталамічній зоні можливі або прогресуюча кахексія, або ожиріння. Для дисемінованої форми гістіоцитозу характерне поєднання симптомів центрального нецукрового діабету з дефектами розвитку черепа й екзофтальмом. На відміну від цукрового діабету, поліурія та полідипсія супроводжуються нормоглікемією, аглюкозурією та низькою відносною щільністю сечі (1001–1005). Для підтвердження діагнозу в деяких випадках проводиться проба з виключенням рідини упродовж 3 год: при нецукровому діабеті відносна щільність сечі залишається низькою, осмолярність плазми підвищується. Збільшення відносної щільності сечі при нормальній осмолярності плазми свідчить на користь психогенної полідипсії. Для диференціації абсолютної або відносної недостатності АДГ проводиться проба з вазопресином (5 ОД підшкірно або 10–20 мкг інтраназально); при абсолютній недостатності відносна щільність сечі підвищується, а при резистентності до АДГ залишається низькою. Для виявлення ураження гіпоталамо-гіпофізарної зони

призначають рентгенологічне дослідження черепа, КТ або МРТ.

Вроджений нефрогенний нецукровий діабет — спадкове захворювання, що характеризується нездатністю концентрувати сечу (тобто реабсорбувати воду в збиральних трубочках нирок), навіть у присутності АДГ. У дітей (частіше хлопчиків) з народження виражена поліурія, полідипсія, зневоднення, гіпернатріємія, гіпертермія. Через споживання великої кількості води знижується апетит, розвивається затримка у фізичному і психомоторному розвитку.

Вторинний (набутий) нефрогенний нецукровий діабет виникає при порушенні функції ниркових каналців (обструкція сечових шляхів, інтерстиціальний нефрит, полікістоз нирок, нефрокальциноз, хронічна ниркова недостатність), проявляється пізніше і характеризується, головним чином, гіпернатріємією та поліурією з низькою відносною щільністю сечі. На фоні основного захворювання прогресують симптоми хронічного захворювання нирок (затримка росту, анемія, остеопатія, поліурія, азотемія, сечовий синдром). Хронічний тубулоінтерстиціальний нефрит спостерігається при будь-яких формах прогресуючої хронічної хвороби нирок, незалежно від її причини. Найбільш важливим предиктором розвитку термінальної фази ХНН є тяжкість ураження інтерстиціальної тканини. Сечовий синдром — неспецифічний (помірна протеїнурія, лейкоцитурія, мікрогематурія, кальціурія, фосфататурія, можлива аміноацидурія), гіпоізостенурія (відносна щільність сечі до 1010). Характерні поліурія, енурез, полідипсія, можлива артеріальна гіпертензія залежно від ступеня втрати електролітів із сечею); у крові підвищення рівня креатиніну, сечовини, натрію. Проведення УЗД дозволяє виявити зміни розмірів і структури нирок (маленькі зморщені нирки з підвищеною ехогенністю, кісти у кірково-мозковій речовині або ознаки обструкції сечових шляхів). При цистоуретрографії можна виявити міхурово-сечовідний рефлюкс або аномалію сечового міхура.

Нейрогенний нецукровий діабет підтверджується пробою з вазопресином (відносна щільність

сечі не змінюється). На відміну від цукрового діабету, для нецукрового нефрогенного діабету не характерні гіперглікемія, виражена глюкозурія та висока відносна щільність сечі (вище 1020).

Гіперпаратиреоз, зумовлений аденомою або ідіопатичною гіперплазією парашитоподібних залоз (первинний гіперпаратиреоз), або компенсаторний гіперпаратиреоз (внаслідок рахіту, синдрому мальабсорбції, гіперфосфатемії при хронічних захворюваннях нирок) супроводжується клінікою гіперкальціємії. Незалежно від причини, гіперкальціємія проявляється полідипсією, поліурією, схудненням, підвищенням температури тіла, м'язовою слабкістю, анорексією, нудотою, блюванням, запорами. Характерні нефрокальциноз, ниркова коліка, гематурія, абдомінальний синдром, остеопатії. Найважливіші лабораторно-діагностичні ознаки: гіперкальціємія вище 2,75 ммоль/л, гіпофосфатемія менше 0,7 ммоль/л, підвищення активності лужної фосфатази, гіперкальціурія (більше 400 мг на добу), збільшення вмісту в сироватці крові паратгормону. Рентгенологічні ознаки — кісти та гігантоклітинні пухлини у довгих трубчастих і тазових кістках, дифузний остеопороз, субперіостальна резорбція кінцевих фаланг кистей та стоп. Нефролітіаз і нефрокальциноз виявляють при УЗД нирок. Для топічної діагностики ураження парашитоподібних залоз інформативні УЗД, КТ і МРТ ший та середостіння.

Первинний гіперальдостеронізм (синдром Конна), причиною якого є аденома надниркових залоз, частіше виявляється у дівчаток. Характерні нічна поліурія, м'язова слабкість (внаслідок гіпокаліємії), АГ без набряків. У крові — гіпернатріємія, гіпокаліємія, гіпохлоремія, алкалоз, підвищений вміст альдостерону; сеча з низькою відносною щільністю. Для синдрому Конна не характерні нефрокальциноз та остеопатія. Допомагають діагностувати гіперальдостеронізм такі ознаки, як переважно нічна поліурія, АГ без набряків, підвищений вміст альдостерону в крові та сечі, УЗД надниркових залоз.

Алгоритм диференційної діагностики синдрому поліурії представлено на рис. 2.

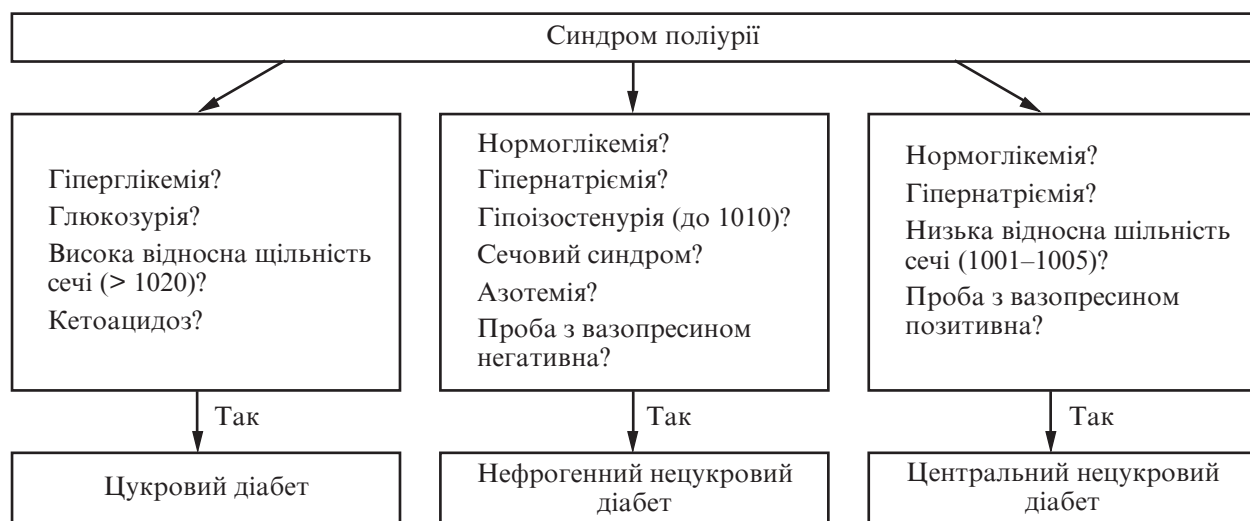


Рис. 2. Алгоритм диференційної діагностики синдрому поліурії



*Принципи надання медичної допомоги* залежать від причини синдрому поліурії.

Базисною терапією цукрового діабету є інсулінотерапія та дієта.

Лікування нефрогенного нецукрового діабету включає: профілактику епізодів зневоднення за рахунок достатнього споживання рідини та вільного доступу до чистої води; дієту з низьким вмістом натрію, діуретики (при вродженому нефрогенному нецукровому діабеті); лікування основного захворювання; оперативне лікування обструкції сечових шляхів; при розвитку хронічної ниркової недостатності — замісна терапія (гемодіаліз, трансплантація нирки).

При верифікації пухлинного процесу (аденома гіпофіза, пухлини гіпоталамо-гіпофізарної зони, аденома парашитоподібних залоз) — оперативне лікування, променева терапія.

При центральному нецукровому діабеті, причиною якого є недостатність секреції АДГ, проводять замісну терапію препаратами вазопресину. Десмопресин вводять тричі на добу, дозу підбирають індивідуально від 100 до 600 мкг на добу під контролем відносної щільності сечі.

У табл. 46 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при поліурії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «поліурія» (транзиторна і постійна).

2. Основні патогенетичні механізми розвитку синдрому поліурії.

3. Алгоритм диференційної діагностики поліурії при цукровому діабеті, нецукровому нефрогенному та центральному діабеті, гіперпаратиреозі та гіперальдостеронізмі (синдром Конна).

4. Основні клінічні та параклінічні дослідження, необхідні для диференційної діагностики синдрому поліурії.

5. Принципи надання медичної допомоги при поліурії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Хлопчику 3 роки, мати скаржиться на схуднення дитини за останні 4 тиж., слабкість, спрагу (вживав до 2,5 л води за добу), зниження апетиту, часте сечовипускання з великою кількістю сечі, нічне нетримання сечі. Такі ознаки з'явилися вперше після респіраторної інфекції. До лікаря не зверталися. Загальний стан тяжкий, хлопчик дуже пригнічений, слабкий, лежить із закритими очима, очі запалі, не реагує на огляд. Запах ацетону з рота, не може пити. Шкіра бліда, суха, тургор низький, губи та слизові оболонки рота сухі, очі запалі. Температура тіла 36,6 °С. Катаральні прояви відсутні; ЧД 38 за 1 хв, дихання шумне, глибоке; при перкусії над легеньми коробковий звук, при аускультатії дихання ослаблене, хри-

пи відсутні. Артеріальний тиск 80/40 мм рт. ст., ЧСС 160 за 1 хв, тони серця глухі, систолічний шум на верхівці серця. Живіт м'який, печінка та селезінка не збільшені. Випороження 1 раз на добу, оформлені. Сеча світлого кольору, прозора, кількість сечі за останню добу до 1500–1700 мл.

*1. Якою повинна бути тактика сімейного лікаря?*

1. Термінова госпіталізація, поради матері щодо питного режиму під час транспортування.

2. Термінова госпіталізація, внутрішньовенна регідраційна терапія під час транспортування.

3. Загальний аналіз крові та сечі на догоспітальному етапі.

4. Консультація гастроентеролога.

*2. Які дослідження є першочерговими?*

1. УЗД сечової системи.

2. Рентгенографія черепа у двох проекціях.

3. Глюкоза крові.

4. ЕКГ, рентгенографія органів грудної клітки.

## 6.4. ЛЕЙКОЦИТУРІЯ

*Визначення поняття.* Лейкоцитурія — виявлення при мікроскопії осаду сечі підвищеної кількості лейкоцитів. Піурія — виявлення при мікроскопії осаду сечі великої кількості лейкоцитів, коли вони покривають усе поле зору.

Справжня лейкоцитурія є результатом запального процесу сечової системи. Несправжня лейкоцитурія є результатом алергічного або запального процесу зовнішніх статевих органів.

У нормі у дітей при мікроскопії осаду сечі може виявлятися кілька лейкоцитів. Проте щодо норми кількості лейкоцитів у полі зору при мікроскопії осаду сечі немає єдиної думки. Частіше за норму лейкоцитів у сечі вважають: у хлопчиків 0–2 лейкоцити в полі зору; у дівчаток — 1–5 лейкоцитів у полі зору; за наявності ознак алергічних процесів (атопічного дерматиту) кількість лейкоцитів може збільшуватися до 5–7 у полі зору. В аналізі сечі за Нечипоренком у нормі кількість лейкоцитів у 1 мл сечі не повинна перевищувати 2000.

Незначну лейкоцитуру, або лейкоцитуру, що виникає періодично протягом доби, не завжди можна виявити при мікроскопії сечового осаду разової порції сечі. Більш надійно оцінювати лейкоцитуру в сечі, зібраній за певний час і з урахуванням її кількості. Для виявлення нестійкої лейкоцитури використовують кількісні методи її визначення в сечі, що зібрана за певний час (Каковського — Адіса, проба Амбурже). Аналіз осаду сечі за Нечипоренком дозволяє надійніше дати кількісну оцінку вмісту формених (особливо важливо при лікуванні інфекції сечових шляхів), але, оскільки проводиться у разовій порції сечі, менш надійний для виявлення періодичної лейкоцитури.

*Епідеміологія.* Лейкоцитурія є найбільш частим симптомом, що виявляється в аналізі сечі.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Збільшення кількості лейкоцитів у сечі частіше зумовлене запальними змінами бактеріального процесу у нирках, сечоводах, сечовому міхурі, уретрі,

Таблиця 46. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих з поліурією

Поліурія — збільшення об'єму сечі за добу більше ніж удвічі порівняно з віковою нормою або більше 1500 мл/м <sup>2</sup>	2. Біохімічні дослідження сироватки крові: рівень глюкози, електроліти, сечовина, креатинін, загальний білок.
<b>Перелік захворювань</b>	3. УЗД сечової системи, парацистоподібних залоз, надниркових залоз
1. Психогенна полідипсія. 2. Транзиторна поліурія. 3. Цукровий діабет. 4. Центральний нецукровий діабет. 5. Нефрогенний нецукровий діабет: вроджений, вторинний (ХНН). 6. Гіперпаратиреоз. 7. Гіперальдостеронізм	<b>За показаннями:</b> 1. Кліренс креатиніну. 2. Екскреція кальцію із сечею за добу. 3. Рентгенографія черепа, довгих трубчастих кісток. 4. КТ, МРТ головного мозку, парацистоподібних залоз, надниркових залоз. 5. Цистоуретрографія, екскреторна урографія, КТ, МРТ сечової системи. 6. Вміст у сироватці крові: вазопресину, паратгормону, альдостерону. 7. Проба з вазопресином
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	<b>Медичне ведення</b>
<b>Анамнез:</b> 1. Скарги: наявність полідипсії, головний біль, порушення свідомості, судоми. 2. Початок захворювання та динаміка клінічних симптомів. 3. Перенесені або наявні захворювання, травми: хронічні захворювання нирок, серцево-судинної системи, шлунково-кишкового тракту, печінки, ендокринні захворювання; травми мозку; лікування діуретиками. 4. Сімейний анамнез: хронічні захворювання нирок, сечокам'яна хвороба, ендокринні захворювання	1. Лікування основного захворювання — причини синдрому поліурії. 2. При цукровому діабеті — інсулінотерапія та дієта. 3. При нефрогенному нецукровому діабеті: достатнє споживання рідини та вільний доступ до чистої води; дієта з низьким вмістом натрію, діуретики. 4. При хронічній нирковій недостатності лікування залежить від стадії захворювання і включає: терапію причинного захворювання; ренопротекцію; замісну терапію; запобігання ускладненням та їх лікування; діаліз (перитонеальний і гемодіаліз), трансплантація нирки. 5. При обструкції сечових шляхів — оперативне лікування. 6. При пухлинному процесі (аденома гіпофіза, пухлини гіпоталамо-гіпофізарної зони, аденома парацистоподібних залоз) — оперативне лікування, променева терапія. 7. При центральному нецукровому діабеті, причиною якого є недостатність секреції АДГ, — замісна терапія препаратами вазопресину
<b>Об'єктивне обстеження:</b> 1. Оцінка фізичного розвитку, симптоми хронічної інтоксикації, АТ. 2. Оцінка шкіри (колір, ознаки дегідратації або набряки, розчухи, попрілості, гнійничкові ураження) і кісткової системи (деформації). 3. Стан респіраторної та серцево-судинної систем, живіт (розміри, наявність розширення вен, асцити). 4. Кількість випитої та виділеної за добу рідини	
<b>Параклінічні дані:</b> 1. Загальний аналіз крові, сечі (глюкоза, кетонів тіла, відносна щільність сечі), аналіз сечі за Зимницьким.	

тобто ІСС. Інфекції сечової системи — мікробно-запальне ураження органів сечових шляхів без уточнення топічного рівня ураження. Пієлонефрит — неспецифічне мікробне запалення нирки, якщо з переважним вогнищевим ушкодженням тубулоінтерстиціальної тканини, чашечок і миски, то вважається бактеріальним тубулоінтерстиціальним нефритом. За станом уродинаміки виділяють: первинний пієлонефрит, коли при використанні сучасних методів діагностики не вдається визначити причини фіксації мікроорганізмів у тубулоінтерстиціальній тканині нирок (тобто порушень уродинаміки); вторинний пієлонефрит, коли відомі фактори, що

сприяють розвитку запального процесу (спостерігається урологами згідно з визнаними класифікаційними критеріями). Вторинний пієлонефрит: обструктивний тип — розвивається за наявності органічної або функціональної обструкції; необструктивний — при дисметаболических нефропатіях, імунодефіцитних станах, нирковому дизембріогенезі тощо. Обструкція сечових шляхів може мати: функціональний характер (при нейрогенних розладах сечовивипускання; міхурово-сечовідному рефлюксі, вроджених нервово-м'язових дефектах мисково-сечовідного з'єднання, сечоводів, сечового міхура); органічний (при аномаліях сечової сис-

теми — гідронефроз, уретерогідронефроз, мегауретер), інтраміхурових обструкціях (контрактура шийки сечового міхура, клапани, дивертикули, стеноз сечовипускального каналу), у результаті травм, при стисненні пухлинами, конкрементами.

При ІСС і бактеріальному тубулоінтерстиціальному нефриті лейкоцитурія поєднується з бактеріурією, проте не завжди виявлення бактеріурії свідчить про запалення. Бактеріурія може бути транзиторною, якщо не настає колонізація мікроба, а значить, і не виникає запальний процес.

Лейкоцитурія зазвичай поєднується зі збільшенням кількості епітеліальних клітин.

Абактеріальний тубулоінтерстиціальний нефрит — захворювання нирок, що перебігає з переважним ураженням інтерстиціальної тканини і ниркових каналців. Крім цього, у запальний процес при даному захворюванні виявляються втягнутими і всі інші структури тканини нирок; може бути гострим і хронічним. Запалення інтерстицію, судин і каналців супроводжується зниженням функцій нирок (переважно тубулярної). Механізм виникнення абактеріального тубулоінтерстиціального нефриту остаточно не з'ясований. Найбільш обґрунтованим вважається уявлення про його імунний генез, початковою ланкою якого є шкідлива дія етіологічного фактора (антибіотика, токсину та ін.) на білкові структури каналцевих мембран та інтерстиціальної тканини нирок з утворенням комплексів з антигенними властивостями. Потім включаються гуморальні та клітинні механізми імунного процесу, відбуваються імунні реакції взаємодії антигенів з антитілами за участі IgG, IgM і комплементу з утворенням імунних комплексів і відкладенням їх на базальних мембранах каналців та в інтерстиції, що призводить до розвитку запального процесу та гістоморфологічних змін ниркової тканини. При цьому відбувається рефлекторний спазм судин, їх стискання внаслідок запального набряку інтерстиціальної тканини, що супроводжується зниженням ниркового кровотоку та ішемією нирок, у т. ч. у кірковому шарі, падінням швидкості клубочкової фільтрації (і як наслідок цього — підвищення рівня в крові сечовини і креатиніну). Крім того, набряк інтерстиціальної тканини супроводжується підвищенням внутрішньониркового тиску, зокрема всередині каналців, що також несприятливо позначається на процесі клубочкової фільтрації. Ураження каналців, особливо дистальних відділів, а також каналцевого епітелію, з одночасним набряком інтерстицію призводить до значного зниження реабсорбції води й осмотично активних речовин і супроводжується розвитком поліурії та гіпостенурії. Крім того, тривале стискання навколочанальцевих капілярів посилює порушення каналцевих функцій, сприяючи розвитку каналцевого ацидозу, зниженню реабсорбції білка та появі протеїнурії.

**Алгоритм диференційної діагностики.** При виявленні лейкоцитурії, перш за все, необхідно з'ясувати, у зв'язку з чим проведено аналіз сечі. Якщо це не перший випадок лейкоцитурії, то важливо визначити, коли і за яких обставин було підвищення кількості лейкоцитів у сечі. У дітей раннього віку слід також виключити наявність попірлості у

ділянці промежини. Важливо знати, чи були або чи є зараз явища дизурії, почастішання сечовипускання або олакізурії, енурезу. Явища дизурії більш характерні для циститу й уретриту. Необхідно також з'ясувати, чи не було коли-небудь немотивованих підйомів температури тіла без катаральних явищ. Доцільно уточнити у батьків, чи правильно збиралася сеча для загального аналізу.

Диференційна діагностика помірної лейкоцитурії починається із виключення запальних процесів уретри, баланопоститу у хлопчиків і вульвовагініту й ентеробіозу у дівчаток, для чого необхідно оглянути зовнішні статеві органи дитини. Проведення двостаканної проби дозволяє уточнити діагноз інфекції уретри і вульви у дівчаток. При виявленні підвищеної кількості лейкоцитів тільки у першій порції слід взяти мазки з вульви і вагіни на мікроскопію, а також мазок з уретри на приховані інфекції. При обтяженому алергічному анамнезі необхідно здати сечу на уроцитограму, а якщо у дівчинки є явища вульвіту — вульвоцитограму. Дівчаткам слід призначити зскрібок на ентеробіоз.

На користь пієлонефриту свідчать підвищення температури тіла, больовий та інтоксикаційний синдроми, порушення ритму сечовиділення, позитивні гострофазові показники у загальному аналізі крові. Для сечового синдрому, окрім помірної протеїнурії, характерні нейтрофільна лейкоцитурія, лейкоцитарні циліндри, мікрогематурія та бактеріурія.

Усім дітям з лейкоцитурією показано проведення УЗД нирок і сечового міхура, а також дослідження сечі на бактеріурію. Для цього доцільно спочатку провести скринінг-тест на бактеріурію (нітритний тест), який дозволить отримати відповідь через 3 год, а при позитивному результаті здати сечу на посів із визначенням мікробного числа та чутливості збудника до антибактеріальних препаратів.

Масивна лейкоцитурія (піурія) практично завжди зумовлена бактеріальною інфекцією, помірною лейкоцитурія може бути як бактеріальною, так і абактеріальною. При оцінці лейкоцитурії важливо враховувати не тільки кількість ексcretованих лейкоцитів, а й превалюючий клітинний склад (нейтрофілурия, лімфоцитурія) та наявність або відсутність бактеріурії. Виявлення нейтрофільної лейкоцитурії у поєднанні з патологічною бактеріурією характерно для ІСС і тубулоінтерстиціального нефриту бактеріальної природи або пієлонефриту.

Діагностичні критерії патологічної бактеріурії відрізняються залежно від методу взяття сечі: бактеріурія з середньої порції сечі понад  $10^5$  МТ/мл одного виду (*E. coli*);  $10^3$  МТ/мл для умовно-патогенної флори (*Proteus*, *Klebsiella*, *Enterobacter* та ін); для *Pseudomonas* — будь-яке число. Якщо сеча взята за допомогою катетера, то діагностичним критерієм бактеріурії є  $10^3$  МТ/мл, якщо ж безпосередньо з сечового міхура (цистостома, пункція) — то будь-яке число. У сечі можуть бути виявлені бактерії, покриті антитілами (більше 2 у 10 полях зору з 7-ї доби захворювання). Інші лабораторні зміни при ІСС і пієлонефриті характеризуються вираженими гострофазовими змінами з боку гемогра-



ми, підвищенням вмісту серомукоїдів, сіалових кислот, С-реактивного білка, титрів антибактеріальних антитіл. Сечовий синдром, поряд з бактеріурією, нейтрофільною лейкоцитурією, характеризується помірною протеїнурією та мікрогематурією, можуть бути лейкоцитарна циліндрурія, зменшення відносної щільності сечі (гіпостенурія). Проведення УЗД нирок та рентгеноконтрастних досліджень — екскреторної урографії, мікційної цистоуретрографії, КТ та МРТ сечової системи дають можливість виявити вади розвитку сечової системи, порушення уродинаміки.

Абактеріальна лейкоцитурія характерна для тубулоінтерстиціального нефриту (хоча перебіг захворювання може ускладнюватися приєднанням бактеріальної інфекції), який за механізмом ураження нирок може бути токсикоалергічним (у т. ч. в результаті токсичної дії ліків), дисметаболічним, вірусним, автоімунним, на фоні ниркової дисплазії, дії отрути і токсичних речовин тощо. Тубулоінтерстиціальний нефрит можуть викликати антибіотики (пеніцилін і його напівсинтетичні аналоги, аміноглікозиди, цефалоспорины, рифампіцин та ін.), сульфаніламід, НПЗП (індометацин, метиндол, ібупрофен та ін.), анальгетики, імунодепресанти (азатиоприн, імуран, циклофосфамід), сечогінні, барбітурати, каптоприл, алопуринол, рентгеноконтрастні речовини. Розвиток тубулоінтерстиціального нефриту в результаті введення сироватки, вакцини або інших білкових препаратів позначається як токсико-алергічний варіант цього захворювання. Випадки гострого тубулоінтерстиціального нефриту з тяжкою ГНН, що розвивається після вірусних і бактеріальних інфекцій, позначають як постінфекційний, хоча при цьому не завжди можна виключити і вплив антибіотиків. Хронічний тубулоінтерстиціальний нефрит може бути наслідком тривалої дії анальгетиків, циклоспорину, хронічного отруєння свинцем тощо.

Діагноз абактеріального тубулоінтерстиціального нефриту верифікується на підставі даних нефробиопсії. За неможливості її проведення використовують такі критерії: клінічні — гіпонормотензія (при поліурії) або АГ; лабораторні — протеїнурія (менше 2–3 г за добу), абактеріальна лейкоцитурія (10–20 лейкоцитів у полі зору, серед яких можуть переважати лімфоцити, виявлятися значна кількість еозинофілів), еритроцитурія (10–30 еритроцитів у полі зору). Для дисметаболічних розладів характерна кристалурія — у сечі з'являються великі агреговані кристали сечової, щавлевої кислоти, цистину, триптофану або кальцію. Відрізняючою ознакою абактеріального тубулоінтерстиціального нефриту є ранній розвиток гіпоізостенурії та азотемії (зростання рівня креатиніну та сечовини) на фоні збереженого діурезу або поліурії, за відсутності гіперкаліємії (тобто діагностичних проявів ниркової недостатності). У загальному аналізі крові зазвичай помірні зміни (незначний лейкоцитоз із помірним зміщенням формули вліво, еозинофілія, підвищення ШОЕ). Гострий інтерстиціальний нефрит триває до 3 міс., хронічний — понад 3 міс.

Помірна лейкоцитурія характерна для сечового синдрому при ранніх проявах гломерулонефриту та при нефротичному синдромі.

*Принципи надання медичної допомоги.* Лікування лейкоцитурії спрямоване на терапію основного захворювання, усунення запалення та інфекції.

При ІСС/піелонефриті призначається антибактеріальна терапія або уросептики. Якщо ІСС рецидивує на фоні порушеної уродинаміки й урообструкції, необхідна консультація уролога для визначення показань до хірургічного лікування.

При гострому тубулоінтерстиціальному нефриті через реакцію гіперчутливості (алергічний інтерстиціальний нефрит), перш за все, необхідно припинити дію шкідливої речовини. Терапія спрямована на відновлення і покращання функції нирок. Якщо протягом кількох днів після припинення дії шкідливої речовини немає ознак поліпшення функції нирок, то призначаються ГКС, що може поліпшити результати, прискорюючи відновлення функції нирок і зменшуючи потреби в діалізі. У деяких випадках захворювання може прогресувати до ХНН.

При хронічному тубулоінтерстиціальному нефриті також усувають дію шкідливої речовини, обмірковують необхідність призначення ГКС, проводять синдромну терапію. Подальша тактика лікування залежить від стадії ХНН.

У табл. 47 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при лейкоцитурії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «лейкоцитурія» і «піурія».
2. Основні патогенетичні механізми розвитку лейкоцитурії.
3. Ознаки позаниркових причин лейкоцитурії.
4. Диференційна діагностика лейкоцитурії.
5. Принципи надання медичної допомоги при лейкоцитурії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дитині 1 рік. Скарги на гарячку до 38,5 °С, часте сечовипускання, занепокоєння під час сечовипускання, поганий апетит. В анамнезі відмічені підйоми температури до 38,0–38,5 °С протягом 3–4 днів без катаральних проявів з боку дихальної системи. Загальний стан тяжкий, виявлені ознаки інтоксикації (блідість і сухість шкіри, зниження тургору м'яких тканин, тахікардія до 150 в 1 хв, приглушеність серцевих тонів і систолічний шум на верхівці серця). Відмічаються занепокоєння та плач при пальпації живота. Сеча жовтого кольору, мутна. Загальний аналіз крові: гемоглобін — 100 г/л, еритроцити — 3,1 Т/л; кольоровий показник — 0,96; лейкоцити — 16,3 Г/л; еозинофіли — 4 %; базофіли — 3 %; паличкоядерні нейтрофіли — 13 %; сегментоядерні нейтрофіли — 68 %; лімфоцити — 10 %; моноцити — 2 %; тромбоцити — 220 Т/л, ШОЕ — 35 мм/год.



Таблиця 47. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із лейкоцитурією

<p>Лейкоцитурія — виявлення при мікроскопії осаду сечі підвищеної кількості лейкоцитів. Піурія — виявлення при мікроскопії осаду сечі великої кількості лейкоцитів, які покривають усе поле зору</p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</li> <li>2. У сироватці крові: сечовина, креатинін, електrolіти, загальний білок і фракції білка, С-реактивний білок, ліпідограма.</li> <li>3. УЗД органів черевної порожнини і сечової системи.</li> <li>4. Двостаканна проба, аналіз сечі за Нечипоренком, аналіз сечі за Зимницьким, проба Амбурже, бакпосів сечі</li> </ol> <p><b>За показаннями:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Рентгеноконтрастні дослідження сечової системи (у т. ч. КТ).</li> <li>2. Консультація уролога</li> </ol>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Інфекції сечової системи, пієлонефрит первинний і вторинний (обструктивний).</li> <li>2. Тубулоінтерстиціальний нефрит гострий і хронічний.</li> <li>3. Гломерулонефрит гострий і хронічний.</li> <li>4. Вульвовагініт, баланопостит.</li> <li>5. Дисметаболична нефропатія, кристалурія</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. При ІСС/пієлонефриті — антибактеріальна терапія, уросептики.</li> <li>2. При виявленні вад розвитку сечової системи і порушенні уродинаміки — консультація уролога.</li> <li>3. При гострому тубулоінтерстиціальному нефриті через реакцію гіперчутливості (алергічний інтерстиціальний нефрит) — усунення дії шкідливої речовини, відновлення і покращання функції нирок, за показаннями ГКС, за потреби — діаліз.</li> <li>4. При хронічному тубулоінтерстиціальному нефриті — усунення дії шкідливої речовини, за необхідності ГКС, синдромна терапія, лікування ХНН відповідної стадії</li> </ol>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Скарги — головний біль, дизурія, гарячка, частота сечовипускань і об'єм сечі за добу.</li> <li>2. Передуючі захворювання, інфекції, клінічні симптоми на початку захворювання та їх динаміка, прийом ліків, контакт із токсичними речовинами.</li> <li>3. Алергологічний анамнез</li> </ol> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Оцінка загального стану, больового синдрому, синдрому інтоксикації, АТ, наявність набряків.</li> <li>2. Оцінка сечової системи, пальпація нирок, огляд зовнішніх статевих органів.</li> <li>3. Кількість випитої рідини та діурез</li> </ol>	

Загальний аналіз сечі: колір — жовтий; сеча мутна; відносна щільність — 1008; білок — 0,99 г/л. Мікроскопія осаду: епітелій — 10–15 у полі зору; лейкоцити — 30–40 у полі зору; свіжі еритроцити — 10–12 у полі зору; вилужені еритроцити — 5–6 у полі зору; лейкоцитарні циліндри — 2–3 у полі зору; бактерії. Солі, оксалати — незначна кількість.

1. Якою повинна бути тактика сімейного лікаря?

1. Госпіталізація.
2. Амбулаторне лікування, антибактеріальна терапія.
3. Призначення НПЗП.
4. Оральна регідратація.
2. Яке додаткове обстеження є першочерговим?

1. Бактеріологічне дослідження крові з антибіотикограмою.
2. УЗД сечової системи, бактеріологічне дослідження сечі з антибіотикограмою.
3. Екскреторна урографія.
4. Мікційна цистографія.

## 6.5. ГЕМАТУРІЯ

**Визначення поняття.** Гематурія — виявлення при мікроскопії осаду сечі більше ніж 5 еритроцитів у полі зору. Макрогематурія — червоний колір сечі за рахунок домішок крові. При цьому колір сечі коливається від «м'ясних помиїв» до яскраво-червоного, іноді описуваного пацієнтами як «колір вишні», «свіжа кров». Макрогематурія в усіх випадках супроводжується значною гематурією — наявність у полі зору більше 50 еритроцитів. Мікрогематурія — еритроцитурія, що виявляється при мікроскопії осаду сечі, але не спостерігається візуально зміною кольору сечі.

У нормі в добовій сечі дитини може бути 200 000–500 000 еритроцитів, проте при мікроскопії осаду разової порції сечі здорової людини виявляють не більше 1–2 еритроцитів у полі зору, або  $10^4$ – $10^5$  цих клітин у порції сечі, зібраної протягом 12 год.

Дослідження сечі за допомогою тест-смужки для виявлення крові демонструє достатньо високу чутливість, але не є специфічним — часто дає

хибнопозитивний результат. Такий результат також можуть зумовлювати наявність у сечі гемоглобіну, міоглобіну, уропорфірину, меланіну. Гемоглобінурія трапляється у випадках масивного гемолізу (гемолітична анемія, переливання несумісної крові, малярія, отруєння гемолітичними отрутами — фенол, бертолетова сіль, отруйні гриби), пароксизмальної нічної гемоглобінурії та ін. Міоглобін з'являється в сечі при розпаді м'язової тканини (синдром тривалого роздавлювання, інфаркти м'язів при оклюзії великої артерії, алкогольна поліміопатія та ін.), у результаті тривалої гіпертермії, особливо в поєднанні з судомою; при сімейній міоглобінурії. Уропорфіринурія виявляється при гемохроматозі, порфірії; меланіурія — при меланосаркомі. Сеча може набувати червоного забарвлення при прийомі деяких продуктів (буряк), ліків (фенолфталеїн).

*Епідеміологія.* Гематурія виявляється у 0,5–2 % дітей шкільного віку.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* За місцем виникнення гематурія буває нирковою та позанирковою.

Позаниркова гематурія найчастіше зумовлена порушенням цілісності слизової оболонки сечовивідних шляхів унаслідок запального, пухлинного ураження, а також у результаті травми й ерозії. Одна з найчастіших причин позаниркової гематурії — каменеутворення та пасаж каменя по сечоводу, сечовому міхуру і сечівнику. Кровотеча зі слизової оболонки сечових шляхів може бути викликана передозуванням антикоагулянтів.

Ниркова гематурія пов'язана з деструктивними процесами в тканині нирок, порушенням венозного відтоку, а також некротизуючим васкулітом. Клубочкова гематурія, як правило, є результатом імунозапального ушкодження базальної мембрани клубочка або її вродженої аномалії. Крім того, ниркову гематурію спостерігають при токсичних і запальних ураженнях тубулоінтерстиція та каналців, а також при посиленні ниркової внутрішньосудинної коагуляції (ДВЗ-синдром, антифосфоліпідний синдром).

Ниркова гематурія поділяється на клубочкову і каналцеву. Для гломерулярної гематурії типовою є поява в осаді сечі еритроцитарних циліндрів, але це спостерігається лише в 30 % клубочкових гематурій. Більш надійно ниркову природу гематурії можна встановити за допомогою фазово-контрастної мікроскопії сечового осаду.

Клубочкова гематурія, прояв ізольованого сечового синдрому трапляється переважно при незапальних ушкодженнях гломерулярних капілярів, за відсутності вираженої проліферативної реакції з боку мезангія. Винятком є лише IgA-нефропатія, яка довгий час може перебігати без будь-яких екстрауренальних проявів. Захворювання, при яких гематурія супроводжується екстрауренальними симптомами, морфологічно мають виражений проліферативний характер запальної реакції або переважно з боку мезангія або ендотеліальної вистілки капілярів клубочка.

Канальцева гематурія спостерігається при різноманітних захворюваннях як вродженого, так і набутого походження.

Еритроцити можуть потрапити в сечовий простір нирки лише з капілярного руслу. Гематурію при нирковій патології пов'язують з ушкодженням клубочкових капілярів. При мікрогематурії еритроцити проходять через анатомічні пори у базальній мембрані завдяки її підвищеній проникності. Макрогематурія частіше зумовлена некрозом гломерулярних петель. Причиною гематурії може бути стоншення базальної мембрани при порушенні структури колагену IV типу і зменненні в складі її щільного шару вмісту ламініну, що характерно для спадкового нефриту.

Більш імовірним місцем проникнення еритроцитів через капілярну стінку є клубочок, у якому підвищений внутрішньокапілярний гідростатичний тиск, під впливом якого еритроцити, змінюючи свою конфігурацію, проходять через існуючі пори. Проникність для еритроцитів посилюється при порушенні цілісності базальної мембрани, що відбувається при імунозапальному ураженні стінки капіляра.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Джерело гематурії у дітей (частіше старшого віку) можна встановити за допомогою двостаканної проби. Пацієнту пропонують помочитися у дві посудини, не перериваючи струменя сечі, таким чином, щоб у першій була випущена приблизно третина загального об'єму, а у другій — дві третини, що залишилися.

Якщо кров виявляють тільки у першій порції, то це ініціальна (початкова) форма гематурії, що спостерігається при локалізації патологічного процесу в сечовивідному каналі (новоутворення, гемангіоми і запальні процеси). Ініціальну гематурію слід відрізнити від уретрорагії, коли кров виділяється з уретри мимовільно, поза актом сечовипускання, що найчастіше буває при травмах уретри.

При деяких захворюваннях (гострий цистит, задній уретрит, пухлина сечового міхура, розташована в ділянці шийки) кров виділяється наприкінці акту сечовипускання (нерідко у вигляді крапель). У цих випадках йдеться про термінальну (кінцеву) гематурію.

Рівномірний вміст крові в усіх порціях сечі — тотальна гематурія виявляється при захворюваннях ниркової паренхіми, верхніх (чашечки, мисочки, сечоводи) і нижніх (сечовий міхур) сечовивідних шляхів. Крім того, тотальна гематурія може бути симптомом інших деструктивних процесів — туберкульозу нирок, капілярного некрозу, виразки сечового міхура, сечокам'яної хвороби, гострого циститу. Тотальна гематурія може бути ознакою гематуричної форми гломерулонефриту, вісцеральної форми аденоміозу (ендометріозу), паразитарних захворювань сечового міхура (шистозоматоз, більгарціоз).

Наявність згустків у виділеній порції сечі може свідчити про ерозії більш-менш великих судин унаслідок деструктивного процесу в нирках і сечовивідних шляхах. Про джерело кровотечі можна також судити за формою згустків. Довгі червоподібні згустки утворюються, якщо джерело кровотечі локалізоване в нирці та/або верхніх сечовивідних шляхів, а також при неінтенсивній уретрорагії (передуює виділенню сечі). Безформні згустки, що

нагадують шматочки рваної печінки, утворюються в сечовому міхурі в результаті кровотечі з верхніх сечовивідних шляхів і сечового міхура. Згустки у вигляді плівки, фрагментів завтовшки з аркуша паперу є фібриновими плівками, що імбібовані еритроцитами.

Диференціації ниркових і позаниркових причин гематурії допомагає оцінка еритроцитів при мікроскопії. Наявність в осаді сечі «змінених» еритроцитів не завжди свідчить про їхнє ниркове походження, бо їх морфологія залежить часто від осмоляльності сечі та тривалості перебування в ній до моменту мікроскопії осаду.

«Незмінені» еритроцити в сечі можуть бути ниркового походження (наприклад, при макрогематурії у зв'язку з розривом базальної мембрани при деяких формах гломерулонефриту або при геморагічній гарячці з ураженням нирок і виникненням тромбогеморагічного синдрому, а також при туберкульозі нирки та при пухлині Вільмса) або позаниркового походження при сечокам'яній хворобі, циститі та ін.

Дисморфізм еритроцитів, що виявляється при фазово-контрастній мікроскопії, дає можливість відрізнити ниркову гематурію від позаниркової, але не дозволяє диференціювати гломерулярну еритроцитурію від перитубулярної. На канальцево або перитубулярну гематурію може вказувати поява в сечі плазмових низькомолекулярних білків, які зазвичай повністю реабсорбуються в проксимальному канальці. Маркерами канальцевої гематурії можуть бути у сечі  $\beta_2$ -мікроглобулін, ретинолзв'язувальний білок і  $\alpha_1$ -мікроглобулін.

Мікрогематурія характерна для багатьох патологічних станів (сепсис, інтерстиціальний нефрит, туберкульоз нирок), може виникати після тривалої ходьби або бігу (маршова гематурія). Як правило, еритроцити зникають після припинення фізичного навантаження. Механізм розвитку маршової мікрогематурії не встановлений, проте доведено, що її наявність не є предиктором розвитку хронічних прогресуючих захворювань нирок.

Макрогематурію ніколи не виявляють у здорових людей. Наявність макрогематурії вказує на тяжкість ураження ниркової тканини і/або сечових шляхів.

За наявності сечі темного або коричнево-червоного кольору нерідко виявляється гемоглобінурія, характерна для гострих гемолітичних процесів (імунні анемії, ГУС). На відміну від макрогематурії, при якій сеча стає прозорою і дещо рожевою після осідання еритроцитів, при гемоглобінурії вона залишається рівномірно кривавого кольору. Для цих станів характерні ознаки значного гемолітичного процесу — блідість, жовтяниця, гепатоспленомегалія; в аналізі крові — значна анемія, в аналізі сечі — гемоглобінурія, чимала кількість уробіліногену, у сироватці крові підвищений непрямий білірубін. Частіше ГУС розвивається у дітей раннього віку і є однією з причин ГНН. Розвитку цього синдрому часто передують гострі інфекційні захворювання — гастроентерит, захворювання органів дихання. На фоні швидко прогресуючої блідості та інших ознак гемолітичного синдрому характерні набряки, геморагії на шкірі, олігу-

рія. В аналізі крові — анемія з помірним ретикулоцитозом (при негативній пробі Кумбса), лейкоцитоз, виражена тромбоцитопенія; в аналізі сечі — мікрогематурія, гемоглобінурія, протеїнурія. Біохімічне дослідження крові виявляє підвищення кількості креатиніну, сечовини, непрямого білірубину та зростання вмісту гемоглобіну в плазмі.

Гострий постінфекційний (постстрептококовий) гломерулонефрит (ГН) має зв'язок з перенесеними за 2–4 тиж. стрептококовими захворюваннями. Проявляється периферичними набряками, АГ та сечовим синдромом у вигляді макро- або мікрогематурії, помірної протеїнурії (до 1 г на добу) та наявністю еритроцитарних циліндрів. Макрогематурія визначається у 25–50 % випадків. У більшості хворих розвивається олігурія, нефротичний синдром спостерігається нечасто (у 2–5 % випадків). У клінічному аналізі крові — помірний лейкоцитоз, збільшення ШОЕ, анемія легкого ступеня; при дослідженні крові — підвищення титру АСЛ-О, а при бактеріологічному дослідженні — наявність стрептокока у зіві.

Синдром Альпорта (спадковий нефрит) може вперше маніфестувати після гострої бактеріальної або вірусної інфекції синдромом макрогематурії. У подальшому характерні персистуюча мікрогематурія, протеїнурія, артеріальна гіпертензія та ознаки прогресуючої ниркової недостатності. До екстрауренальних проявів спадкового нефриту належать двобічна нейросенсорна туговухість і порушення зору (передній лентиконус, тобто зміщення центральної частини кришталика у передню камеру ока), ерозії рогівки. Для сімейного анамнезу синдрому Альпорта типова наявність у кількох членів сім'ї гематурії, хронічної ниркової недостатності, зниження слуху.

Нефрит при геморагічному васкуліті (хворобі Шенлейна — Геноха) є одним з проявів системного ураження дрібних судин імунного генезу поряд з такими симптомами, як геморагічні (частіше петехії на шкірі розгинальних поверхонь нижніх кінцівок навколо суглобів) висипання, артрит і абдомінальний синдром. Симптоми захворювання з'являються через 1–3 тиж. після ГРВІ: у 20–30 % випадків геморагічного васкуліту з нефритом є макрогематурія, протеїнурія, артеріальна гіпертензія (АГ), нефротичний синдром, ниркова недостатність. В аналізі крові помірні неспецифічні запальні зміни, в коагулограмі відсутня гіпокоагуляція.

Для системного червоного вовчка характерні гарячка, втрата маси тіла, висипання на шкірі, артрит, ураження серця, легенів, ЦНС і нирок, а також гематологічні порушення (гемолітична анемія, лейкопенія, тромбоцитопенія). Частіше хворіють дівчата-підлітки. Ураження нирок трапляється в 30–70 % випадків. Можлива помірна гематурія, протеїнурія з екскрецією білка до 1 г на добу без ниркової недостатності, але у деяких хворих спостерігаються більш значна гематурія і протеїнурія, розвиток нефротичного синдрому або ГНН. Імунологічні дослідження виявляють у крові антинуклеарні антитіла, реакцію антитіл з нативною дволанцюговою ДНК.

Діагностичними критеріями ІСС, циститу та пієлонефриту є біль у животі або попереку, інток-



сикаційний синдром, можуть бути ознаки дегідратації або інтестинальний синдром, порушення ритму сечовиділення (часте або рідке, затримка сечі, напружування при сечовипусканні, денне або нічне нетримання сечі). В аналізі крові гострофазові зміни; сеча мутна, в аналізі сечі — бактеріурія з середньої порції сечі понад  $10^5$  МТ/мл одного виду (кишкова паличка), виражена лейкоцитурія, лейкоцитарна циліндрурія, помірна протеїнурія, мікрогематурія, іноді — макрогематурія на початку захворювання. Для циститу характерні дизурія, імперативні позиви на сечовипускання, біль у надлобковій зоні, нетримання сечі та її неприємний запах. Цистит зазвичай не супроводжується гарячкою, значною інтоксикацією і вираженими гострофазовими змінами при клінічному та біохімічному дослідженні крові. В аналізі сечі — бактеріурія, лейкоцитурія, гематурія. Для гострого геморагічного циститу характерна макрогематурія протягом перших 4–5 днів, наявність кров'яних згустків у сечі. Уретрит також може супроводжуватися макро- або мікрогематурією, зазвичай у поєднанні з больовим синдромом і піурією. Із сечі іноді висівається *Ureaplasma spp.* або *Chlamidia trachomatis*, але частіше сеча залишається стерильною. В анамнезі часто виявляється травма. Зазвичай відбувається спонтанне одужання. За неефективності консервативного лікування для визначення причини захворювання може знадобитися цистоскопія.

Вроджені аномалії сечової системи можуть супроводжуватися макро- або мікрогематурією. Раптова макрогематурія після незначної травми поперекової зони характерна для полікістозу нирок або обструкції мисково-сечовідного сегмента. Полікістоз нирок у типових випадках проявляється тим, що у бокових відділах живота пальпуються об'ємні утворення (збільшені нирки). Для цих дітей характерні високий поріг стигматизації, затримка фізичного розвитку, рано розвиваються АГ та інші ознаки ХНН. У половині дітей виявляється гепато-, спленомегалія з прогресуючою печінковою недостатністю та портальною гіпертензією. Термінальна стадія ХНН зазвичай розвивається до 10-річного віку. При УЗД нирки значно збільшені, підвищена їх ехогенність зі стертою межею між кірковою та мозковою речовиною. Виявляються також зміни, характерні для фіброзу печінки. Сімейний анамнез може бути обтяжений наявністю полікістозу нирок в інших членів сім'ї. Показники клінічного та біохімічного аналізу крові залежать від стадії ХНН і розвитку вторинного пієлонефриту (гіпорегенаторна анемія, лейкопенія або лейкоцитоз, зрушення лейкоцитарної формули вліво; азотемія; порушення електролітного вмісту крові).

Обструкція мисково-сечовідного сегмента — найбільш частий тип обструкції у дітей, у хлопчиків удвічі частіше, ніж у дівчаток. У 10 % випадків обструкція двобічна. Найбільш характерні прояви цієї аномалії: збільшення нирки при пальпації живота, біль у животі або спині, повторні інфекції сечових шляхів із гарячкою, гематурія після незначної травми. У частині випадків при УЗД під час вагітності пренатально виявляється гідронефроз. Підтверджує діагноз аномалії УЗД нирок і рентгеноконтрастні методи. Для виключення по-

єднаних аномалій з боку сечового міхура показана мікційна цистоуретрографія.

Закриті травми нирки (забої без порушення фіброзної капсули; розриви паренхіми нирки, що не досягають чашок і ниркової миски; розриви паренхіми нирки, які проникають у чашечки і ниркову мисочку; розтотчення нирки; ушкодження судинної ніжки або відрив нирки від судин і сечовода) характеризуються макро- або мікрогематурією, больовим синдромом, часто з ригідністю передньої черевної стінки. Стискання органів таза з переломом тазових кісток нерідко супроводжується травмою уретри, на що вказує виділення великої кількості крові із зовнішнього отвору сечовипускального каналу. Клінічна картина може супроводжуватись об'ємним утворенням у боковій частині живота, переломом нижніх ребер або відростків поперекових хребців, гематомою промежини або мошонки. Діагноз підтверджується візуалізуючими дослідженнями. За відсутності кровотечі із зовнішнього отвору сечовипускального каналу (тобто виключення його ушкодження) у сечовий міхур вводять катетер. Для оцінки стану нирок, сечоводів і сечового міхура інформативна спіральна комп'ютерна томографія. Для виявлення периниркової гематоми або скупчення сечі необхідна відтермінована томографія.

Сечокам'яна хвороба супроводжується мікро- або макрогематурією. При обструкції каменем чашечки, мисочки або сечовода виникає гострий біль у животі або в боку (ниркова коліка). За обструкції каменем дистальної частини сечовода відмічаються дизуричні симптоми, більш часте сечовипускання, імперативні позиви до сечовипускання. Камінь у сечовому міхурі зазвичай не супроводжується больовим синдромом і дизурією. Для каменя уретри характерні не тільки дизуричні явища, а й утруднення при сечовипусканні. Іноді виділяється невелика кількість кристалів. Для сечокам'яної хвороби характерний розвиток вторинних запальних захворювань сечової системи, що доповнюють клінічну картину типовими проявами. За відсутності їх гематурія тримається кілька днів і поступово регресує. Для діагностики сечокам'яної хвороби застосовують поєднання оглядової рентгенографії черевної порожнини і таза й УЗД нирок. Екскреторна урографія, що демонструє затримку візуалізації чашково-мискової системи з того боку, де розташовується камінь, має той недолік, що невеликі та нерентгеноконтрастні камені не візуалізуються. У цих випадках спіральна комп'ютерна томографія без контрастування має переваги, тому що вона триває усього кілька хвилин, дозволяє не тільки визначити кількість і локалізацію каменів, а й виявити гідронефроз.

Ідіопатична гіперкальціурія може проявлятися рецидивною макрогематурією, постійною мікрогематурією, дизурією, больовим синдромом без формування каменів. Причиною гіперкальціурії є стани, які супроводжуються гіперкальціємією (гіпервітаміноз D, гіперпаратиреоз, саркоїдоз, синдром Кушинга, тривала терапія ГКС, тубулопатії). Діагноз гіперкальціурії підтверджується добовою екскрецією кальцію із сечею більше 4 мг/кг. Якщо неможливо зібрати добову сечу, то визначають



концентрацію кальцію та креатиніну в порції сечі. Співвідношення кальцій/креатинін більше ніж 0,2 свідчить про гіперкальціурію. За відсутності лікування гіперкальціурія в 15 % випадків призводить до нефролітіазу.

Патологія гемостазу (гемофілія, тромбоцитопенія, тромбоцитопатія, ДВЗ-синдром) може супроводжуватися синдромом гематурії. У цих випадках гематурія зазвичай розвивається після інших проявів основного захворювання. Для гемофілії характерний гематомний характер кровотеч: виникають відтерміновано через кілька годин після травми; за характером — кровотечі, міжм'язові гематоми, крововиливи у великі суглоби, червну порожнину, іноді — у головний мозок. При гемофілії гематурію частіше відмічають у хлопчиків після 5 років; макрогематурія виникає спонтанно або після травм, іноді поєднується з дизурією, больовим синдромом (аж до ниркової коліки) — після кількох болючих сечовипускань виходять згустки крові і біль зменшується. Характерне значне збільшення часу згортання крові, дефіцит VIII фактора при гемофілії А або IX фактора при гемофілії В.

При зниженні кількості тромбоцитів (геморагічний синдром характерний для тромбоцитопенії менше 50–30 Г/л) або порушенні їх функції (проба Дуке — збільшення тривалості кровотечі понад 5 хв, зниження ретракції кров'яного згустка) можливий розвиток геморагічного синдрому. Найбільш типові геморагічні висипання на шкірі (петехії, поліморфні, поліхромні синці, екхімози) та кровотечі з ушкодженої шкіри або слизових оболонок (носові, маткові, шлунково-кишкові, гематурія, внутрішньочерепний крововилив).

Розвиток ДВЗ-синдрому із розповсюдженими геморагіями у шкіру, слизові оболонки, внутрішні органи характерний для тяжкого перебігу інфекцій, сепсису. Гематурія поєднується з іншими проявами геморагічного синдрому на фоні основного захворювання. Характерні лабораторні ознаки системної запальної відповіді (лейкоцитоз, зростання ШОЕ, зрушення лейкоцитарної формули вліво, збільшення рівня С-реактивного білка). При дослідженні коагулограми виявляються коагулопатія споживання, тромбоцитопенія.

Пухлина Вільямса (нефробластома) посідає друге місце серед злоякісних утворень черевної порожнини у дитячому віці. Для хворих із пухлиною Вільямса досить характерні високий поріг стигматизації, генетичні порушення та хромосомні синдроми, аномалії статевих органів і сечових шляхів. У деяких випадках вона поєднується із вродженою гемігіператрофією, відсутністю райдужки, ознаками чоловічого псевдогермафродитизму; до найбільш розповсюджених аномалій статевих органів і сечових шляхів належать гіпоплазія й ектопія нирок, подвоєння чашково-мискової системи, гіпоспадія та крипторхізм. Пухлина Вільямса зазвичай проявляється у вигляді об'ємного щільного утворення у черевній порожнині, може бути двобічною. Іноді супроводжується больовим синдромом, блюваннями й гематурією (остання спостерігається у 12–25 % хворих), АГ. Раптове збільшення живота й анемія характерні для масивного крововиливу в паренхіму нирок або крово-

течі у порожнину малого таза. Діагноз пухлини підтверджують з допомогою променевих методів (рентгенографія, УЗД, КТ або МРТ черевної порожнини); проводять дослідження функції нирок і печінки, клінічний аналіз крові, визначення специфічних пухлинних маркерів.

Гематурія може спостерігатися при множинних спадкових телеангіектазіях з ураженням слизових оболонок (синдром Ослера — Вебера — Рендю).

Рідкісними причинами гематурії у дітей можуть бути судинні ураження — інфаркт нирки, тромбоз ниркових вен, артеріовенозні мальформації, злоякісна АГ.

Гострий тубулоінтерстиціальний нефрит також може проявлятися гематурією.

Таким чином, для диференційної діагностики мікро- і макрогематурії у дітей необхідно вивчити анамнез, сімейний анамнез, провести фізикальне обстеження хворого, виявити ренальні й екстраренальні прояви захворювання, їх зв'язок із провокуючими факторами та іншими захворюваннями. Для гематурії, причиною якої є ураження ниркової паренхіми, на відміну від гематурії іншого генезу, характерні коричнево-мутний колір сечі, відсутність згустків крові, наявність змінених еритроцитів й еритроцитарних циліндрів, протеїнурія, азотемія, набряковий синдром, олігурія. Із екстра-ренальних проявів захворювання патогномонічні АГ, анемія. Для ІСС характерні гарячка, синдром інтоксикації, порушення сечовипускання, лабораторні критерії системної запальної відповіді, лейкоцитурія, лейкоцитарна циліндрурія, виражена бактеріурія. Що більше уражена тубулоінтерстиціальна система нирок, то частіше лейкоцитурія супроводжується протеїнурією та гематурією.

*Принципи надання медичної допомоги залежать від генезу синдрому гематурії. При ІСС, циститі та пієлонефриті призначають антибактеріальну терапію, уросептики. За наявності анатомічних аномалій з боку сечової системи (наприклад, обструкція мисково-сечовідного сегмента) — консультація уролога. У разі гострого постстрептококового ГН призначають 10-денний курс антибіотиків пеніцилінової групи, інгібітори АПФ, блокатори кальцієвих каналів, діуретики. При інших формах ГН тактика лікування залежить від морфологічного варіанта, базовою терапією є ГКС і цитостатики. При синдромі Альпорта (спадковий нефрит) застосовуються курси циклоспорину й інгібіторів АПФ, при розвитку термінальної стадії ХНН — гемодіаліз або трансплантація нирки. У разі вовчакового нефриту базовою терапією є ГКС, а за показаннями — цитостатики. Прогноз нефриту при геморагічному васкуліті більш сприятливий, ризик ХНН дорівнює 2–5 %; призначаються антикоагулянти, дипіридабол, за показаннями — ГКС і цитостатики. При гемофілії та тромбоцитопеніях проводиться замісна терапія, при ДВЗ-синдромі — етіотропне лікування основного захворювання, інфузії свіжозамороженої плазми. За гіперкальціурії призначають обмеження споживання натрію, тiazидні діуретики, метаболічні препарати.*

У табл. 48 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при гематурії.

Таблиця 48. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із гематурією

<p>Гематурія — виявлення при мікроскопії осаду сечі більше ніж 5 еритроцитів у полі зору. Макрогематурія — червоний колір сечі за рахунок домішки крові</p>	<p>4. УЗД органів черевної порожнини і сечової системи. 5. Двостаканна проба, аналіз сечі за Нечипоренком, аналіз сечі за Зимницьким, проба Амбурже, бакпосів сечі</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Рентгеноконтрастні дослідження сечової системи (у т. ч. КТ). 2. Добова екскреція білка із сечею. 3. У добовій сечі — кальцій та креатинін, сечова кислота, оксалати. 4. У сироватці крові — АСЛ-О, антитіла до подвійної спіралі ДНК. 5. Консультація уролога</p>
<b>Перелік захворювань</b>	
<p>1. Патологія ниркових клубочків: постінфекційний ГН, синдром Альпорта, геморагічний васкуліт, вовчаковий нефрит. 2. Інфекції сечової системи, цистит, пієлонефрит, абактеріальний тубулоінтерстиціальний нефрит. 3. Анатомічні вади розвитку й аномалії сечової системи: полікістоз нирок, обструкція мисково-сечовідного сегмента, нефроптоз. 4. Травми нирок, сечового міхура і сечовивідних шляхів. 5. Сечокам'яна хвороба, або гіперкальціурія. 6. Коагулопатії та тромбоцитопенії. 7. Пухлини, гемангіоми</p>	<b>Медичне ведення</b>
<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги — головний біль, біль у попереку, у животі, дизурія, гарячка. 2. Передуючі захворювання, інфекції, травми; клінічні симптоми на початку захворювання та їх динаміка, прийом ліків. 3. Сімейний анамнез: генетичні захворювання, хронічні захворювання нирок, гіперкальціурія або сечокам'яна хвороба, глухота</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка загального стану, больового синдрому, синдрому інтоксикації, АТ, наявність набряків, висипань на шкірі, ураження суглобів, геморагічного синдрому. 2. Оцінка сечової системи, пальпація нирок, огляд зовнішніх статевих органів. 3. Кількість випитої рідини та діурез</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма. 2. У сироватці крові: сечовина, креатинін, електроліти, загальний білок і фракції білка, С-реактивний білок, білірубін та його фракції, ліпідограма, кліренс ендогенного креатиніну. 3. Час кровотечі за Дуке, час згортання крові за Лі — Уайтом, коагулограма.</p>	<p>1. Принципи надання медичної допомоги залежать від причини синдрому гематурії. 2. При ІСС і пієлонефриті — антибактеріальна терапія, уросептики. 3. При вадах розвитку й аномаліях сечової системи — консультація уролога. 4. При гострому постстрептококовому ГН — 10-денний курс антибіотиків пеніцилінової групи, інгібітори АПФ, блокатори кальцієвих каналів, діуретики. 5. При інших варіантах ГН — ГКС, за показаннями — цитостатики. 6. При синдромі Альпорта — курси циклоспорину та інгібіторів АПФ, за розвитку термінальної стадії ХНН — гемодіаліз або трансплантація нирки. 7. При вовчаковому нефриті — ГКС, за показаннями — цитостатики. 8. При геморагічному васкуліті — антикоагулянти, дипіридамол, за показаннями — ГКС і цитостатики. 9. При гемофілії та тромбоцитопеніях — замісна терапія. 10. При ДВЗ-синдромі — етіотропне лікування основного захворювання, інфузії свіжозамороженої плазми. 11. При гіперкальціурії — обмеження споживання натрію, тіазидні діуретики, метаболічні препарати</p>

### ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «гематурія», «мікрогематурія», «макрогематурія».
2. Механізм і причини виникнення ниркової та позаниркової гематурії.

3. Зміни у сечі, що дозволяють диференціювати ниркові та позаниркові причини гематурії.
4. Диференційна діагностика захворювань, що характеризуються гематурією.
5. Параклінічні дослідження, необхідні для диференційної діагностики гематурії.
6. Принципи надання медичної допомоги при гематурії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Хлопчик 8 років скаржиться на підвищення температури тіла до 37,8 °С, головний біль, біль у попереку, нудоту, блювання, підвищену втомлюваність, що розвинулися через 2 тиж. після ангіни. Загальний стан тяжкий. Шкіра дуже бліда, на обличчі та нижніх кінцівках помірні набряки; ЧД 28 за 1 хв, над легеньми дихання вежикулярне. Артеріальний тиск 140/90 мм рт. ст.; ЧСС 110 за 1 хв, тони серця приглушені. Живіт м'який, печінка та селезінка не збільшені. Сечовипускання 2–3 рази за добу, сеча червоного кольору, мутна.

*1. Яка тактика сімейного лікаря є найбільш доцільною у цьому випадку?*

1. Провести амбулаторне обстеження дитини — загальний аналіз крові та загальний аналіз сечі.

2. Лікувати вдома антибіотиками пеніцилінового ряду протягом 10 діб.

3. Консультація гематолога і кардіолога.

4. Негайна госпіталізація.

*2. На етапі обстеження дитини які дослідження є першочерговими?*

1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, УЗД сечової системи.

2. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, АСЛ-О.

3. Рентгенографія органів грудної клітки, протеїнограма, ЕхоКГ.

4. Консультація уролога.

## 6.6. ПРОТЕЇНУРІЯ

*Визначення поняття.* Протеїнурія — присутність білка у сечі в концентрації більше 0,033 г/л. У здорових дітей у ранковій порції сечі концентрація білка зазвичай не перевищує 0,002 г/л, а в добовій сечі міститься не більше 50–150 мг білка. Патологічна протеїнурія — це екскреція білка з сечею у дітей понад 4 мг/(м<sup>2</sup>·год) або більше 150 мг на добу.

Якщо у загальному аналізі сечі виявляється протеїнурія, дослідження необхідно повторити 1–4 рази. Зникнення протеїнурії вказує, що при першому аналізі отримано або хибнопозитивний результат, або то була мінуща протеїнурія. Постійна протеїнурія потребує кількісної оцінки екскреції білка в добовому об'ємі сечі або дослідження співвідношення білок/креатинін у випадковому аналізі сечі.

За наявності вираженої лейкоцитурії і, особливо, гематурії позитивна якісна реакція на білок у сечі зумовлена розпадом клітинних елементів при тривалому стоянні сечі; у цій ситуації патологічною вважають протеїнурію, що перевищує 0,3 г на добу.

Осадкові білкові проби дають хибнопозитивні результати за наявності в сечі йодовмісних контрастних речовин, великої кількості антибіотиків (пеніцилінів або цефалоспоринов), метаболітів сульфаніламідів, дезінфікуючих розчинів (наприклад діоксидину).

*Епідеміологія.* Напівкількісний метод однократного визначення білка у сечі з допомогою діагностичних стрічок виявляє протеїнурію у 10 % дітей віком 8–15 років, але при подальших чотирьох дослідженнях вона підтверджується тільки у 1 %.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Клубочкова (гломерулярна) протеїнурія зумовлена збільшенням фільтрації плазмових білків через клубочкові капіляри. Рівень проникнення білків залежить від структурного та функціонального стану стінки клубочкових капілярів, властивостей білкових молекул, тиску та швидкості кровотоку, що визначають швидкість клубочкової фільтрації. Клубочкова протеїнурія — обов'язкова ознака більшості захворювань нирок, екскреція білка із сечею дорівнює від 1 до 30 г на добу. Клубочкова протеїнурія буває селективною (втрата альбуміну) і неселективною (втрата альбуміну і більших білків, наприклад, IgG).

Стінку клубочкових капілярів утворюють ендотеліальні клітини (з округлими отворами між ними), тришарова базальна мембрана — гідратований гель, а також епітеліальні клітини (подоцити) зі сплетенням ніжкових відростків. Завдяки складній будові, клубочкова капілярна стінка може «просіювати» плазмові молекули з капілярів у простір капсули клубочка, причому ця функція «молекулярного сита» значною мірою залежить від тиску та швидкості кровотоку в капілярах.

У патологічних умовах розміри «пор» збільшуються, відкладення імунних комплексів викликають локальні зміни капілярної стінки, підвищують її проникність для макромолекул.

Крім розмірів клубочкових «пор», важливі електростатичні чинники. Клубочкова базальна мембрана заряджена негативно; негативний заряд несуть на собі і ніжкові відростки подоцитів. У нормальних умовах негативний заряд клубочкового фільтра відштовхує аніони — негативно заряджені молекули (у т. ч. молекули альбуміну). Зміна заряду сприяє фільтрації альбуміну. Припускають, що злиття ніжкових відростків — морфологічний еквівалент зміни заряду.

Канальцева (тубулярна) протеїнурія зумовлена нездатністю проксимальних канальців реабсорбувати плазмові низькомолекулярні білки, профільтровані в нормальних клубочках. Протеїнурія рідко перевищує 2 г на добу, білки, що екскретуються, представлені альбуміном, а також фракціями зі ще більш низькою молекулярною масою (лізоцим,  $\beta_2$ -мікроглобулін, рибонуклеаза, вільні легкі ланцюги імуноглобулінів), які відсутні у здорових осіб і при клубочковій протеїнурії у зв'язку зі 100 % реабсорбцією епітелієм канальців. Для канальцевої протеїнурії характерне переважання екскреції  $\beta_2$ -мікроглобуліну над альбуміном, а також відсутність високомолекулярних білків. Канальцеву протеїнурію спостерігають при ураженні ниркових канальців та інтерстицію: при піелонефриті та тубулоінтерстиціальному нефриті, калійпенічній нириці, гострому канальцевому некрозі, хронічному відторгненні ниркового трансплантата. Канальцева протеїнурія характерна також для багатьох вроджених і набутих тубулопатій, зокрема синдрому Фанконі.



Протеїнурія «переповнення» розвивається при підвищенні концентрації низькомолекулярних білків (легких ланцюгів імуноглобулінів, гемоглобіну, міоглобіну) у плазмі крові. При цьому дані білки фільтруються незмінними клубочками в кількості, що перевищує здатність каналців до реабсорбції. Такий механізм протеїнурії спостерігається при множинній мієломі (протеїнурія Бенє — Джонса) та інших плазмоклітинних дискразіях, при яких у сироватці крові та/або у сечі накопичуються парапротеїни, що виробляються плазматичними клітинами (зрілими В-лімфоцитами), а також при міоглобінурії.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Існують функціональні (за певних умов) та транзиторні (за наявності екстраренальних патологічних станів) протеїнурії, а також протеїнурії, зумовлені патологією нирок.

Ортостатична протеїнурія виникає при тривалому стоянні та швидко зникає в горизонтальному положенні. При цьому величина екскреції білків з сечею не перевищує 1 г на добу. Ортостатична протеїнурія є клубочковою і неселективною. При ізольованому її характері відсутні інші ознаки ураження нирок (немає зміни в сечовому осаді, підвищення АТ). Ортостатична (постуральна) протеїнурія — найбільш часта форма постійної протеїнурії у дітей шкільного віку або підлітків; цей варіант протеїнурії знаходять у 60 % дітей з постійною протеїнурією, зазвичай при випадкових аналізах. Частіше спостерігається в юнацькому віці (13–18 років), у 50 % зникає через 5–10 років від моменту виникнення. Характерна відсутність білка в аналізах сечі, взятих відразу після перебування хворого в горизонтальному положенні (у т. ч. вранці до підйому з ліжка), у вертикальному положенні екскреція білка може сягати 1000 мг на добу. У дітей з постійною протеїнурією, перш за все, слід виключити ортостатичну протеїнурію методом визначення білка у сечі, зібраній у горизонтальному та вертикальному положенні. Такі діти тривало спостерігаються для виключення виникнення гематурії, АГ, зниження функції нирок. Проте вважається, що справжня ортостатична протеїнурія, як правило, доброякісна.

Протеїнурія після інтенсивних фізичних навантажень (протеїнурія напруження) або тривалі ходьби (маршова протеїнурія) виявляється не менш ніж у 20 % здорових осіб, у т. ч. у спортсменів, і також вважається доброякісною. За механізмом виникнення є каналцевою, зумовленою перерозподілом внутрішньониркового кровотоку і відносною ішемією проксимальних каналців.

Транзиторна гарячкова протеїнурія, яку виявляють у дітей з підвищенням температури тіла до 39–41 °С, за механізмом виникнення є клубочковою. Її слід відрізнити від протеїнурії при захворюванні нирок, що перебігає з гарячкою, на її користь свідчать зміни сечового осаду (лейкоцитурія, гематурія, бактеріурія), які виникають одночасно, великий рівень екскреції білків із сечею, а також АГ.

Транзиторна протеїнурія може бути зумовлена дегідратацією, переохолодженням, застійною серцевою недостатністю, судомами або стресом. Ме-

ханізм транзиторної протеїнурії залишається невідомим.

Ідіопатичний нефротичний синдром, різні форми ГН, вовчаковий нефрит, синдром Альпорта, геморагічний васкуліт, діабетична нефропатія характеризуються патологічною протеїнурією клубочкового генезу. Клубочкову протеїнурію слід підозрювати в усіх випадках екскреції білка із сечею більше 1 г на добу або при протеїнурії на фоні АГ, гематурії, порушеної функції нирок.

Нефротичний синдром — клініко-лабораторний симптомокомплекс, що клінічно характеризується периферичними або генералізованими набряками аж до асцити й анасарки, а лабораторно — протеїнурією більше 2,5 г на добу або більше 50 мг/кг на добу, гіпопротеїнемією, гіпоальбумінемією (нижче 40 г/л), диспротеїнемією, гіперліпідемією та ліпідурією.

У 90 % випадків нефротичний синдром є ідіопатичним; відмічається частіше у хлопчиків, ніж у дівчаток (2 : 1), здебільшого — у віці 2–6 років. Виникненню ідіопатичного нефротичного синдрому передують інфекційний епізод або алергічна реакція. Характерні набряки, що прогресують (спочатку на ногах і навколо очей), потім з'являються набряки зовнішніх статевих органів, асцит, плевральний випіт. Характерні симптоми інтоксикації, біль у животі, діарея, рідко — АГ і макрогематурія. Прогноз ідіопатичного нефротичного синдрому залежить від морфологічного варіанта ураження нирок та ефекту від терапії ГКС: чутливі до ГКС варіанти захворювання не призводять до ХНН, з віком частота рецидивів знижується, на відміну від варіанта, резистентного до ГКС.

Значна протеїнурія характерна для нефротичного синдрому при різних варіантах ГН, геморагічного васкуліту, синдрому Альпорта, діабетичної нефропатії. Клінічними проявами основного захворювання можуть бути різноманітні симптоми: АГ, гематурія, азотемія, екстраренальні прояви (анемія, екзантема, артралгія, абдомінальний синдром), порушення органів слуху і зору (синдром Альпорта). Вторинний нефротичний синдром може спостерігатися при гепатитах В і С, ВІЛ-інфекції, малярії та шистосомозі.

Вроджений нефротичний синдром (у дітей перших 3 міс. життя) може бути результатом внутрішньоутробної інфекції (сифіліс, токсоплазмоз, краснуха, цитомегаловірусна інфекція, гепатит В). Прогноз при цьому синдромі залежить від ефекту лікування основного захворювання.

Постійна незначна протеїнурія (менше 1 г на добу) може бути ознакою порушень тубулоінтерстиціального відділу нирок, тобто проявом синдрому протеїнурії каналцевого генезу. Канальцева протеїнурія спостерігається при багатьох спадкових і набутих захворюваннях; для неї характерні інші ознаки порушеної функції проксимальних ниркових каналців: глюкозурія, фосфатурія, аміноацидурія, втрата бікарбонатів. Ще до появи протеїнурії у хворих виявляються симптоми основного захворювання. Для канальцевої протеїнурії не характерні значні набряки, тому що немає великої втрати білка та розвитку гіпоальбумінемії. Відрізнити канальцеву протеїнурію від клу-



бочкової допомагає електрофорез сечі: при протеїнурії клубочкового генезу екскретується альбумін, а при канальцевій — альбумін у сечі майже відсутній.

Тубулоінтерстиціальний нефрит (гострий, хронічний) проявляється поліморфною симптоматикою. Для гострого абактеріального процесу характерні початок захворювання після прийому деяких медикаментів (антимікробні, протисудомні, аналгетики), гарячка, екзантема, артралгія, олігурія. Сечовий синдром характеризується мікрогематурією, незначною протеїнурією, лейкоцитурією та циліндрурією (зернисті циліндри). В аналізі крові досить часто спостерігається еозинофілія. Клінічні симптоми хронічного тубулоінтерстиціального нефриту неспецифічні та відображають ХНН: затримка росту, полідипсія, поліурія, деформація кісток, зумовлена порушенням мінерального обміну. Сечовий синдром характеризується гіпоізостенурією, протеїнурією, мікрогематурією. У крові анемія, диселектролітемія, азотемія, ацидоз.

Цистиноз — системне захворювання, зумовлене порушенням метаболізму цистину (кристали цистину накопичуються у нирках, печінці, очах і головному мозку). Відбувається тяжке ураження ниркових канальців, яке, окрім ацидозу, характеризується низькомолекулярною протеїнурією, глюкозурією, фосфатурією й аміноацидурією. Характерні клінічні прояви включають поліурію, полідипсію, затримку росту, деформацію кісток; у деяких хворих можуть бути ретинопатія зі зниженням зору, гіпотиреоз, гепато-, спленомегалія, затримка статевого розвитку. Захворювання характеризується прогресуючим порушенням функції нирок. Діагноз підтверджується через наявність кристалів цистину у рогівці та дослідженням метаболізму цистину.

Рефлюкс-уропатія з розвитком бактеріального тубулоінтерстиціального нефриту або піелонефриту характеризується помірною протеїнурією через ураження дистальних канальців. Рефлюкс-уропатія проявляється розвитком хронічного атрофічного процесу у нирках із приєднанням інфекційного ураження на фоні міхурово-сечовідного рефлюксу. Характерні порушення сечовипускання, рецидивні ІСС, вторинне зморщування нирки з розвитком АГ і ХНН. Діагноз верифікують за результатами мікційної цистоуретрографії. Для оцінки стану верхніх відділів сечових шляхів використовують УЗД, КТ та екскреторну урографію. Наявність бактеріальної інфекції характеризується підвищенням температури тіла, больовим та інтоксикаційним синдромом і порушенням ритму сечовиділення, позитивними гострофазовими показниками у загальному аналізі крові. Для сечового синдрому, окрім помірної протеїнурії, характерні нейтрофільна лейкоцитурія, лейкоцитарні циліндри, мікрогематурія та бактеріурія.

Принципи надання медичної допомоги залежать від генезу синдрому протеїнурії. При інфекції сечових шляхів і піелонефриті призначається антибактеріальна терапія, при діагностуванні внутрішньоутробної інфекції — специфічна терапія основного захворювання. Лікування нефротичного синдрому залежить від морфологічного варіанта ураження нирок; базисною терапією є ГКС, корек-

ція АГ інгібіторами АПФ, сечогінні препарати, дієтотерапія. При абактеріальному тубулоінтерстиціальному нефриті проводяться базисна терапія основного захворювання, корекція метаболічних порушень, при ХНН — замісна терапія. При рефлюкс-уропатії за показаннями проводяться хірургічні втручання, лікування АГ, рецидивних ІСС. Базисною терапією кристалурії та сечокам'яної хвороби є елімінаційна дієта, препарати метаболічної дії.

У табл. 49 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при протеїнурії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «протеїнурія».
2. Патогенетичні механізми розвитку протеїнурії.
3. Алгоритм диференційної діагностики функціональної та транзиторної протеїнурії.
4. Алгоритм диференційної діагностики клубочкової та канальцевої протеїнурії.
5. Клінічні та параклінічні дослідження, необхідні для диференційної діагностики синдрому протеїнурії.
6. Принципи надання медичної допомоги при протеїнурії.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1.* У хлопчика 5 років на фоні ГРІ з підвищенням температури тіла до 39,5 °С вперше виявлено зміни в аналізі сечі. Больовий синдром, набряки та дизуричні прояви відсутні. Артеріальний тиск 90/50 мм рт. ст. Діурез 700 мл на добу. Аналіз сечі: сеча прозора, світло-жовтого кольору, білок — 0,066 г/л; мікроскопія осаду сечі: лейкоцити 3–5 у полі зору, еритроцити 0–1–2 у полі зору, оксалати та фосфати — незначна кількість.

1. Яка тактика сімейного лікаря є найбільш доцільною на етапі ведення респіраторного захворювання?

1. Лікувати основне захворювання та повторити аналіз сечі.
2. Госпіталізувати до нефрологічного відділення.
3. Призначити нітрофуранові препарати.
4. Призначити канефрон.

## 6.7. НАБРЯКИ

*Визначення поняття.* Набряки (лат. *oedema*) — надмірне накопичення рідини у позаклітинному просторі та серозних порожнинах, що супроводжується збільшенням об'єму тканин або зменшенням серозної порожнини зі зміною фізичних властивостей та функції тканин і органів.

Розрізняють місцевий (локальний) набряк, пов'язаний з порушенням балансу рідини в обмеже-

Таблиця 49. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із протеїнурією

<p>Протеїнурія — присутність білка в сечі в концентрації більше 0,033 г/л. Патологічна протеїнурія — екскреція білка більше 4 мг/(м<sup>2</sup>·год) або більше 150 мг на добу</p>	<p>2. У сироватці крові: сечовина, креатинін, електроліти, загальний білок і фракції білка, С-реактивний білок, ліпідограма, кліренс ендogenous креатиніну.</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<p>1. Функціональна протеїнурія: ортостатична, при напруженні, маршова.</p> <p>2. Транзиторна протеїнурія при гарячці, зневодненні, переохолодженні, застійній серцевій недостатності, судомах, стресі.</p> <p>3. Ураження ниркових клубочків: ідіопатичний нефротичний синдром, вроджений нефротичний синдром, гострий і хронічний гломерулонефрит, вовчаковий нефрит, синдром Альпорта, геморагічний васкуліт.</p> <p>4. Ураження ниркових каналців: пієлонефрит, тубулоінтерстиціальний нефрит (гострий і хронічний), цистиноз, рефлюкс-уропатія</p>	<p>3. УЗД органів черевної порожнини і сечової системи.</p> <p>4. Аналіз сечі за Нечипоренком, аналіз сечі за Зимницьким, посів сечі, рН сечі</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Рентгеноконтрастні дослідження сечової системи (у т. ч. КТ).</p> <p>2. У сироватці крові — АСЛ-О, антитіла до подвійної спіралі ДНК.</p> <p>3. ЕКГ, ЕхоКГ, аудіометрія.</p> <p>4. КЛС.</p> <p>5. Кальцій, креатинін, сечова кислота, оксалати у сечі за добу, скринінг на аміноацидурию.</p> <p>6. Консультація уролога, офтальмолога (оцінка дна ока і виявлення кристалів цистину у рогівці)</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги: набряки, гарячка, головний біль, біль у животі, порушення частоти сечовипускання, кількості сечі.</p> <p>2. Причини й умови збирання сечі для аналізу.</p> <p>3. Початок після інфекційного епізоду, внутрішньоутробної інфекції, прийому медикаментів, на фоні хронічних інфекцій (вірусний гепатит В, ВІЛ-інфекція).</p> <p>4. Сімейний анамнез: хронічні захворювання нирок, сечокам'яна хвороба, генетична патологія, глухість</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка фізичного, психомоторного (когнітивного), статевого розвитку.</p> <p>2. Виявлення стигм дизембріогенезу.</p> <p>3. Оцінка загального стану, температура тіла, АТ, наявність набряків, висипань на шкірі, ураження кісток і суглобів, ознак анемії, порушень серцево-судинної системи.</p> <p>4. Живіт — розміри, наявність асцити, пальпація нирок.</p> <p>5. Кількість випитої та виділеної рідини, колір і прозорість сечі</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, екскреція білка із сечею на добу.</p>	<p style="text-align: center;"><b>Медичне ведення</b></p> <p>1. Принципи надання медичної допомоги залежать від генезу синдрому протеїнурії.</p> <p>2. При нефротичному синдромі — базисна терапія ГКС, корекція АГ інгібіторами АПФ, сечогінні препарати, дієтотерапія.</p> <p>3. При пієлонефриті — антибактеріальна терапія.</p> <p>4. При внутрішньоутробній інфекції з групи TORCH, вірусному гепатиті В або ВІЛ-інфекції — специфічна етіотропна терапія.</p> <p>5. При виявленні вад розвитку сечової системи та порушенні уродинаміки — консультація уролога. При рефлюкс-уропатії за показаннями проводяться хірургічні втручання, лікування АГ, рецидивних ІСС.</p> <p>6. При гострому тубулоінтерстиціальному нефриті через реакцію гіперчутливості (алергічний інтерстиціальний нефрит) — усунути дію шкідливої речовини, відновлення і покращання функції нирок, за показаннями — ГКС, за потреби — діаліз.</p> <p>7. При хронічному тубулоінтерстиціальному нефриті — усунення дії шкідливої речовини, за необхідності ГКС, синдромна терапія, лікування ХНН відповідної стадії.</p> <p>8. При кристалурії та сечокам'яній хворобі — елімінаційна дієта, препарати метаболічної дії</p>

ній ділянці тіла або органі, та загальний набряковий синдром як прояв позитивного балансу рідини в усьому організмі. Масивні генералізовані набряки називають анасаркою.

Явні зовнішні набряки на обличчі, шиї, кінцівках, тулубі видно оком. Набряки також виявляють натисканням на шкіру в тому місці, де підлягає кістка (наприклад, на передній поверхні гомілки). Утворення ямки вказує на гідрофільність тканин і зниження еластичності шкіри. Що більш щільний набряк, то менша ямка. Набряклість можна вста-

новити шляхом затискання шкірної складки між пальцями, при цьому відчувається її тістоподібна консистенція, а при відпусканні складки, яка повільно розгладжується, також видно ямку на місці натиску. Накопичення рідини в серозних порожнинах діагностується при об'єктивному обстеженні пацієнта (перкуторно) та за допомогою інструментальних досліджень (рентгенографія, ЕхоКГ, УЗД). Приховані набряки виявляються при оцінці динаміки маси тіла пацієнта, об'єму добового діурезу та кількості рідини, випитої за

добу. Для виявлення прихованих набряків проводиться проба Мак-Клюра — Олдріча. Внутрішньошкірно вводиться 0,2 мл фізіологічного розчину. У нормі ін'єкційний інфільтрат розсмоктується за 60–100 хв. Якщо ж розсмоктування відбувається раніше, ніж через 60 хв, дана проба вважається позитивною, що свідчить про наявність прихованих набряків.

Набряки слід відрізнити від підшкірної емфіземи, при якій у разі натискання на шкіру відчувається крепітація. Локальне або тотальне збільшення об'єму тулуба або кінцівок при ожирінні, склеродермії, гігантизмі тощо зовні можуть бути схожими на набряки; причому при цих патологічних станах проба Мак-Клюра — Олдріча також часто буває позитивною.

*Епідеміологія* набрякового синдрому не визначена.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Основні патогенетичні механізми розвитку набряків (за W. F. Ganong, 1979):

— позитивний водний баланс (порушення функції нирок, неконтрольоване введення осмотично активних речовин та інфузійних розчинів);

— підвищення фільтраційного тиску: а) збільшення венозного тиску (вади серця, підвищення загального об'єму екстрацелюлярної рідини та ін.); б) розширення артерійол; в) звуження вени;

— зниження градієнта осмотичного тиску між кров'ю і міжклітинним простором: а) гіпопротеїнемія; б) накопичення осмотично активних речовин (електроліти, білки, продукти метаболізму) в міжклітинному просторі;

— підвищення проникності капілярів: а) дія гуморальних факторів (гістамін, серотонін, кініні, простагландини та ін.); б) порушення трофіки стінки капілярів (розлади нервово-трофічного забезпечення, голодування тощо);

— порушення відтоку лімфи (ушкодження лімфатичних шляхів, слоновість та ін.);

— розлад нервової та гуморальної регуляції водно-електролітного обміну («помилкове» включення антидіуретичної та антинатрійуретичної систем, порушення чутливості волюмо- й осморцепторів, вторинний альдостеронізм, гіпотиреоз та ін.).

Основні причини набрякового синдрому у дітей: захворювання нирок з нефротичним синдромом; захворювання серця з серцевою недостатністю; хронічні захворювання печінки (гепатит, цироз печінки); гіпотиреоз (мікседема); синдром неадекватної секреції АДГ; набряки аліментарного походження (квашоркор); спадковий ангіоневротичний набряк; набряки ятрогенного походження; локальні набряки венозного, лімфатичного та травматичного генезу.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Нефротичний синдром — це клініко-лабораторний симптомокомплекс, який клінічно характеризується загальними набряками аж до анасарки, а лабораторно — протеїнурією більше 1 г/м<sup>2</sup> на добу (понад 2,5 г), або 50 мг/кг на добу та більше, гіпопротеїнемією з гіпоальбумінемією (до 40 г/л), гіпер- $\alpha_2$ -глобулінемією, гіперліпопротеїнемією, ліпідурією. Нефротичний синдром розвивається через різке підвищення проникності клубочкових капілярів для білка, який або розпадається у каналцях, або виділяється із сечею. Гіпоальбумінемія призводить

до зниження онкотичного тиску плазми, і вода виходить до інтерстиціального простору, тобто розвивається гіповолемія. У відповідь затримуються іони натрію і вода, набряки збільшуються. Набряки при нефротичному синдромі зазвичай генералізовані. Починаються вони з обличчя і дистальних відділів кінцівок, а потім розповсюджуються на тулуб, досягають ступеня анасарки; можуть бути асцит, гідроторакс. Набряки більш виражені вранці, вони м'які, переміщуються зі зміненням положення тіла хворого. Початок поступовий, через 7–21 день після причинного фактора (інфекція, вакцинація, введення білкових препаратів, масивна сенсibilізація, переохолодження). Основні клінічні прояви: симптоми інтоксикації, олігурія, АГ, абдомінальний синдром або біль у попереку, порушення сечовипускання, може бути гарячка. В аналізі крові — анемія, лейкоцитоз, зрушення лейкоцитарної формули вліво, збільшення ШОЕ. В аналізі сечі значна протеїнурія, лейкоцитурія, еритроцитурія, циліндрурія. Біохімічний аналіз крові виявляє гіподиспротеїнемію, гіперхолестеринемію, диселектролітемію, може бути збільшення креатиніну, сечовини, сечової кислоти.

Набряки ниркового генезу у поєднанні з олігурією спостерігаються при ГНН і пізніх стадіях ХНН будь-якого генезу, супроводжуються значним порушенням функції нирок, збільшенням рівнів креатиніну і сечовини.

Набряковий синдром діагностується при застійній серцевій недостатності, для якої характерні зниження скоротливої функції міокарда, застій у периферичних венах з подальшим випотіванням рідини в інтерстиціальну тканину. Серцеві набряки зазвичай розвиваються повільно, їх появі може передувати задишка й інші ознаки недостатності кровообігу. Передусім вони з'являються на нижніх кінцівках, більше увечері або після фізичного навантаження, а при прогресуванні стають генералізованими, накопичується рідина у серозних порожнинах. Набряки щільні, залишають ямку при натисканні, супроводжуються акроціанозом. Якщо хворий переважно лежить, набряки локалізуються на попереку. При вадах серцево-судинної системи та іншій кардіальній патології на ЕКГ виявляють відповідні зміни (гіпертрофія міокарда, ознаки перенавантаження, зниження вольтажу, порушення ритму). ЕхоКГ дозволяє виявити ураження клапанів серця, дефекти перегородок, порушення параметрів систолічної та діастолічної функцій. Під час УЗД органів черевної порожнини можна визначити рідину у плевральній та черевній порожнинах, портальну гіпертензію, зміни розмірів і структур печінки та нирок.

Патогенез набряків також може бути пов'язаним із портальною гіпертензією, порушенням внутрішньопечінкового лімфодренажу, гіпоальбумінемією. Для набряків печінкового походження характерно їх поєднання з асцитом, який виражений більше, ніж набряки на ногах. При цирозі печінки завжди є клінічні прояви портальної гіпертензії (розширення вен стравоходу, асцит, спленомегалія), можуть бути гіперспленізм і печінкова енцефалопатія. Інформативні дані УЗД черевної порожнини та МРТ печінки. Біохімічні дослідження крові виявляють гіподиспротеїнемію, порушення ліпідного обміну, гіперферментемію (АсАТ, АлАТ, лужна фосфатаза,  $\gamma$ -глутамілтрансфераза), знижен-



ня продукції фібриногену та факторів протромбінового комплексу.

Набряки можуть розвиватися при інфекціях і септичному процесі, при цьому причиною генералізованих набряків може бути поліорганна недостатність або ізольована недостатність функції будь-якої системи (наприклад, серцева недостатність або ГНН). Причина набрякового синдрому виявляється при об'єктивному обстеженні й оцінці параклінічних даних. Локальні набряки можуть бути пов'язані з тромбозом глибоких вен (наприклад, синдром верхньої порожнистої вени) або локальними запальними процесами (наприклад, остеомієліт, флегмона). При запальних набряках шкіра тепла і зазвичай почервоніла, а при венозному застої — холодна.

При гіпотиреозі (мікседемі) набряки щільні, при надавлюванні ямка не утворюється. Щільність набряків пояснюється накопиченням у підшкірній клітковині мукополісахаридів. При вродженому гіпотиреозі характерні тривала неонатальна жовтяниця, значна затримка фізичного та психомоторного розвитку, м'язова гіпотонія, брадикардія, запори, трофічні порушення з боку шкіри. Визначає діагноз гіпотиреозу підвищення рівня тиреотропного гормону (ТТГ), зниження рівня трийодтироніну ( $T_3$ ) та тироксину ( $T_4$ ).

Надмірна продукція АДГ (вазопресину) може розвиватися після черепно-мозкової травми та запальних захворювань ЦНС (менінгоенцефаліт, енцефаліт). Надлишок вазопресину підсилює реабсорбцію води в каналцях нирок і сприяє накопиченню рідини. Діагноз неадекватної секреції АДГ підтверджують гіпонатріємія і зниження осмолярності крові; підвищений рівень натрію та підвищена осмолярність сечі; підвищений рівень АДГ у крові.

Набряки аліментарного походження розвиваються при голодуванні або значній недостатності в раціоні білка (квашіоркор, який виникає при якійсь та кількісно неповноцінній дієті з відсутністю тваринного білка та недостатністю калорій у раціоні, із переважанням рослинної їжі), а також при захворюваннях, що супроводжуються порушенням кишкового всмоктування та втратою білка з калом (виразковий коліт, ексудативна ентеропатія, целіакія, кишкова лімфангіектазія). У генезі «голодних» набряків основне значення має зниження онкотичного тиску внаслідок гіпопротеїнемії та підвищення секреції альдостерону і вазопресину. Захворювання характеризуються затримкою росту, дефіцитом маси тіла аж до виснаження, блюванням, діареєю, анорексією, а також пригніченням ЦНС й атрофією м'язів. Набряки м'які, незначні, з'являються рано і можуть маскувати дефіцит маси тіла. Характерно їх розташування на стопах. Часто розвивається дерматит із потемнінням ділянок шкіри, що труться, але відкриті її частини (на відміну від пелагри) залишаються чистими. Іноді відмічається локальна або генералізована депігментація шкіри, волосся стає рідким і тонким, а у дітей з темним волоссям може набувати рудуватого відтінку або посивіти.

Зазвичай виявляються клінічні ознаки дегідратації (незважаючи на наявність набряків!) та дефіцитних станів (анемія, гіповітаміноз). Внаслідок зниження імунітету діти часто хворіють на інфекції. Тривалий дефіцит білка, незамінних амінокис-

лот, вітамінів, мікроелементів зумовлює неврологічний дефіцит і затримку психомоторного розвитку. Аналіз крові виявляє анемію, при біохімічному дослідженні — виражена гіпопротеїнемія, дизелектролітемія, ознаки дефіциту заліза (зниження сироваткового заліза, підвищення залізовв'язувальної здатності сироватки крові). Діагноз целіакії верифікується дослідженням антигліадинових антитіл й автоантитіл, а також ефектом елімінаційної дієти. Білоктрачаючі ентеропатії (ексудативна ентеропатія, кишкова лімфангіектазія) діагностують за допомогою дослідження випорожнень, рівня активності ферментів підшлункової залози та кишечника, ендоскопічного дослідження. Характерна виражена гіпоальбумінемія.

Ангіоневротичний набряк (набряк Квінке) розвивається в результаті підвищення проникності дрібних судин, особливо капілярів; за патогенезом може бути алергічним (у результаті впливу екзо- й ендогенних факторів, що призводять до алергічних реакцій, часто у поєднанні з кропив'янкою) і хібноалергічним (спадковим), у розвитку якого провідну роль відіграє порушення функціонального стану гіпоталамічної ділянки. Провокуючими факторами можуть бути інфекції (екзо- й ендогенні), інтоксикації, харчові алергени, лікарські засоби. При дослідженні сироватки виявляють зниження  $C_4$ - та  $C_1$ -інгібіторів естерази. Захворювання характеризується появою щільного набряку глибоких шарів шкіри (частіше у ділянці обличчя, голови, шиї, статевих органів) без вираженого свербежу, що може зберігатися від 6 год до 2–3 діб, часто рецидивувати. Дуже небезпечним є набряк Квінке у ділянці гортані, коли порушується функція дихання.

Набряки ятрогенного походження найчастіше розвиваються внаслідок тривалого лікування ГКС, НПЗП, а також гіпотензивними засобами. Патогенез набряків пов'язаний з побічними ефектами медикаментів, зумовлений затримкою іонів натрію та води, підвищенням проникності капілярів.

Залежно від причини, локальні венозні набряки можуть бути як гострими, так і хронічними. Для гострого тромбозу глибоких вен типові біль і болючість при пальпації над ураженою веною. При тромбозі більш великих вен зазвичай спостерігається посилення поверхневого венозного малюнка. Хронічна венозна недостатність рідко у дитячому віці зумовлена варикозним розширенням вен або наслідками флебіту глибоких вен, крім ортостатичних набряків, спостерігаються застійна пігментація і трофічні виразки.

Місцеві лімфатичні набряки зазвичай болючі, схильні до прогресування і супроводжуються симптомами хронічного венозного застою. При пальпації ділянка набряків щільна, шкіра потовщена («свиняча шкіра» або «кірка апельсину»), при піднятті кінцівки набряклість убуває повільніше, ніж при венозних набряках. Виділяють ідіопатичну і запальну форми набряку (найчастіша причина останньої — дерматофітія), а також обструктивну (у результаті хірургічного втручання, при рубцюванні або неопластичних процесах у лімфатичних вузлах), що призводять до лімфостазу. Тривалий лімфатичний набряк спричиняє накопичення в тканинах білка з подальшим розростанням колагенових волокон і деформацією органа — слоновістю. Причиною недостатності може бути глистна інвазія (філяріоз).



Набряки у результаті механічної травми (забій, перелом та ін.), укусу комах, змій, тварин тощо також належать до місцевих набряків; супроводжуються болем і болісністю при пальпації. Локальний набряк може спостерігатися в результаті запального процесу шкіри, м'яких тканин і кісток; у такому разі набряк супроводжується локальним почервонінням шкіри, місцевим підвищенням температури і болем.

Причину набрякового синдрому нерідко можна запідозрити вже при вивченні анамнезу через зв'язок з передуючими обставинами. Велике значення мають вік дитини, стан її здоров'я, фізичний і психомоторний розвиток до появи набряків. Ураховуються зв'язок набряків з іншими захворюваннями, динаміка та вираженість набрякового синдрому. Виявлення дефіциту калорій і білків, надлишок вуглеводів у харчовому раціоні дитини раннього віку із затримкою темпів фізичного і психомоторного розвитку, ознаки виснаження дитини та симптоми дефіцитних станів дозволяють думати передусім про білково-енергетичну недостатність із набряками. Схожість зовнішнього вигляду дитини з квашіоркором із фенотипом дитини з гіпотиреозом потребує виключення останнього. Верифікується діагноз гіпотиреозу на основі підвищення рівня ТТГ та зниження рівнів  $T_3$  і  $T_4$ .

Початок диференційної діагностики набряків серцевого, ниркового та печінкового генезу проводиться за загальними принципами (анамнез, клінічні особливості набрякового синдрому). Виявлення АГ, олігурії, порушення сечовипускання, біль у животі та попереку характерні для захворювання нирок. Ознаки прогресуючої серцевої недостатності (насамперед задишка, погана переносимість фізичного навантаження), що передують набряковому синдрому, характерні для захворювань серця. Хронічні захворювання печінки зазвичай мають латентний перебіг, у більшості випадків термін початку захворювання невідомий. У клініці домінують ознаки портальної гіпертензії (розширення вен стравоходу, асцит, збільшення живота, печінки та селезінки) та печінкової недостатності (аж до печінкової коагулопатії).

Для визначення причини набряків необхідні лабораторні та інструментальні методи. Виявлення в аналізі крові анемії, лейкоцитозу, прискорення ШОЕ, а в аналізі сечі — протеїнурії, лейкоцитурії, гематурії, циліндрурії характерне для захворювання нирок. Біохімічний аналіз крові може виявити підвищення рівня креатиніну, сечовини, сечової кислоти, гіподиспротеїнемію, а УЗД нирок і сечової системи надає інформацію щодо величини та структури нирок, наявності структурної аномалії. На користь кардіальної патології свідчать зміни на ЕКГ та ЕхоКГ. При гепатиті та цирозі печінки в аналізі крові — неспецифічні зміни, на стадії вираженої печінкової недостатності можуть бути тромбоцитопенія, анемія, характерні зміни печінкових тестів і коагулограми. Під час УЗД виявляються структурні зміни з боку печінки та критерії портальної гіпертензії, асцит.

Запідозрити синдром неадекватної секреції АДГ як причину набрякового синдрому допомагає зв'язок появи набряків після травми черепа та головного мозку або після запального захворювань ЦНС. Для обґрунтування діагнозу необхідно визначити осмолярність крові та сечі, рівня натрію

в крові та сечі, а також концентрації вазопресину в крові.

Ятрогенні набряки розпізнають через зв'язок набряків із тривалим прийомом медикаментів з певною побічною дією та регрес набрякового синдрому після відміни медикаментів.

*Принципи надання медичної допомоги* цілком залежать від причини розвитку набряків. Необхідно лікувати основне захворювання, що викликало їх розвиток. Терапія включає заходи, спрямовані на підвищення екскреції натрію і води з організму та зниження їх споживання. Короткочасне обмеження надходження натрію і води з їжею є важливим компонентом лікування набряків ниркового та серцевого генезу. Проте дієта з різким обмеженням кількості натрію погано переноситься більшістю хворих, а тривале її призначення може посилити порушення водно-електролітного обміну, викликати хлорпенічну азотемію і синдром сольового виснаження; надмірне обмеження споживання рідини за наявності набряків може призвести до виникнення симптомів гіпернатріємії. При гіпоонкотичних набряках призначають багату на білок їжу (виключаючи випадки ниркової та печінкової недостатності). Для зниження капілярної проникності застосовують вітаміни В<sub>1</sub>, С і Р. При виражених генералізованих набряках потрібно підвищити виведення з сечею як солі, так і води, для чого використовуються діуретики. При лікуванні діуретиками відбувається більша втрата солі та води із судинного русла, ніж з інтерстиціального простору, збільшений об'єм якого являє собою власне набряк. При негативному балансі рідини різко знижується об'єм плазми крові, що у деяких випадках, особливо в поєднанні з гіпопротеїнемією, може призвести до розвитку колапсу.

При нефротичному синдромі призначається базисна терапія ГКС, за необхідності — корекція АГ інгібіторами АПФ, сечогінні препарати, дієтотерапія; подальша тактика залежить від морфологічних змін у нирках і чутливості до ГКС. При застійній серцевій недостатності проводиться терапія діуретиками й інотропна підтримка. При захворюваннях печінки більш ефективні інгібітори альдостерону (спіронолактон). Якщо набряковий синдром виник внаслідок тяжкої білково-енергетичної недостатності та хронічних захворювань кишечника з втратою білка з випорожненнями, проводиться корекція харчування, за потреби — елімінаційна дієта (наприклад при целиакії), корекція гіпоальбумінемії, гіповітамінозу, за потреби — діуретики. При гіпотиреозі ефективна замісна терапія тироксином. При ангіоневротичних набряках алергічного генезу необхідно призупинити надходження алергену (лікарського, харчового), призначають антигістамінні препарати, у тяжких випадках — парентеральне введення ГКС; при загрозі ядухи — інтубація трахеї, штучна вентиляція легень. Для лікування спадкового ангіоневротичного набряку проводять інфузію свіжозамороженої плазми (містить інгібітор С<sub>1</sub>-естерази) й амінокапронової кислоти (містить інгібітор С<sub>1</sub>-естерази). При набряках ятрогенного походження відміна причинного фактора забезпечує ефект лікування.

У табл. 50 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при набряковому синдромі.

Таблиця 50. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих при набряковому синдромі

<p>Набряки — надмірне накопичення рідини у позаклітинному просторі та серозних порожнинах, що супроводжується збільшенням об'єму тканин або зменшенням серозної порожнини зі зміною фізичних властивостей, функції тканин і органів</p>	<p>тивний білок, ліпидограма, кліренс ендogenous креатиніну.</p> <p>3. УЗД органів черевної порожнини і сечової системи.</p> <p>4. Аналіз сечі за Нечипоренком, аналіз сечі за Зимницьким, посів сечі, рН сечі</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<p>1. Білково-енергетична недостатність з набряками (квашіоркор), целиакія, ексудативна ентеропатія, кишкова лімфангіектазія, виразковий коліт.</p> <p>2. Захворювання нирок з нефротичним синдромом: вроджений нефротичний синдром, ідіопатичний нефротичний синдром, гострий і хронічний ГН.</p> <p>3. ГНН і ХНН.</p> <p>4. Захворювання серця із застійною серцевою недостатністю.</p> <p>5. Гепатит, цироз печінки.</p> <p>6. Сепсис.</p> <p>7. Ангіоневротичний набряк.</p> <p>8. Гіпотиреоз.</p> <p>9. Синдром неадекватної секреції АДГ (черепно-мозкова травма, менінгоенцефаліти).</p> <p>10. Ятрогенні фактори.</p> <p>11. Локальні набряки інфекційного, венозного, лімфатичного та травматичного генезу, укуси комах, змій, тварин</p>	<p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Екскреція білка із сечею на добу.</p> <p>2. ЕКГ, ЕхоКГ.</p> <p>3. АЛАТ, АсАТ, лужна фосфатаза, фракції білірубіну, коагулограма.</p> <p>4. Рівень ТТГ, Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>.</p> <p>5. ФЕГДС.</p> <p>6. Антитіла до гліадину, ефект від елімінаційної (аглютенної) дієти або відміни медикаментів</p>
<p><b>Медичне ведення</b></p>	
	<p>1. Необхідно лікувати основне захворювання, що викликало розвиток набряків.</p> <p>2. При набряках ниркового та серцевого генезу короткочасне обмеження надходження натрію і води з їжею.</p> <p>3. При гіпоонкотичних набряках призначають багату на білок їжу; для зниження капілярної проникності застосовують вітаміни В<sub>1</sub>, С і Р. За тяжкої білково-енергетичної недостатності та хронічних захворюваннях кишечника із втратою білка з випорожненнями — корекція харчування, за потреби — елімінаційна дієта (наприклад при целиакії), корекція гіпоальбумінемії, гіповітамінозу, за потреби — діуретики.</p> <p>4. При виражених генералізованих набряках — діуретики.</p> <p>5. При нефротичному синдромі — базисна терапія ГКС, за необхідності корекція АГ інгібіторами АПФ, сечогінні препарати, дієтотерапія, подальша тактика залежить від морфологічних змін у нирках і чутливості до ГКС.</p> <p>6. При застійній серцевій недостатності — діуретики та інотропна підтримка.</p> <p>7. При захворюваннях печінки переважно діуретики — інгібітори альдостерону.</p> <p>8. При гіпотиреозі ефективна замісна терапія тироксином.</p> <p>9. При ангіоневротичних набряках алергічного генезу — призупинити надходження алергену, антигістамінні препарати, у тяжких випадках — парентеральне введення ГКС; при загрозі ядухи — інтубація трахеї, штучна вентиляція легенів.</p> <p>10. При спадковому ангіоневротичному набряку — інфузія свіжозамороженої плазми й амінокапронової кислоти.</p> <p>11. При набряках ятрогенного походження — відміна причинного фактора, що забезпечує ефект</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги: зниження толерантності до фізичного навантаження, кровоточивість, затримка фізичного та/або психомоторного розвитку (у дітей раннього віку).</p> <p>2. Зв'язок з передуючими факторами, захворюваннями, розладами травлення, непереносимістю харчових продуктів, інфекцією.</p> <p>3. У дітей раннього віку — оцінка раціону харчування</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Маса тіла, оцінка загального стану, температура тіла, АТ, характеристика набряків (щільність, локалізація, температура шкіри).</p> <p>2. Оцінка дихальної та серцево-судинної систем.</p> <p>3. Живіт — розміри, наявність асцити, оцінка печінки та селезінки.</p> <p>4. Кількість випитої та виділеної рідини, колір і прозорість сечі</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</p> <p>2. У сироватці крові: сечовина, креатинін, електроліти, загальний білок і фракції білка, С-реак-</p>	

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «набряки», методи їх виявлення.
2. Патогенетичні механізми розвитку набряків.
3. Ознаки нефротичного синдрому.
4. Диференційна діагностика набряків серцевого і печінкового генезу.
5. Диференційна діагностика набряків ендокринного генезу.
6. Диференційна діагностика набряків у дітей раннього віку.
7. Диференційна діагностика ангіоневротичного набряку.
8. Диференційна діагностика локальних набряків.
9. Принципи надання медичної допомоги при набряках.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Мати 10-місячної дитини скаржиться на її поганий апетит і зниження темпів набуття маси тіла та психомоторного розвитку, часті випорожнення, роздратованість і неспокійну поведінку. Такі ознаки з'явилися приблизно з

6–7-го місяців життя після введення підгодовування у вигляді манної каші. Стан дитини середньої тяжкості, негативно реагує на огляд. Маса тіла до віку нижче «-3σ». Шкіра та слизові оболонки бліді, сухі. Підшкірний жировий прошарок значно знижений на усіх ділянках тіла. На нижніх кінцівках набряки. Температура тіла 36,2 °С. Катаральні прояви та патологічні зміни з боку дихальної системи відсутні; ЧСС 120 за 1 хв, границі серця у межах вікової норми, тони серця приглушені, чисті. Живіт збільшений, виражене здуття живота, через що утруднена пальпація нижнього краю печінки та селезінки. Випорожнення 5–6 разів на добу, рясні, пінисті, з неприємним запахом. Добовий діурез до 500 мл, сеча жовта, прозора.

*1. Яке захворювання більш імовірно?*

1. Квашіоркор.
2. Гіпотиреоз.
3. Вроджений нефротичний синдром.
4. Целіакія.

*2. Яке дослідження може уточнити причину набряків?*

1. Добова екскреція білка із сечею.
2. Рівень ТТГ, Т<sub>3</sub>, Т<sub>4</sub>.
3. Загальний білок сироватки крові.
4. Антигліадинові антитіла й ефект від елімінаційної дієти.

## Розділ 7

# ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ОНКОГЕМАТОЛОГІЧНОЇ ПАТОЛОГІЇ

### 7.1. АНЕМІЯ

*Визначення поняття.* Анемія (грец. *αναιμία* — малокров'я) — клініко-гематологічний синдром, що характеризується зниженням вмісту гемоглобіну в одиниці об'єму крові нижче вікової норми на 2 стандартних відхилення («-2σ»).

Критерії діагностики анемії аліментарного генезу у дітей та ступінь тяжкості анемії за рівнем гемоглобіну, рекомендовані ВООЗ, наведені у табл. 51.

Проживання вище рівня моря збільшує концентрацію гемоглобіну в організмі, тому для діагностики анемії необхідно враховувати поправку до концентрацій гемоглобіну при висоті: 1000 м — (-) 2 г/л; 1500 м — (-) 5 г/л; 3000 м — (-) 19 г/л. Табакокуріння також підвищує рівень гемоглобіну, тому у підлітків, які курять, також необхідно враховувати поправку від (-) 0,3 до (-) 0,7 г/л, залежно від інтенсивності зловживання.

У новонароджених дітей нормальний рівень гемоглобіну в пуповинній крові варіює у значних межах — 150–220 г/л і швидко знижується у перший тиждень життя; потім він продовжує знижуватися поступово, досягаючи свого фізіологічного мінімуму — надіру (*nadir*, араб. — *naḏīr* — найнижче значення) до 8–12-го тижня життя (у доношених дітей) — до 100 г/л; після цього він поступово підвищується. Немає єдиного критерію, який рівень гемоглобіну у новонароджених дітей вважається анемією, у більшості джерел називають рівень гемоглобіну при народженні нижче 150–130 г/л.

Анемія може бути гострою (гостра постгеморагічна, гемолітична криза) та хронічною. Основна фізіологічна роль еритроцитів — доставка кисню

до тканин. При виникненні анемії в організмі відбуваються такі компенсаторні зміни:

- 1) збільшення серцевого викиду;
- 2) перерозподіл крові до життєво важливих органів;
- 3) збільшення в еритроцитах 2,3-дифосфогліцерату, що викликає знижену спорідненість гемоглобіну до кисню, зрушуючи криву дисоціації кисню вправо і тим самим підвищуючи вивільнення кисню в тканинах;
- 4) збільшення вироблення еритропоєтину для стимуляції продукції еритроцитів.

Клінічні ефекти анемії залежить від її тривалості та тяжкості. При виникненні гострої анемії клінічні прояви розвиваються швидко і драматично, призводячи до серцевої недостатності. При поступовому розвитку анемії включаються вищеозначені компенсаторні механізми, тому прояви більш помірні.

Ознаки анемії виявляються клінічно, а розгорнутий діагноз анемії встановлюється на підставі аналізу результатів дослідження рівня гемоглобіну та гематокриту, кількості еритроцитів, характеристики кольорового показника, середнього об'єму еритроцитів, кількості ретикулоцитів.

Анемію слід відрізнити від гідремії (відносної еритропенії), що зумовлена розрідженням крові та збільшенням об'єму плазми (наприклад, при вагітності, серцевій недостатності).

*Епідеміологія.* В Україні анемія виявляється у 7,6–64% дітей раннього віку; 4–35% дітей дошкільного віку; у 6–21% дітей шкільного віку. У дітей частіше діагностуються дефіцитні анемії, серед яких більшість припадає на залізодефіцитні (41–76%). Латентний дефіцит заліза виявляється у 22–38%

Таблиця 51. Критерії анемії та ступені її тяжкості за рівнем гемоглобіну на висоті рівня моря (ВООЗ, 2011), г/л

Вік дитини	Немає анемії	Анемія		
		Легка	Помірна	Тяжка
6–59 міс.	110 і вище	100–109	70–99	До 70
5–11 років	115 і вище	110–114	80–109	До 80
12–14 років	120 і вище	110–119	80–109	До 80
Дівчатка від 15 років (невагітні)	120 і вище	110–119	80–109	До 80
Хлопчики від 15 років	130 і вище	110–129	80–109	До 80



дітей раннього віку, 22–60 % дітей дошкільного віку, 12–21 % дітей шкільного віку. Отже, близько 83 % дітей раннього та більше ніж 30 % шкільного віку мають дефіцит заліза.

$V_{12}$ -дефіцитна анемія діагностується у 1 % населення, переважно осіб похилого віку. У дітей цей вид анемії виявляється досить рідко з частотою 1 : 10 000, у віці 30–40 років — з частотою 1 : 500.

Фолієво-дефіцитна анемія спостерігається у 4 % населення. У дітей цей вид анемії діагностується рідше, ніж трапляється (діагностується з частотою 4 : 10 000).

Гемолітичні анемії серед захворювань системи крові становлять 5,3 %, серед анемії — 11,5 %. У дітей у структурі гемолітичних анемії переважають вроджені форми — 79 %.

Частота набуттої апластичної анемії становить 1–2 випадки на рік на 1 млн дитячого населення.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Основними механізмами, що призводять до анемії, є:

1) недостатність еритропоезу — порушення утворення нормальних еритроцитів або гемоглобіну (апластичні, дисеритропоетичні, сидеробластні, дефіцитні анемії, прийом великих доз вітаміну С);

2) підвищений розпад еритроцитів у кров'яному руслі внаслідок спадкових або вроджених аномалій еритроцитів (гемолітичні анемії);

3) крововтрата — гострі або хронічні постгеморагічні анемії;

4) змішаного генезу (анемії при гострих інфекціях, сепсисі, пухлинах, ендокринопатіях).

Поповнення еритроцитів у периферичній крові відбувається з пулу еритропоетичних клітин кісткового мозку. Недостатність еритропоезу може бути зумовлена 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 і індукує їх проліферацію та диференціацію; недостатністю мікро- та макроелементів, що входять до складу еритроциту або беруть участь у синтезі, проліферації та диференціації еритрона (залізо, фолієва кислота, вітамін  $V_{12}$ ).

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, є значне порушення строми, що являє собою мікрооточення стовбурових клітин та індукує їх проліферацію і диференціацію. Основними клітинними компонентами мікрооточення стовбурової клітини є остеобласти, фібробласти, ендостальні, ендотеліальні та жирові клітини. Для нормального розвитку гемопоетичних клітин необхідні гемопоетичні фактори росту або колонієстимулювальні фактори росту, які представлені глікопротеїновими гормонами. Під впливом гемопоетичних факторів росту або колонієстимулювальних факторів росту відбуваються проліферація та диференціація гемопоетичних клітин. При порушенні проліфера-

ції 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 процесів, метаболізму фізіологічно активних сполук та енергетичному обміні. Відсутність або нестача заліза порушує нормальне еритробластичне кровотворення, що призводить до розвитку залізодефіцитної анемії. Причини залізодефіциту: нестача заліза в їжі (дефекти харчування); порушення всмоктування заліза (при мальабсорбції, непереносимості коров'ячого молока, целиакії, запальних та інфекційних захворюваннях шлунково-кишкового тракту та ін.); невідповідність між надходженням заліза і його втратами — крововтрати при ранньому введенні незбираного молока, гельмінтозах, при патології шлунка і кишечнику (виразкова хвороба, коліт, пухлини, аномалії розвитку), при патології крові, ювенільних кровотечах та ін.; недостатні запаси заліза при народженні (недоношеність, передлежання або відшарування плаценти та ін.); порушення транспорту заліза при гіпо- й атрансферинемії (недостатність або відсутність транспортного білка — трансферину).

Вітамін  $V_{12}$  (його ферментні форми: метилкобаламін і 5-дезоксиденозилкобаламін) і фолієва кислота беруть участь у забезпеченні нормального еритробластичного кровотворення. Еритроцити, які утворились в умовах дефіциту вітаміну  $V_{12}$  і фолієвої кислоти, 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  $V_{12}$ -дефіцитної та фолієводефіцитної анемії. Одночасно із порушенням утворення еритроцитів порушуються гранулоцитопоез і тромбоцитопоез. З'являються клітини гігантських розмірів. Слід зазначити, що при прийомі великих доз вітаміну С блокує дію необхідного для кровотворення вітаміну  $V_{12}$ .

Сукупність клітин від першого морфологічно розпізнаваного елемента еритропоезу — еритробласта до кісткомозкового ретикулоцита становить еритрон. Ретикулоцити щодня надходять у кров, підтримуючи постійний рівень гемоглобіну й еритроцитів. Регуляція еритропоезу здійснюється за принципом зворотного зв'язку.

Пригнічують нормальний еритропоез такі набуті чинники:

1) деякі лікарські препарати (НПЗП й анальгетики); антибіотики (наприклад левоміцетин); антитиреоїдні препарати; цитостатики і протипухлинні антибіотики; гіпотензивні препарати (наприклад інгібітори АПФ); препарати золота; сульфаніламідні; протисудомні препарати;

2) хімічні речовини — бензол та його похідні, неорганічні сполуки миш'яку, важкі метали (ртуть, вісмут), етилований бензин, хлорорганічні сполуки, інсектициди, пестициди;

3) фізичні фактори (іонізуюча радіація і рентгенівське опромінення);

4) інфекційні агенти (віруси гепатиту, грипу, вірус Епштейна — Барр, ВІЛ, цитомегаловірус, вірус простого герпесу, епідемічного паротиту), мікобактерії туберкульозу, гриби (аспергіли);

5) імунні захворювання (хвороба «трансплантат проти хазяїна», еозинофільний фасцит, тимома та карцинома тимуса).

Анемія в результаті втрати еритроцитів є, як правило, наслідком гострих кровотеч (травми, операції). Слід зазначити, що при хронічних кровотечах малого об'єму причиною анемії є не стільки втрата еритроцитів, скільки дефіцит заліза, що розвивається на тлі хронічної втрати крові.

У нормі тривалість життя еритроцитів становить близько 120 днів. Анемія як наслідок прискореного руйнування еритроцитів крові (гемолітична анемія, гемоглобінопатії) розвивається, якщо еритроцити руйнуються швидше внаслідок дії екзогенних факторів, спадкових або вроджених аномалій еритроцитів.

Патологічний гемоліз за механізмом може бути внутрішньоклітинним і внутрішньосудинним. Внутрішньоклітинний розпад еритроцитів відбувається в клітинах ретикулоєндотеліальної системи, головним чином у селезінці, та супроводжується її збільшенням, підвищенням вмістом у сироватці крові вільного (некон'югованого з глюкуроною кислотою) білірубину, збільшенням екскреції уробіліну з сечею і калом, схильністю до утворення каменів у жовчному міхурі та у жовчних протоках. Порушення еритроцитів супроводжується зменшенням загальної кількості еритроцитів і підвищенням кількості ретикулоцитів у крові, а також збільшенням кількості еритробластів у кістковому мозку. При внутрішньосудинному гемолізі (гемоліз відбувається у судинному руслі за участі комплекменту) гемоглобін надходить у підвищеній кількості в плазму і виділяється із сечею у незміненому вигляді або у вигляді гемосидерину. Останній може відкладатися у внутрішніх органах з подальшим розвитком гемосидерозу.

Причина гемолітичної анемії — руйнування еритроцитів при неправильній їх будові (внутрішньоеритроцитарні чинники — спадкові, природжені) або під впливом зовнішніх шкідливих факторів (антитіла, інфекції, токсини, фізичні або хімічні чинники, ушкодження стінок кровоносних судин). Гемолітична анемія може бути як самостійним захворюванням, так і симптомом хвороби.

Спадкові гемолітичні анемії:

1) мембранопатії (мікросфероцитоз, еліптоцитоз, піропойкілоцитоз, акантоцитоз, стоматоцитоз, пароксизмальна нічна гемоглобінурія);

2) ферментопатії (дефекти циклу Ембдена — Мейєргофа, пентозофосфатного циклу, обміну нуклеотидів, метгемоглобінемія);

3) гемолітичні анемії внаслідок дефектів структури і синтезу гемоглобіну (серпоподібноклітинна хвороба, таласемія, еритропорфірія).

Набуті гемолітичні анемії:

1) імунні та імунопатологічні (автоімунні, ізоімунні, трансімунні, гаптенні медикаментозні анемії);

2) інфекційні — вірусні (Епштейна — Барр і цитомегаловірусна інфекція), бактеріальні (менінгококова інфекція, сепсис), паразитарні (малярія, токсоплазмоз);

3) зумовлені хімічним ушкодженням еритроцитів (отруєння важкими металами, отрутою змій);

4) вітамінодефіцитні (Е-вітамінодефіцитна анемія недоношених);

5) зумовлені механічним ушкодженням еритроцитів (мікроангіопатична гемолітична анемія, тромботична тромбоцитопенічна пурпура, ГУС, ДВЗ-синдром, фрагментація еритроцитів у результаті їх прямої механічної травми при зіткненні цих клітин з клапанним протезом, гігантські гемангіоми — синдром Казабаха — Мерріта, гемангіома печінки).

*Алгоритм диференційної діагностики.* Анемічний синдром поєднує в собі клінічні симптоми, що характерні для будь-якої анемії: запаморочення, шум у вухах, «мушки» перед очима, серцебиття, задишка під час фізичного навантаження. Поступово наростає блідість шкірних покривів і слизових оболонок.

При анемії у дітей часто виявляється синдром сидеропенії (гіпосидерозу), що 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; печіння язика, який стає віскоподібним, блискучим; запор або діарея. При об'єктивному обстеженні виявляють сухість шкіри; ламкість, поперечну смугастість і ложкоподібну вигнутість нігтів — койлоніхії; випадіння волосся; ангулярний стоматит — «заїди»; карієс і кришіння зубів; субфібрилітет; у дітей часто виникають ГРВІ.

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 оболонки травного тракту (глосит, афти та ін.). Характерні відчуття тяжкості після вживання їжі, відрижка, тупий біль в епігастрії, ослаблення випороження або чергування із запорами. Гастроентерологічні розлади характерні для В<sub>12</sub>-дефіцитної анемії.

Неврологічний синдром — парестезії, порушення просторової, глибокої та вібраційної чутливості, сенсорна атаксія, порушення ходи, болючі відчуття, заміщення кінцівок, порушення функцій тазових органів, зниження сухожилкових 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 фолієводефіцитної анемії.

Клінічні прояви гемолітичної анемії складаються з анемічного, інтоксикаційного синдромів, жовтяничного 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 й анемічний синдром (що має бути підтверджено даними клінічного та параклінічного обстеження). Гемолітична криза, як правило, виникає раптово під впливом перегрівання, переохолодження, переломи, травм, інфекційного процесу та інших чинників; з'являються скарги на загальну слабкість, запаморочення, біль у кістках, м'язах, животі. Відзначаються підвищення температури, задишка, тахікардія. При руйнуванні великої кількості еритроцитів загальний стан хворих може бути дуже тяжким, супроводжується порушенням свідомості аж до протрації та розвитку шоку.

При обстеженні хворого слід звернути увагу на клінічні діагностичні критерії наявності гемолізу: 1) обтяжений сімейний анамнез; 2) наявність у хворого в анамнезі епізодів слабкості, асоційованих із жовтяницею, темним кольором сечі та нормальним дозобарвленням калу, іноді з болем у черевній порожнині й ознобами. Параклінічні критерії наявності гемолізу: 1) анемія; 2) ретикулоцитоз; 3) підвищення рівня вільного гемоглобіну в крові; 4) гіпербілірубінемія за рахунок непрямой фракції; 5) наявність гіпергемоглобінурії; 6) нормальна або підвищена кількість стеркобіліну в калі.

Клінічні прояви апластичної анемії залежать від ступеня цитопенії. Дебют захворювання зазвичай гострий і характеризується трьома синдромами, зумовленими ураженням усіх трьох гемопоетичних ростків. У хворих відзначаються ознаки анемічного синдрому — загальна слабкість, блідість шкіри і видимих слизових оболонок, тахікардія, задишка, шум у вухах, систолічний шум над верхівкою серця та ін. Ознаки тромбоцитопенії у вигляді геморагічного синдрому — петехії й екхімози на шкірі, крововиливи в очі, кровотечі з носа, ясен, гематурія, мено- і метрорагії та ін. Ознаки лейко- і нейтропенії — підвищення температури тіла, найчастіше неспецифічного характеру; можливі інфекційні вогнища на шкірі, у легенях та інших органах, стоматит. При цьому завжди відсутні (поза інфекційними процесами) будь-які ознаки лімфаденопатії та/або гепато- і спленомагалії.

Анемія Даймонда — Блекфена — спадкова автосомно-домінантна парціальна гіпопластична анемія з вибіркоким ураженням гемоцитопоезу; характеризується ізольованим ураженням еритроїдного ростка; спостерігається з однаковою частотою в осіб обох статей, трапляється в усіх етнічних групах.

Анемія Фанконі — генетично зумовлене автосомно-рецесивне захворювання з прогресуючим ураженням кісткового мозку (гіперчутливість до ДНК-ушкоджувальних факторів) і підвищеною схильністю до розвитку пухлин; характеризується, поряд з проявами аплазії кісткового мозку і цитопенії, фізичними аномаліями (низькорослість, відставання у розвитку, пігментні плями на шкірі та ін.). Пігментація шкіри та слизових оболонок у більшості випадків має дифузний характер, посилена на ділянках тіла, захищених від сонця (пахвові та пахові ділянки, шия, живіт, статеві органи). Рідше пігментація має вигляд округлих або овальних плям кольору кави з молоком, іноді майже чорного кольору. Пігментація шкіри зазвичай супроводжується сухістю та лущенням.

Диференційний діагноз анемії зазвичай починається з аналізу гемограми; визначається ступінь тяжкості анемії за рівнем гемоглобіну (див. табл. 51), функціональний стан кісткового мозку — рівень кольорового показника (КП), вміст ретикулоцитів, наявність патологічних форм еритроцитів за розміром та/або за формою.

Сьогодні більшість сучасних аналізаторів дозволяють отримати дані не тільки про рівень гемоглобіну та кількості еритроцитів, але й оцінити додаткові параметри, що характеризують стан «червоної крові» (табл. 52).

Кольоровий показник обчислюється за формулою:

$$\text{КП} = \frac{3 \cdot \text{гемоглобін (г/л)}}{\text{кількість еритроцитів (перші 3 цифри, кома опускається)}}$$

Залежно від КП, який зазвичай корелює з рівнем МСН, анемії можуть бути поділені на гіпо-, нормо- і гіперхромні (табл. 53).

Середній об'єм еритроцитів свідчить про розміри червоних клітин і дозволяє розділити анемії на мікро-, нормо- і макроцитарні (табл. 54).

Таблиця 52. Параметри гемограми, що характеризують стан еритроцитів

Показник	Фізіологічне значення	Нормальний рівень
Кольоровий показник	Характеризує ступінь насичення еритроцита гемоглобіном	0,85–1,05
Середній вміст гемоглобіну в еритроциті (МСН, Mean Corpuscular Hemoglobin)	Характеризує вміст гемоглобіну в еритроциті	27–31 пікограм (пг)
Середня концентрація гемоглобіну в еритроциті (МСНС, Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration)	Характеризує ступінь насичення еритроцита гемоглобіном	32–36 г/л
Середній об'єм еритроцитів (MCV, Mean Corpuscular Volume)	Характеризує об'єм еритроцитів	72–79 мкм <sup>3</sup> (фентолітрів, фл)
Показник анізоцитозу (RDW, Red cell Distribution Width)	Кількісна оцінка розкиду еритроцитів за об'ємом	Не більше 14,5 %

У нормі в периферичній крові міститься 0,5–2 % попередників еритроцитів — ретикулоцитів (у новонароджених і дітей перших місяців життя — 0,5–5 %). Ретикулоцити утворюються в кістковому мозку з нормобластів, де дозрівають протягом 1–2 днів, після чого надходять у периферичну кров. При прискоренні еритропоезу частка ретикулоцитів зростає, а при уповільненні знижується. У разі посиленого руйнування еритроцитів частка ретикулоцитів може перевищувати 50 %. При різко прискореному еритропоезі в периферичній крові можуть з'являтися нормобласти (попередники ретикулоцитів). Ретикулоцити виявляються у новонароджених у більшій кількості, ніж у дорослих. Для арегенаторних станів (апластична анемія) характерна повна відсутність ретикулоцитів у мазку крові. При гіпорегенаторних анеміях (залізодефіцитна, вітамін В<sub>12</sub>-дефіцитна, сидеробластна анемія) частка ретикулоцитів зазвичай становить менше 0,5 %, проте може залишатися і в межах норми. Норморегенаторна анемія (ретикулоцити 0,5–2 %) свідчить про нормальну здатність кісткового мозку до посилення еритропоезу, що характерно для гострих постгеморагічних анемій. До гіперрегенаторних анемій належать практично всі гемолітичні анемії, при яких кількість ретикулоцитів у периферичній крові звичайно перевищує 2–5 %.

При напруженому еритропоезі у кров потрапляють молоді (кістковомозкові) ретикулоцити, які продовжують дозрівати, циркулюючи в крові протягом більш тривалого часу (близько трьох діб). Крім того, різке зниження кількості еритроцитів у периферичній крові може призвести до штучного завищення кількості ретикулоцитів, тому що останні розраховуються як відсоток від усіх еритроцитів. Тому доцільно оцінювати абсолютну кількість ретикулоцитів або «ретикулоцитарний індекс» (PI), який обчислюється за формулою:

$$PI = \text{відсоток ретикулоцитів} \times \text{гематокрит хворого} : 45 \cdot 1,85,$$

де 45 — нормальний гематокрит; 1,85 — кількість діб, необхідних для надходження нових ретикулоцитів у периферичну кров. Індекс < 2 — свідчить про гіпопроліферативний компонент анемії; індекс > 2–3 — про збільшення утворення еритроцитів. При гострій постгеморагічній анемії даний показник підвищується у 2–3 рази, а при гемолізі — у 5–6 разів вище норми.

Залізодефіцитна анемія завжди гіпохромна і мікроцитарна; еритроцити неоднакового розміру та форми (анізоцитоз, поїкілоцитоз); кількість ретикулоцитів не змінюється.

Критерії діагностики латентного та явного залізодефіциту у дітей наведені у табл. 55.

При апластичній анемії діагностується панцитопенія зі збереженням рівня лімфоцитів; характерним є одночасне зниження рівня гемоглобіну (< 100 г/л), нейтрофілів (< 1500 у 1 мкл) і тромбоцитів (< 50 Г/л), однак на ранніх стадіях може відмічатися ізольована цитопенія (особливо тромбоцитопенія); кількість ретикулоцитів зменшена, можлива поява макроцитозу, анізо- та поїкілоцитозу і токсичної грануляції нейтрофілів. Для під-

Таблиця 53. Класифікація анемій за рівнем кольорового показника та середнього вмісту гемоглобіну в еритроциті

Показник	Вид анемії
Гіпохромна анемія	
КП < 0,85	Залізодефіцитна анемія
МСН < 27 пг	Таласемія
Нормохромна анемія	
КП 0,85–1,05	Гостра постгеморагічна анемія
МСН 27–31 пг	Гемолітичні анемії
	Апластична анемія
	Анемія при неопластичних захворюваннях кісткового мозку та пухлинах за межами кісткового мозку
	Анемія в результаті зниження вироблення еритропоетину
Гіперхромна анемія	
КП > 1,05	Вітамін В <sub>12</sub> -дефіцитна анемія
МСН > 31 пг	Фолієводефіцитна анемія

Таблиця 54. Класифікація анемій за об'ємом еритроцитів

Показник	Вид анемії
Мікроцитарна (гіпохромна) анемія	
МСV < 70 фл	Залізодефіцитна анемія
	Таласемія
	Сидеробластна анемія
	Анемія при хронічних інфекціях
	Анемія при значних порушеннях харчування
Нормоцитарна анемія	
МСV 72–79 фл	Гостра постгеморагічна анемія
	Гемолітична анемія
	Анемія при патології печінки та нирок
	Анемія при системних захворюваннях сполучної тканини
	Апластична анемія
	Анемія при дисемінованих злоякісних новоутвореннях
	Дизеритропоетична анемія
Ранні стадії дефіциту заліза	
Макроцитарна анемія	
МСV > 8,5 фл	Вітамін В <sub>12</sub> -дефіцитна анемія
	Фолієводефіцитна анемія
	Апластична анемія
	Гіпотиреоз
	Стан після спленектомії



Таблиця 55. Лабораторні критерії залізодефіцитних станів у дітей

Показник	Норма	Латентний дефіцит заліза	Залізодефіцитна анемія
Гемоглобін, г/л	Норма для віку і статі		Критерії анемії
Кольоровий показник, %	0,86–1,05	0,86–1,05	< 0,86
Залізо сироватки (ЗС), мкмоль/л	10,6–33,6	< 14	< 14
Середній вміст гемоглобіну в еритроциті, пг	24–33	24–33	< 30
Середня концентрація гемоглобіну в еритроциті, %	30–38	30–38	< 30
Загальна залізовв'язувальна здатність сироватки (ЗЗЗС) крові, мкмоль/л	40,6–62,5	< 63	> 63
Коефіцієнт насичення трансферину залізом (ЗС/ЗЗЗС), %	> 17	< 17	< 17
Феритин сироватки крові, мкг/л	> 12	< 12	< 12

твердження діагнозу абсолютно необхідним є вивчення аспірату і трепанобіоптату кісткового мозку, типовими є ознаки атрофії усіх клітинних елементів. Для диференційної діагностики з вродженою апластичною анемією Фанконі показане цитогенетичне вивчення впливу лімфоцитів периферичної крові на спонтанну або індуковану ламкість хромосом і наявність характерних хромосомних аберацій.

Принципи надання медичної допомоги залежать від виду анемії та ступеня її тяжкості.

Медичне ведення залізодефіцитної анемії включає: нормалізацію режиму та харчування дитини; усунення причини залізодефіциту; призначення препаратів заліза; супровідну терапію. Лікування проводиться препаратами, що містять у своєму складі залізо ( $\text{Fe}^{3+}$ ), для застосування усередину, тому що ці препарати значно безпечніші, ніж ін'єкційні. Добові терапевтичні дози пероральних препаратів заліза: дітям до 3 років — 3–5 мг/кг на добу елементарного заліза; дітям від 3 до 7 років — 50–70 мг на добу елементарного заліза; дітям після 7 років — до 100 мг на добу елементарного заліза.

Перед початком терапії препаратами заліза слід попередити батьків про таке:

1) під впливом заліза змінюється колір калу від сірого до чорного, що не є клінічно значущою ознакою;

2) пігулку або драже слід запивати водою та не розжовувати;

3) препарати заліза приймати усередину до їди і тільки при болю у животі, блюванні, діареї слід приймати препарат з їжею;

4) препарати заліза приймають тривало для усунення явного та латентного дефіциту заліза.

Протипоказання для терапії препаратами заліза: апластична і гемолітична анемія, гемохроматоз, гемосидероз, сидероахрестична анемія, таласемія, інші види анемії, не пов'язані з дефіцитом заліза в організмі.

Патогенетична терапія  $\text{B}_{12}$ -дефіцитної анемії здійснюється шляхом парентерального введення вітаміну  $\text{B}_{12}$ -ціанокобаламіну дозою 200–500 мкг на добу протягом 4–6 тиж. або оксикобаламіну,

який більш активно засвоюється організмом у дозі 500–1000 мкг щодня або через день. За наявності фунікулярного мієлозу (грец. *funiculus* — канатик, *myelos* — кістковий мозок — підгострий комбінований склероз спинного мозку, нейроанемічний синдром — дисметаболічна дегенерація задніх і частково бічних канатиків спинного мозку) вітамін  $\text{B}_{12}$  призначається добовою дозою 1000 мкг. Після нормалізації показників крові хворі отримують по 500 мкг вітаміну  $\text{B}_{12}$  1 раз на тиждень протягом 2–3 міс., згодом упродовж усього життя — два рази на місяць з двомісячною перервою протягом року (усього 20 ін'єкцій за рік), що є вторинною профілактикою захворювання (первинна профілактика відсутня).

При фоліодефіцитній анемії призначається фолієва кислота дозою 15 мг на добу протягом 4–6 тиж. Показником ефективності лікування мегалобластної анемії є ретикулоцитарна криза 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; вона спрямована на зменшення анемічного синдрому, синдрому білірубінової інтоксикації та на профілактику ускладнень. Замісна терапія — трансфузія еритроцитарної маси або відмитих еритроцитів дозою 5–10 мл/кг маси тіла проводиться суворо за показаннями за наявності ознак серцевої недостатності. Інфузійна терапія з метою відновлення ОЦК — при шоці. Інші напрямки лікування: зв'язування і нейтралізація токсичних продуктів гемолізу, ліквідація ацидозу; спазмолітичні та жовчогінні препарати; фенобарбітал (для підвищення кон'югації білірубіну); ГКС (доза преднізолону становить 1–3 мг/кг маси на добу до усунення гемолітичної кризи (2–3 міс.), цитотоксична та імуносупресивна терапія (циклофосфан дозою 800–1000 мг/м<sup>2</sup>), плазмаферез, еритроцитоферез. Спленектомія показана у таких випадках: вроджені гемолітичні анемії; за наявності у хворого не менше ніж 5 аргенераторних кризів, підтверджених лабораторними даними; розвиток і прогресування жовчнокам'яної

хвороби; збільшення розмірів селезінки більше ніж утричі від вікової норми, постійний біль у ділянці селезінки; вік хворого (оптимальний ефект від спленектомії спостерігається у віці хворого 15–18 років). Після операції зменшується анемія, зникає жовтяниця, нормалізується час життя еритроцитів.

Існує два підходи до лікування апластичної анемії:

1) заміщення відсутніх стовбурових клітин донорськими — алогенна трансплантація кісткового мозку;

2) усунення пригнічення проліферації резидуальних стовбурових клітин — імуносупресивна терапія.

Пацієнтам, які мають HLA-ідентичного донора, проводять трансплантацію кісткового мозку; ймовірність повного одужання становить 75–90 %. Терапія антитимочитарним імуноглобуліном як першої лінії є «золотим стандартом» лікування апластичної анемії у пацієнтів, які не підлягають трансплантації кісткового мозку. Курс імуносупресивної терапії комбінацією антитимочитарного імуноглобуліну і циклоспорину А триває до отримання стабільного клінічного ефекту, не менше 6 міс. з подальшим повільним зниженням дози препаратів залежно від ступеня відновлення показників гемопоєзу. Для профілактики тяжких побічних реакцій на антитимочитарний імуноглобулін (анафілаксія, сироваткова хвороба) призначають ГКС (метилпреднізолон або преднізолон) дозою 1 мг/кг на добу на 14 днів з подальшою поступовою відміною.

У табл. 56 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при анемії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «анемія», критерії діагностики.
2. Розповсюдженість анемії у дітей.
3. Патогенетичні механізми розвитку анемії.
4. Клінічні підходи до диференційної діагностики анемії.
5. Диференційна діагностика анемії за результатами аналізу гемограми.
6. Додаткові дослідження, необхідні для диференційної діагностики анемії.
7. Основні принципи надання медичної допомоги дитині з анемією.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Батьки дитини 5 років звернулися зі скаргами на помірну блідість та іктеричність її шкіри й слизових оболонок, слабкість, млявість, знижений апетит, періодичні болі в місці проекції селезінки на передню черевну стінку. З 12-місячного віку у дитини періодично з'являлася слабкість, млявість, значно знижувався апетит, з'являлася виражена жовтяниця шкіри та слизових обо-

лонок. Із нападами жовтяниці завжди були асоційовані темний колір сечі при нормальному кольорі калу. У трилітньому віці додалися болі у черевній порожнині, у ділянці селезінки. У батька хлопчика наявні скарги, як і у сина. Батько і син не обстежувалися, терапії не отримували. При клінічному обстеженні: стан дитини порушений, хлопчик млявий, плаксивий. Шкірні покриви та слизові оболонки бліді з яскраво вираженим жовтяничним відтінком. Шкіра суха, температура й еластичність нормальні. Дихання 20 за 1 хв, везикулярне; ЧСС 98 за 1 хв, тони серця приглушені, чисті. Живіт м'який, печінка збільшена на 2 см, високої щільності. Селезінка збільшена на 3 см, високої щільності, помірно болюча при пальпації. Сеча інтенсивно темного кольору. Кал забарвлений.

Загальний аналіз крові: гемоглобін — 87 г/л, еритроцити — 2,74 Т/л, кольоровий показник — 0,95, лейкоцити — 15,7 Г/л, лейкоцитарна формула: базофіли — 1 %, еозинофіли — 1 %, паличкоядерні нейтрофільні гранулоцити — 6 %, сегментоядерні нейтрофільні гранулоцити — 38 %, лімфоцити — 47 %, моноцити — 7 %, тромбоцити — 280 Г/л. Анізоцитоз — (++) , пойкилоцитоз — (+), ретикулоцити — 23 %. Середній діаметр еритроцитів — 7,26–7,82 мкм (мікроцитоз, сфероцитоз). Осмотична резистентність еритроцитів знижена. Протромбінове відношення — 0,9, міжнародне нормалізоване відношення — 0,89, активований парціальний тромбoplastиновий час — 32 с, фібриноген — 3,8 г/л. Білірубін загальний — 146 мкмоль/л, пряий — 16,0 мкмоль/л, непряий — 130 мкмоль/л, АсАТ — 0,37, АлАТ — 0,12, тимолова проба — 3,1, глюкоза крові — 5,2 ммоль/л, сечовина — 4,9 ммоль/л, креатинін — 0,110 ммоль/л. Загальний білок — 77 г/л. Калій — 4,25 ммоль/л, натрій — 146 ммоль/л. Результати УЗД черевної порожнини: печінка збільшена, однорідна, високої щільності; судини печінки без особливостей; жовчний міхур розміром 71×34 мм (норма 80×20 мм) з перегином у верхній третині, стінки підвищеної щільності; жовч дуже мутна; підшлункова залоза однорідна, головка 27 мм, тіло 21 мм, хвіст 26 мм (норма 18–14–14 мм); селезінка однорідна, високої щільності, площа 76 см<sup>2</sup> (норма до 50 см<sup>2</sup>); нирки нормальних розмірів та ехогенності, співвідношення шарів у нормі (2 : 1).

*1. Який діагноз найбільш імовірний?*

1. Дефіцитна анемія середнього ступеня тяжкості, гепатит неуточненої етіології.

2. Гемолітична анемія середнього ступеня тяжкості, гемолітична криза.

3. Апластична анемія, геморагічний синдром.

4. Гіпопластична анемія середнього ступеня тяжкості.

*2. Яку медичну допомогу потрібно надати пацієнту?*

1. В амбулаторних умовах призначити дезінтоксикаційну, спазмолітичну, жовчогінну терапію.

2. Направити пацієнта до стаціонару для надання спеціалізованої допомоги.

3. Призначити замісну терапію (еритроцитарну масу дозою 10 мл/кг маси тіла).

4. Призначити препарати для припинення кровотечі.

Таблиця 56. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення пацієнтів з анемією

<p>Анемія — клініко-гематологічний синдром, що характеризується зниженням вмісту гемоглобіну в одиниці об'єму крові нижче вікової норми на 2 стандартних відхилення («-2σ»)</p>	<p>3. Епіданамнез: гострі інфекції, ВІЛ-інфекція та ін.</p> <p>4. Динаміка фізичного, психомоторного (когнітивного) розвитку.</p> <p>5. Сімейний і алергологічний анамнез</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	
<p>1. Анемії, пов'язані із крововтратою: гострі постгеморагічні.</p> <p>2. Анемії, пов'язані з порушенням кровотворення:</p> <p>— залізодефіцитні: порушення надходження або засвоєння заліза з їжі, хронічні постгеморагічні, пізня недоношеність); порушення транспорту заліза та перерозподіл заліза (інфекції);</p> <p>— порушення синтезу гемоглобіну: таласемія, порушення ланцюгів гемоглобіну;</p> <p>— порушення синтезу ДНК і РНК — мегалобластні: дефіцит вітаміну В<sub>12</sub>, дефіцит фолієвої кислоти;</p> <p>— порушення процесу ділення еритроцитів: спадкові та набуті дизеритропоетичні;</p> <p>— пригнічення проліферації клітин кісткового мозку (гіпопластичні й апластичні): природжені, сімейні та набуті апластичні; пов'язані із заміщенням кісткового мозку пухлинним процесом; пов'язані з порушенням вироблення еритропоетину або появою інгібіторів еритропоезу.</p> <p>3. Анемії, пов'язані з підвищеним розпадом еритроцитів (гемолітичні анемії):</p> <p>— вроджені: з порушенням мембран еритроцитів (мікросфероцитоз, еліпсоцитоз, стомацитоз); з порушенням активності ферментів (дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази);</p> <p>— набуті: імунні та імунопатологічні; інфекційні; зумовлені хімічним ушкодженням еритроцитів; вітамінодефіцитні; зумовлені механічним ушкодженням еритроцитів</p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка загального стану, температура тіла.</p> <p>2. Оцінка кольору та пігментації шкіри, слизових оболонок порожнини рота, наявність жовтяниці, набряків, геморагічного і лімфопроліферативного синдромів.</p> <p>3. Стан респіраторної та серцево-судинної системи (наявність шуму).</p> <p>4. Живіт, розміри печінки та селезінки.</p> <p>5. Колір сечі та характер випорожнень</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові гематологічним аналізатором, сечі, копрограма, кал на яйця гельмінтів.</p> <p>2. Показники, що характеризують залізодефіцит.</p> <p>3. УЗД органів черевної порожнини, ЕГК.</p> <p>4. Консультація гематолога</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Мієлограма.</p> <p>2. Рівень білірубину та його фракції, коагулограма, рівень вітамінів.</p> <p>3. Виявлення антитіл до збудників інфекцій.</p> <p>4. Генетичне дослідження (наявність хромосомних аномалій)</p>
<p><b>Медичне ведення</b></p>	
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>1. Терапія залежить від виду анемії.</p> <p>2. При залізодефіцитній анемії — оптимізація харчування, лікування причини залізодефіциту, препарати заліза в терапевтичних дозах до усунення дефіциту.</p> <p>3. При В<sub>12</sub>-дефіцитній анемії — введення вітаміну В<sub>12</sub>.</p> <p>4. При фолієводефіцитній анемії — фолієва кислота дозою 15 мг на добу протягом 4–6 тиж.</p> <p>5. За наявності ознак апластичної або гемолітичної анемії — госпіталізація до відділення онкогематології, терапія згідно зі встановленим діагнозом</p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги, характерні для анемічного синдрому, сидеропенічного, гастроінтестинального, неврологічного синдромів, геморагічних розладів, жовтяниці, інфекцій.</p> <p>2. Вік початку захворювання, особливості харчування, наявні та перенесені захворювання, злоякісні та доброякісні новоутворення, прийом медикаментів.</p>	

## 7.2. ЛЕЙКОЦИТОЗ І ЛЕЙКОПЕНІЯ

### ЛЕЙКОЦИТОЗ

*Визначення поняття.* Лейкоцитоз — зміна клітинного складу крові, що характеризується підвищенням кількості лейкоцитів більше за вікову нор-

му. Нормальний рівень лейкоцитів: у новонароджених у першу добу життя — 9–30 Г/л; в 1–3 роки — 6,0–17,0 Г/л; у 6–10 років — 6,0–11,0 Г/л. Лейкоцитозом у підлітків, як і у дорослих, вважається кількість лейкоцитів у периферичній крові більше 9 Г/л.

Більшість лейкоцитів організму знаходиться за межами судинного русла — у міжклітинному просторі, кістковому мозку; судинному руслі зна-

ходиться близько 20 % лейкоцитів організму. Кількість лейкоцитів у загальному аналізі крові може швидко змінюватися залежно від періоду доби, функціонального стану організму. Лейкоцитоз може бути фізіологічним або патологічним. Фізіологічний лейкоцитоз спостерігається у новонароджених, вагітних і породілей, харчовий — після прийому їжі, міогенний — після тяжкої фізичної праці, емоційний — стреси, надмірне напруження, судоми, тривога, анестезія. Тому загальний аналіз крові потрібно здавати натще, перед його збиранням не варто займатися тяжкою фізичною працею. Для новонароджених, вагітних і породілей установлені свої норми кількості лейкоцитів у крові.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Патологічний лейкоцитоз виникає при таких станах:

- інфекціях як нормальна відповідь організму на проникнення збудника (найчастіша причина);
- запальних захворюваннях неінфекційної етіології (ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак тощо);
- ушкодженні тканин при травмах, опіках;
- алергічних та імунних реакціях;
- деяких інтоксикаціях (уремія, діабетична кома);
- патології кісткового мозку (лейкоз) та злоякісних новоутвореннях;
- після кровотечі, спленектомії;
- у результаті дії медикаментів, вакцин.

Лейкоцитоз може бути результатом вивільнення або активації колонієстимулювальних факторів гранулоцитів, молекул адгезії та різних цитокінів, а також ураження кісткового мозку. Кількість лейкоцитів у периферичній крові залежить від таких факторів: 1) розміру пулу клітин-попередників (міелоїдних і лімфоїдних); 2) швидкості вивільнення клітин з кісткового мозку; 3) швидкості міграції клітин із судин у тканини; 4) швидкості витрати клітин у тканинах.

Абсолютний лейкоцитоз — підвищення кількості лейкоцитів у крові внаслідок посилення лейкопоезу реактивного або пухлинного характеру в кровотворних органах або збільшеного їх надходження з кісткомозкового депо в кровеносні судини. Відносний лейкоцитоз — збільшення кількості лейкоцитів у крові в результаті перерозподілу лейкоцитів з пристінкового пулу у циркулюючий або ж їх скупчення у вогнищі запалення.

*Алгоритм диференційної діагностики.* Диференційна діагностика лейкоцитозу починається з оцінки лейкограми периферичної крові та визначення, які форми лейкоцитів збільшені:

- 1) нейтрофіли (нейтрофіліоз або нейтрофільний лейкоцитоз);
- 2) лімфоцити (лімфоцитоз або лімфоцитарний лейкоцитоз);
- 3) моноцити (моноцитоз або моноцитарний лейкоцитоз);
- 4) еозинофіли (еозинофілія або еозинофільний лейкоцитоз);
- 5) базофіли (базофілія);
- 6) незрілі клітини (наприклад бласти).

Зумовлювати лейкоцитоз може комбінація будь-яких із перерахованих вище змін.

При оцінці складу лейкоцитів слід враховувати, що зміни процентних співвідношень можуть

дати хибне уявлення про зрушення, які відбуваються в крові. Збільшення абсолютного вмісту в крові якогось виду лейкоцитів веде до зниження відсотка всіх інших клітинних елементів (відносна пенія). Зворотна картина спостерігається при зменшенні абсолютного вмісту одного з видів лейкоцитів. У цьому разі фіксуватиметься відносне збільшення інших лейкоцитарних клітин (відносний цитоз). Правильне уявлення можна скласти на підставі не відносних (процентних), а абсолютних величин, тобто за вмістом даного виду клітин в 1 л, які розраховуються за формулою:

$$\begin{aligned} \text{Абсолютна кількість виду клітин (Г/л)} &= \\ &= [\text{кількість лейкоцитів (Г/л)} \times \\ &\times \text{відносний вміст виду клітин (\%)}] : 100 \%. \end{aligned}$$

Гематологічні аналізатори, що визначають 18 параметрів крові, диференціюють усі білі клітини крові на три популяції — лімфоцити, гранулоцити і моноцити, визначають їх відносний та абсолютний вміст.

При оцінці лейкоцитарної формули слід враховувати її нормальні вікові зміни у дітей. Для лейкоцитарної формули новонародженого характерно поступове збільшення лімфоцитів від 16–34 до 50–60 на 5-ту добу, а відсоток нейтрофілів до цього ж часу поступово знижується з 51–72 до 35–47. Приблизно на 5-ту добу життя відзначається так званий перший перехрест. До кінця першого місяця життя у дитини встановлюється лейкоцитарна формула, характерна для всього раннього віку. Надалі, на 3–6-му році життя, значно зменшується кількість лімфоцитів і зростає кількість нейтрофілів; другий перехрест виявляється у 4–5 років. У віці 14–15 років лейкоцитарна формула дітей майже повністю наближається до лейкоцитарної формули дорослих.

Гіперлейкоцитоз (кількість лейкоцитів більше 100 Г/л) спостерігається при лейкемії та мієлопроліферативних захворюваннях, найчастіше при гострому мієлолейкозі. Гіперлейкоцитоз часто викликає оклюзію судин, що призводить до ішемії, крововиливів і набряку уражених органів, розвитку інсульту, ниркової або легеневої недостатності. Диференційний діагноз гіперлейкоцитозу передбачає, у першу чергу, виключення гострого та хронічного лейкозу. Необхідні ретельне вивчення анамнезу та клінічної картини, дослідження кісткового мозку в усіх неясних випадках, визначення активності лужної фосфатази, лейкоцитів, які допомагають відрізнити високий запальний і гіперергічний гранулоцитоз від хронічного мієлолейкозу.

Лейкемоїдна реакція — тимчасове значне збільшення кількості лейкоцитів у відповідь на будь-який подразник, що супроводжується появою в крові незрілих форм лейкоцитів. Вміст лейкоцитів при лейкемоїдних реакціях може досягати 50 Г/л. На відміну від лейкозів, при лейкемоїдних реакціях можна виявити захворювання, що її викликало (інфекції, інтоксикації, злоякісні пухлини, травми черепа та ін.); у пунктаті кісткового мозку відсутні зміни, характерні для лейкозу; картина крові нормалізується в міру ліквідації основного захворювання. Виявляються такі види лейкемоїдних реакцій:

— нейтрофільна з лейкоцитозом до 50 Г/л — при вузликотому періартеріїті, ревматоїдному ар-



триті, опіках, травмах, кетоацидозі, у новонароджених із синдромом Дауна;

— еозинофільна з лейкоцитозом до 30 Г/л — при глистних інвазіях (трихінельоз, аскаридоз, стронгілоїдоз, анкілостомоз, філяріоз) і протозойних інфекціях (малярія, токсоплазмоз, лямбліоз), з гіперлейкоцитозом до 100 Г/л і 60–90 % еозинофілів — при токсикарозі;

— лімфоцитарна з лейкоцитозом 40–80 Г/л і 70–80 % лімфоцитів;

— лімфоцитарно-моноцитарна з появою плазматичних клітин і атипових мононуклеарів — при мононуклеозі.

Серед змін у лейкоцитарній формулі найчастіше виявляється нейтрофіліоз. Він має діагностичне значення при таких станах:

1) інфекції — бактеріальні, мікози, спірохетози, рикетсіози, деякі вірусні (сказ, кліщовий енцефаліт, епідемічний енцефаліт);

2) запальні процеси — ревматизм, ревматоїдний артрит, ушкодження 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 й емоційне збудження — під дією болю, холоду, у стресових ситуаціях, після тяжких нападів кашлю, наполегливого блювання, при судомах.

До факторів, що викликають нейтрофіліоз, належать: кортикостероїди, адреналін, ендотоксини, гістамін, ацетилхолін, літій, свинець, ртуть, етиленгліколь, препарати наперстянки, підвищений вміст вуглекислого газу у вдихуваному повітрі, хлорат калію, отрути комах.

Збільшення кількості нейтрофілів часто супроводжується появою в периферичній крові їх незрілих форм: паличкоядерних та юних нейтрофільних гранулоцитів, мієлоцитів, метамієлоцитів. Таке «омолодження» складу нейтрофілів має назву зміщення формули вліво, тому що в цьому разі у звичайному записі складу нейтрофілів у лейкоцитарній формулі на лабораторному бланку зліва направо збільшуються числа на лівій її стороні. Розрізняють регенераторне і дегенераторне (дистрофічне) нейтрофільне зрушення вліво. Регенераторне зміщення, описане вище, свідчить про активну захисну реакцію організму при багатьох тяжких інфекціях, септичних і гнійних процесах. Дегенераторне зміщення виглядає так: лейкоцитоз відсутній, збільшується тільки кількість паличкоядерних форм з дистрофічними змінами (вакуолізація цитоплазми, пікноз ядра та ін.), що свідчить про відсутність захисної реакції. Дуже різке регенераторне зміщення формули нейтрофілів вліво до промієлоцитів і навіть мієлобластів при значному лейкоцитозі має назву лейкоїдної реакції (тобто картина крові нагадує таку при лейкозі), відзначається при тяжкій гемолітичній анемії, великих опіках. Значна кількість нейтрофілів з підвищеною сегментацією ядер характеризує нейтрофільне зміщення лейкоцитарної формули вправо. Воно спо-

стерігається при променевої хворобі, деяких інших захворюваннях.

У дітей часто виявляється збільшення вмісту або кількості лімфоцитів. Абсолютний лімфоцитоз виникає: при гострих інфекціях, викликаних цитомегаловірусом, вірусом Епштейна — Барр, вірусами гепатитів, збудником коклюша, токсоплазмою; при хронічних інфекціях (туберкульоз, бруцельоз); при лімфоїдних злоякісних захворюваннях (хронічний мієлолейкоз, хвороба Ходжкіна). Відносний лімфоцитоз діагностується у гострій фазі деяких вірусних інфекцій, при захворюваннях сполучної тканини, тиреотоксикозі, хворобі Аддісона, спленомегалії з депонуванням гранулоцитів у селезінці. Показники, що повинні викликати підозру щодо наявності первинної патології кісткового мозку: лейкоцитоз більше 30 Г/л; супровідна анемія або тромбоцитопенія; збільшення печінки, селезінки або лімфатичних вузлів; тяжкі інфекції, що становлять небезпеку для життя; кровоточивість, утворення синців або петехій; летаргія або значне схуднення.

Еозинофіли беруть участь в імунологічних й алергічних реакціях. Еозинофільний лейкоцитоз спостерігається при паразитарних інвазіях, захворюваннях та інфекціях, що супроводжуються ураженням шкіри (атопічний дерматит), імунологічних захворюваннях (ревматоїдний артрит, періартеріїт, червоний вовчак, синдром еозинофілії та міалгії), захворюваннях плеври та легенів (синдром Лефлера, легеневі інфільтрати — часто зумовлені глистною інвазією), злоякісних захворюваннях (неходжкінська лімфома, хвороба Ходжкіна), мієлопроліферативних захворюваннях (хронічний мієлолейкоз, справжня поліцитемія, мієлофіброз), недостатності надниркових залоз (хвороба Аддісона), саркоїдозі.

Базофіли — кров'яні еквіваленти тучних тканинних клітин; у периферичній крові в нормі 0–1 %. Базофільний лейкоцитоз виявляється дуже рідко. Ці клітини разом із подібними клітинами, що містяться у тканинах (мастоцити), мають рецептори до IgE і беруть участь у дегрануляції лейкоцитів при алергічних реакціях, включаючи анафілактичний шок. Базофільний лейкоцитоз спостерігається при мієлопроліферативних захворюваннях (хронічний мієлолейкоз, справжня поліцитемія, мієлофіброз), ураженнях кісткового мозку та ретикулоендотеліальної системи (хронічна гемолітична анемія, хвороба Ходжкіна, спленектомія), вірусних інфекціях (вітряна віспа), хронічному синуситі, запальних процесах (запальні захворювання кишечника, хронічний дерматит, хронічний запальний процес дихальних шляхів), ендокринних захворюваннях (гіпотиреоз, овуляція, дія естрогенів).

Моноцитарний лейкоцитоз спостерігається при багатьох гострих інфекціях (особливо при висипному тифі, віспі, кору), у періоді одужання, а також при деяких затяжних захворюваннях (малярія, цитомегаловірусна інфекція, інфекція, викликана вірусом Епштейна — Барр).

*Принципи надання медичної допомоги.* Лікування основного захворювання: якщо є очевидна причина (травма, стрес, фізичні перенавантаження, гостра інфекція, алергічна реакція), усунення при-

чини і тактика спостереження, симптоматична терапія. При екстремально високому рівні лейкоцитів — лейкофорез.

У табл. 57 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при лейкоцитозі.

## ЛЕЙКОПЕНІЯ

*Визначення поняття.* Лейкопенія (грец. *leukos* — білий, *penia* — бідність, недолік) — зміна клітинного складу крові, що характеризується зниженням кількості лейкоцитів менше за вікову норму.

му. Лейкопенією у підлітків, як і у дорослих, вважається кількість лейкоцитів у периферичній крові менше 4 Г/л.

При переважному зниженні окремих форм лейкоцитів виділяють нейтро-, еозино-, лімфоцитозі моноцитопенію.

Лейкопенія може бути гострою або хронічною, первинною спадковою (приклад нейтропенії — синдром Костманна, циклічна спадкова нейтропенія, синдром Швахмана — Даймонда та ін.) або набутою.

Головним наслідком лейкопенії є ослаблення реактивності організму, що зумовлене зниженням фагоцитарної активності нейтрофілів та/або порушенням клітинного та гуморального імунітету

Таблиця 57. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із лейкоцитозом

<p>Лейкоцитоз — зміна клітинного складу крові, що характеризується підвищенням кількості лейкоцитів більше за вікову норму</p>	<p>2. Тривалість лейкоцитозу, вік початку захворювання, наявні та перенесені захворювання, прийом медикаментів.</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p>3. Епіданамнез (гемотрасфузії, подорожі, контакт із хворими, вірусні гепатити, ВІЛ-інфекція та ін.), вакцинація.</p>
<p>1. Фізіологічний лейкоцитоз: новонароджені, вагітні, після прийому їжі, після тяжкої фізичної праці, при стресі, надмірному напруженні, судамах, анестезії, прийомі медикаментів (кортикостероїди, літій, β-агоністи).</p>	<p>4. Алергологічний анамнез</p>
<p>2. Нейтрофільний лейкоцитоз: гострі бактеріальні інфекції, особливо гнійні; абактеріальне запалення; некроз тканин, у тому числі інфаркт міокарда; опіки.</p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<p>3. Еозинофільний лейкоцитоз: алергічні розлади (бронхіальна астма, алергічний риніт, лікарська алергія, алергічні захворювання шкіри, пухирчатка, герпетичний дерматит); паразитарні інфекції (гельмінтози); деякі форми злоякісних новоутворень; системні автоімунні захворювання; деякі форми васкуліту.</p>	<p>1. Оцінка загального стану, температури тіла, оцінка фізичного розвитку.</p>
<p>4. Базофільний лейкоцитоз: мієлопроліферативні захворювання, наприклад, хронічний мієлолейкоз.</p>	<p>2. Оцінка стану шкіри (висипання, запальні зміни), слизових оболонок порожнини рота, наявність набряків, геморагічного і лімфопроліферативного синдромів, ураження суглобів.</p>
<p>5. Лімфоцитарний лейкоцитоз: хронічні інфекції (туберкульоз, бруцельоз, вірусні гепатити, цитомегаловірусна інфекція), інфекційний мононуклеоз, коклюш, деякі форми злоякісних новоутворень (лімфолейкоз).</p>	<p>3. Стан респіраторної та серцево-судинної систем.</p>
<p>6. Моноцитарний лейкоцитоз: хронічні інфекції (туберкульоз, бактеріальний ендокардит, рикетсіоз, малярія), системні автоімунні захворювання, запальні захворювання кишечника (наприклад, виразковий коліт)</p>	<p>4. Живіт, розміри і характеристика печінки та селезінки.</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p>5. Характер сечовипускання та випорожнень</p>
<p><b>Анамнез:</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p>
<p>1. Скарги: характерні для інфекцій (гарячка, інтоксикація, катаральні або дизуричні явища, діарея), характерні для онкогематологічної патології (кровоточивість, біль у кістках, нічна пітливість, втрата маси тіла), характерні для алергічних захворювань (кашель, закладеність носа, свербіж, висипання та ін.).</p>	<p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</p>
	<p>2. АлАТ, АсАТ, білірубін та його фракції, протеїнограма, креатинін, сечовина, коагулограма.</p>
	<p>3. УЗД органів черевної порожнини, рентгенографія органів грудної клітки, ЕГК, ЕхоКГ.</p>
	<p><b>За показаннями:</b></p>
	<p>1. Серологічні тести на вірусні гепатити, вірус Епштейна — Барр, ВІЛ та ін.</p>
	<p>2. Бактеріологічне дослідження крові, сечі, калу, інших біологічних субстратів.</p>
	<p>3. Мієлограма.</p>
	<p>4. АСЛ-О, специфічні тести для виявлення автоімунних захворювань сполучної тканини.</p>
	<p>5. Консультація спеціалістів: ЛОР, гематолога, інфекціоніста, гастроентеролога тощо</p>
	<p><b>Медичне ведення</b></p>
	<p>1. Лікування основного захворювання або причини лейкоцитозу.</p>
	<p>2. При гіперлейкоцитозі — лейкофорез</p>

внаслідок порушення функції лімфоцитів (а не тільки в результаті зменшення їх загальної кількості). У хворих з лейкопенією, особливо при спадкових нейтропеніях, дефіциті Т- і В-лімфоцитів, зниження імунітету призводить до збільшення частоти інфекцій і зміни їх етіологічного спектра (виникають опортуністичні інфекції), а також до розвитку пухлинних захворювань. Опортуністичні інфекції (лат. *opportunus* — зручний, вигідний, також англ. *opportunity* — можливість) — захворювання, що викликаються умовно-патогенними організмами (бактерії, віруси, гриби, найпростіші), які зазвичай не призводять до хвороби у здорових осіб з нормальною імунною системою. Прикладами тяжкої ареактивності організму є синдром набутої імунodefіціту (СНІД) — ІV клінічна стадія ВІЛ-інфекції, радіаційне ураження (променева хвороба), аліментарно-токсична алейкія.

При лейкопенії можуть виникати і компенсаторні реакції у вигляді посилення проліферації одних ростків лейкоцитарного ряду при пригніченні інших. Наприклад, нейтропенія може супроводжуватися компенсаторним збільшенням продукції моноцитів, макрофагів, еозинофілів, плазматичних клітин, лімфоцитів, що трохи знижує тяжкість клінічних проявів при нейтропенії.

*Епідеміологія.* Нетяжка лейкопенія у дітей, як тимчасова ознака, діагностується доволі часто, проте суттєве клінічне значення демонструють лише тяжкі нейтропенії та лімфопенії.

Поширеність набутої лейкопенії та агранулоцитозу, зумовлених хіміотерапією, визначається частотою онкогематологічних захворювань. Поширеність лейкопенії (переважно лімфоцитопенії) асоціюється з епідемією ВІЛ-інфекції, а саме з наявністю хворих у ІV клінічній стадії, які не отримують специфічного лікування.

Щорічна частота (на 1 млн населення) лікарського агранулоцитозу, викликаного призначенням нехіміотерапевтичних препаратів: у Великобританії — 7 випадків, у Європі — 3,4–5,3, у США — 2,4–15,4. Ризик розвитку лікарського агранулоцитозу підвищується з віком, лише в 10 % випадків він трапляється у дітей і молодих людей, більше ніж у половині випадків — в осіб після 60 років. У жінок це ускладнення розвивається удвічі частіше, ніж у чоловіків. Ванкоміцин-індуковану нейтропенію виявляють у 2 % хворих, які отримують цей препарат; у хворих, які приймають антитиреоїдні препарати, випадки нейтропенії становлять 0,23 %, при лікуванні клозапіном — 1 %.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Лейкопенія може бути абсолютною і відносною (зумовленою перерозподілом клітин).

В основі розвитку лейкопенії лежать такі механізми: зменшення продукції лейкоцитів у гемопоетичній тканині; порушення виходу зрілих лейкоцитів з кісткового мозку в кров; руйнування лейкоцитів у кровотворних органах і крові; перерозподіл лейкоцитів у судинному руслі; підвищене виділення лейкоцитів з організму.

Патогенетичні причини зниження утворення лейкоцитів: спадкові дефекти гемопоетичних стовбурових клітин, що призводять до серйозного порушення їх диференціації та проліферації; роз-

лад регуляції лейкопоезу; дефіцит речовин, необхідних для дозрівання і проліферації лейкоцитів (фолієвої кислоти, міді, вітаміну В<sub>1</sub>, заліза і вітаміну В<sub>12</sub>); зменшення лейкопоетичної тканини у зв'язку із витісненням пухлиною, що метастазує у кістковий мозок; руйнівний вплив різних мієлотоксичних факторів (хімічні речовини — толуол, бензол, арсен), іонізуюча радіація; ураження гемопоетичних клітин мозку бактеріальними агентами, вірусами і токсинами; імунне ушкодження стовбурових клітин.

Руйнування лейкоцитів у крові може бути пов'язане з дією тих же патогенних факторів, які викликають лізис клітин лейкопоетичного ряду в кровотворних органах, а також зі зміною фізико-хімічних властивостей і проникності мембран самих лейкоцитів як наслідок неефективного лейкопоезу, що призводить до підвищеного лізису лейкоцитів, у тому числі в макрофагах селезінки. Перерозподільний механізм лейкопенії полягає в тому, що змінюється співвідношення між циркулюючим і пристінковим пулом лейкоцитів, що буває при шоку, зумовленому гемотрансфузією, запальних захворюваннях та ін. У рідкісних випадках лейкопенія може бути викликана підвищеним виділенням лейкоцитів з організму (при гнійному ендометриті, холестістохолангіті).

*Алгоритм диференційної діагностики.* Диференційна діагностика починається з оцінки гемограми периферичної крові взагалі та лейкограми зокрема з визначенням, які ростки крові пригнічені та які форми лейкоцитів зменшені в абсолютній кількості (нейтрофіли, лімфоцити або моноцити).

При виявленні у дитини загальної лейкопенії, особливо лімфопенії, лікар повинен ретельно обстежити стан селезінки, печінки, мигдаликів, лімфовузлів, які можуть збільшуватися. Що більше виражена лейкопенія, то більше знижений імунітет, тому зростає ймовірність появи різноманітних симптомів, як-от: гарячка й озноб, тахікардія, ознаки інфекцій.

Алейкія — апластичне ураження кісткового мозку з різким пригніченням, і навіть повним виключенням, мієлоїдного кровотворення і лімфопоезу спостерігається при апластичних анеміях. Аліментарно-токсична алейкія розвивається при харчуванні зерном, що перезимувало в полі, зараженим пліснявими грибами, які утворюють токсичні речовини. При цьому спостерігається панцитопенія — різке падіння кількості лейкоцитів (алеїкія), еритроцитів (анемія) і тромбоцитів (тромбоцитопенія).

Агранулоцитоз (гранулоцитопенія) — значне зменшення в крові гранулоцитів: 1,0–1,5 Г/л — мінімальний ризик інфекцій; 0,5–1 Г/л — помірний ризик інфекцій; до 0,5 Г/л — значний ризик інфекцій.

У дітей раннього віку трапляються спадкові автосомно-рецесивні або зчеплені з Х-хромосомою нейтропенії. При багатьох із цих синдромів руйнування клітин гранулоцитарного ряду відбувається і в кістковому мозку, і в периферичній крові. При виявленні спадкової нейтропенії обов'язково проводиться дослідження кісткового мозку.



Синдром Костманна — автосомно-рецесивне захворювання, що дебютує у перші місяці життя або в період новонародженості у вигляді тяжких рецидивних бактеріальних інфекцій: стоматиту, хронічного гінгівіту, повторних пневмоній, у тому числі деструктивних. Типовий глибокий агранулоцитоз (до 0,3 Г/л). У мієлограмі зберігаються тільки нейтрофільні клітини, що діляться, промієлоцити та/або мієлоцити, збільшена кількість еозинофілів і моноцитів. У промієлоцитах виявляються атипові ядра, великі азурофільні гранули і вакуолі в цитоплазмі. Без спеціального лікування хворі помирають до 2–3 років.

Синдром Швахмана — Даймонда належить до вроджених нейтропеній, характеризується нейтропенією у поєднанні з недостатністю екзокринної функції підшлункової залози, порушенням всмоктування, підвищеним ризиком розвитку апластичної анемії.

Періодична спадкова нейтропенія успадковується автосомно-домінантно і характеризується появою нейтропенії з чіткими інтервалами у 3 тиж. В основі захворювання лежить періодичне кровотворення. Клінічні прояви можуть виникнути вже в грудному віці. Патогенез невідомий, але в деяких випадках кровотворення нормалізується на тлі лікування глюкокортикоїдами та філграстимом.

Ізоімунна нейтропенія у новонароджених може бути зумовлена трансплацентарним перенесенням материнських антитіл (IgG), що руйнують нейтрофіли плода, або лікарськими засобами, що приймала мати під час вагітності (наприклад тіазидні діуретики).

Імунна нейтропенія з наявністю антитіл до нейтрофілів характерна для синдрому Фелті (ревматоїдний артрит, спленомегалія і нейтропенія). У тих випадках, коли після спленектомії кількість нейтрофілів збільшується, відзначається і зниження титру IgG-антитіл до нейтрофілів. Лікувальний ефект спленектомії при синдромі Фелті полягає у зниженні рівня автоантитіл.

Спленомегалія та гіперспленізм із затримкою і посиленням руйнуванням нейтрофілів у селезінці спостерігається також при лізосомних хворобах накопичення і портальної гіпертензії.

Фебрильна нейтропенія (нейтропенічна гарячка) визначається як раптове (протягом кількох годин, а іноді навіть кількох десятків хвилин) підвищення температури хворого вище 38 °С на тлі зниження абсолютної кількості циркулюючих нейтрофілів нижче 0,5–1,0 Г/л. Найчастіше розвивається при проведенні цитостатичної хіміотерапії з приводу лейкозів, рідше після інтенсивних режимів цитостатичної хіміотерапії з приводу інших злоякісних новоутворень і ще рідше — на тлі нейтропенії іншої етіології (після променевої терапії та ін.). Характерні тяжкий загальний стан, слабкість, озноб, тремор (як наслідок ознобу), можливий зливний піт, тахікардія, системна гіпотензія аж до ознак серцево-судинної недостатності. Фебрильна нейтропенія може бути гіперергічною реакцією організму на токсичний вплив цитостатичних хіміопрепаратів, продуктів руйнування пухлинних і здорових клітин або мимовільне різке зниження кількості циркулюючих нейтрофілів і порушення

продукції цитокінів та імуноглобулінів. Однак найчастіше фебрильна нейтропенія є проявом інфекції, вогнище якої своєчасно встановити не вдається внаслідок пригнічення запальної відповіді організму на інфекцію. Сама ж інфекція при цьому перебігає надзвичайно тяжко, може призводити до смерті хворого. Найчастішими збудниками інфекцій при фебрильній нейтропенії є патогенні стрепто- і стафілококи, часто в асоціації з анаеробними мікроорганізмами, наприклад *Pseudomonas aeruginosa* або *Bacillus fragilis*, клостридіями та ін. Також досить часто можуть розвиватися опортуністичні інфекції, що викликаються грибами, реактивацією вірусу герпесу або цитомегаловірусу.

Набуті нейтропенії у дітей трапляються рідко. Деякі протимікробні засоби: хлорамфенікол, триметоприм/сульфаметоксазол, фторцитозин, відарабін, антиретровірусний препарат зидовудин — можуть викликати нейтропенію за рахунок пригнічення мієлоїдного ростка кровотворення. Ступінь пригнічення кровотворення залежить від тривалості лікування і, як правило, від дози препарату. Інша важлива причина нейтропенії — препарати, які виступають у ролі гаптенів, що призводить до руйнування нейтрофілів або їх попередників імунною системою. У цьому разі нейтропенія розвивається приблизно на 7-му добу після початку прийому препарату. Якщо медикамент призначений не вперше, то антитіла до нього вже є, а нейтропенія може розвинути через кілька годин після прийому. Цю форму лікарської нейтропенії може викликати практично будь-який препарат, але головною причиною служать антимікробні засоби: сульфаніламід, пеніциліни і цефалоспорины. Іноді нейтропенія супроводжується гарячкою й еозинофілією. Кількість нейтрофілів може знизитися значно, але швидко нормалізується після відміни препарату. Як правило, уже через 5–7 діб кількість нейтрофілів збільшується, а до 10-ї доби нормалізується повністю. Повторне призначення препарату, що викликав нейтропенію, неприпустиме через високий ризик гострої та глибокої нейтропенії. З тієї ж причини слід уникати провокаційних проб.

Відносна гранулоцитопенія спостерігається при таких хворобах, як коклюш, інфекційний мононуклеоз, черевний тиф, малярія, тяжкі інфекційно-токсичні процеси (сепсис, дифтерія), при кетоацидозі.

Доброякісна відносна транзиторна гранулоцитопенія нерідко спостерігається у малюків. Загальна кількість лейкоцитів нормальна, а вміст гранулоцитів дорівнює тільки 5–15 %. Діти залишаються цілком здоровими, ознаки інфекції відсутні.

Еозинопенія виявляється при таких інфекціях: черевному тифі, лептоспірози, поворотному тифі, більшості піогенних інфекцій; з-поміж інших хвороб — при еклампсії, шоку, акромегалії. Еозинопенію викликають адреналін, глюкокортикоїди, ніотинова кислота, нікотинамід; еозинопенія спостерігається при стресових ситуаціях, хворобі Іценка — Кушинга, гострих інфекційних процесах, септичних станах.

Зниження лімфоцитів у крові в дорослих нижче 1,0 Г/л розцінюється як абсолютна лімфоцитопенія. У дітей критерій абсолютної лімфоцитопенії



нижчий, ніж нижня межа норми лімфоцитів для віку (у віці до 2 років — менше 3,0 Г/л, у віці 2–5 років — менше 1,5 Г/л, після 5 років — як у дорослих). Якщо у гемограмі виявляється лімфоцитопенія, необхідне обстеження на первинний або вторинний імунodefіцит, обов'язково слід виключити ВІЛ-інфекцію. Для диференціації імунodefіцитних станів важливими є аналіз субпопуляцій лімфоцитів: Т-лімфоцитів (CD4, CD8), В-лімфоцитів, NK-лімфоцитів — і визначення рівня імуноглобулінів.

Вроджена лімфоцитопенія проявляється при первинних імунodefіцитах і захворюваннях, при яких є порушення продукції лімфоцитів. При синдромі Віскотта — Олдріча є дефіцит аденозиндезамінази, пуринової нуклеозидфосфорилази, відбувається підвищене руйнування Т-лімфоцитів. Мозочкові атаксія, телеангіектазії, ознаки хронічних інфекцій, відсутність або зменшення мигдаликів та лімфовузлів указують на вроджений імунodefіцит — синдром Луї-Бар. При багатьох первинних імунodefіцитах є дефіцит антитілоутворення.

Набута лімфоцитопенія виявляється при численних різних захворювань. Найчастішою причиною лімфоцитопенії у світі є недостатнє білкове харчування. Найбільш частою інфекцією, при якій розвивається лімфоцитопенія, є ВІЛ-інфекція, при якій CD4-лімфоцити є резервуаром реплікації вірусу. Тривала терапія псоріазу із застосуванням псоралену й ультрафіолетового опромінення може руйнувати Т-клітини. Ятрогенна лімфоцитопенія викликається цитостатичною хімотерапією, променевою терапією або введенням антилімфоцитарного імуноглобуліну. Глюкокортикоїди можуть індукувати руйнування лімфоцитів. Лімфоцитопенія може виявлятися при автоімунних захворюваннях, таких як системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, міастенія гравіс, ентеропатія, що супроводжується втратою білка. Лімфоцитопенія діагностується при стресах, на початку гострих інфекцій, при масивних травмах тканин, за хронічних інтоксикацій (декомпенсована стадія ниркової недостатності), при міліарному туберкульозі, мікседемі. У разі виявлення лімфоцитопенії необхідно уточнити, чи не приймає пацієнт ліки (L-аспарагіназа, літій, глюкокортикоїди, нікотинова кислота, антилімфоцитарний імуноглобулін), чи не отримувал опромінення рентгенівськими променями.

Лімфоцитопенія сама по собі безсимптомна. Наслідки лімфоцитопенії — розвиток опортуністичних інфекцій та підвищений ризик онкологічних й автоімунних захворювань. Захворювання шкіри (атопічний дерматит, екзема, піодермія, грибок ураження, контагіозний моллюск, герпетичне ураження) і слизових оболонок (кандидоз порожнини рота, афтозний стоматит), хронічні отити, синусит; затримка фізичного і психомоторного розвитку, немотивована гарячка, почастишання випорожнень, ознаки гематологічних захворювань (анемія, тромбоцитопенія), генералізована лімфаденопатія і спленомегалія можуть указувати на наявність ВІЛ-інфекції. У хворих з лімфоцитопенією спостерігаються часті рецидивні інфекції (у тому числі генералізовані) або інфекції, викликані опортуністичними збудниками, такими як

*Pneumocystis jirovecii*, цитомегаловірус, вірус простого герпесу і варіцела-зостер вірус, гриби та найпростіші тощо.

Моноцитопенія характерна для променевої хвороби, тяжких септичних процесів, гострих інфекційних захворювань (у розпалі хвороби). В останньому випадку моноцитопенія пов'язана з прискороною міграцією моноцитів із судинного русла в тканини, у зону запалення. У міру пригнічення запального процесу (у період одужання) сповільнюється міграція моноцитів з крові в тканини, що викликає нормалізацію їх кількості в крові.

*Принципи надання медичної допомоги.* Лікування залежить від причини розвитку лейкопенії, її форми та ступеня тяжкості. Завжди необхідно встановити причину і проводити лікування основного захворювання.

Помірна лейкопенія, що виникла на фоні гострої вірусної інфекції, не потребує лікування; показники, як правило, нормалізуються через 3–4 тиж.

Якщо нейтропенія або лімфоцитопенія легкого або помірного ступеня є результатом дії ліків, то єдиний захід — усунути несприятливий чинник. Повторне призначення препарату, що викликав токсичну дію, неприпустиме.

Хворому з абсолютною кількістю нейтрофілів менше 0,5 Г/л і гарячкою (гострою або хронічною) необхідно провести бактеріологічне дослідження крові та, незалежно від передбачуваної причини нейтропенії, негайно розпочати емпіричну антибактеріальну терапію.

Основний метод лікування тяжкої нейтропенії при спадкових захворюваннях, після міелосупресивної терапії — введення рекомбінантного гранулоцитарного колонієстимулювального фактора (філграстим, ленограстим) у терапевтичній дозі 6–10 мкг/кг на добу підшкірно. Підтримувальну дозу підбирають індивідуально, щоб зберігати абсолютну кількість нейтрофілів вище 1,0 Г/л.

При тяжкій лімфоцитопенії, зумовленій первинним або вторинним імунodefіцитом, пацієнтам призначають профілактику пневмоцистної пневмонії — триметаприм/сульфаметоксазол тричі на тиждень або щодня дозою 5/25 мг/кг на добу (при ВІЛ-інфекції — до стійкого відновлення нормального рівня CD4-лімфоцитів під впливом специфічного лікування).

У табл. 58 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при лейкопенії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «лейкоцитоз», типи лейкоцитозів.
2. Механізми розвитку лейкоцитозу.
3. Основні причини нейтрофільного, лімфоцитарного, еозинофільного і моноцитарного лейкоцитозу.
4. Принципи надання медичної допомоги дітям з лейкоцитозом.
5. Визначення поняття «лейкопенія».

Таблиця 58. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із лейкопенією

<p>Лейкопенія — зміна клітинного складу крові, що характеризується зниженням кількості лейкоцитів менше за вікову норму</p>	<p>3. Епіданамнез (гемотрасфузії, контакт із хворими, вірусні гепатити, ВІЛ-інфекція та ін.), вакцинація</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<p>1. Алейкія: — апластичні анемії; — аліментарно-токсична алейкія.</p> <p>2. Нейтропенія: — гострі інфекції: вірусні (вірусні гепатити, інфекції, викликані вірусом Епштейна — Барр, варіцела-зостер, РС-вірусом); бактеріальні (стрептокок групи В, туберкульоз, тифи, туляремія), риккетсіози, протозойна (малярія, токсоплазмоз); — медикаментозна: пеніциліни, сульфаніламід, НПЗЗ, барбітурати та інші протисудомні, анти tireoїдні тощо; — фебрильна нейтропенія (при хіміотерапії); — автоімунна (синдром Фелті); ізоімунна (у новонароджених); — при метаболічних хворобах (глікогеноз), при гіперспленізмі; — спадкова (синдром Костманна, циклічна спадкова нейтропенія), синдром Швахмана, анемія Фанконі; — мієлодиспластичний синдром, ураження кісткового мозку при лейкозі, метастазах.</p> <p>3. Лімфоцитопенія: — первинний або вторинний імунодефіцит, обов'язково виключити ВІЛ-інфекцію; — недостатнє білкове харчування; — медикаментозна: псорален, цитостатична хіміотерапія, антилімфоцитарний імуноглобулін, ГКС; — автоімунні захворювання, на початку гострих інфекцій, при міліарному туберкульозі, масивних травмах тканин, при хронічних інтоксикаціях (ХНН), стресах, мікседемі.</p> <p>3. Еозинопенія: — інфекції: тифи, лептоспіроз; — медикаментозна: адреналін, ГКС, нікотина кислота, нікотинамід; — хвороба Іценка — Кушинга.</p> <p>4. Моноцитопенія: — променева хвороба; — тяжкі септичні процеси; — гострі інфекції (у розпалі хвороби)</p>	<p>1. Оцінка загального стану, температура тіла, фізичний розвиток.</p> <p>2. Оцінка стану шкіри (висипання, запальні зміни), слизових оболонок порожнини рота, наявність геморагічного і лімфопроліферативного синдромів, ураження суглобів.</p> <p>3. Стан респіраторної та серцево-судинної систем.</p> <p>4. Живіт, розміри і характеристика печінки та селезінки.</p> <p>5. Характер сечовипускання та випорожнень</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, сечі, копрограма.</p> <p>2. АлАТ, АсАТ, білірубін і його фракції, протеїнограма, креатинін, сечовина, коагулограма.</p> <p>3. УЗД органів черевної порожнини, рентгенографія органів грудної клітки, ЕГК, ЕхоКГ</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Серологічні тести на вірусні гепатити, вірус Епштейна — Барр, ВІЛ та ін.</p> <p>2. Бактеріологічне дослідження крові, сечі, калу, інших біологічних субстратів.</p> <p>3. Мієлограма.</p> <p>4. АСЛ-О, специфічні тести для виявлення автоімунних захворювань сполучної тканини.</p> <p>5. Консультація спеціалістів: гематолога, інфекціоніста тощо</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Медичне ведення</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги: характерні для інфекцій (гарячка, інтоксикація, катаральні або дизуричні явища, діарея), характерні для онкогематологічної патології (кровоточивість, біль у кістках, нічна пітливість, втрата маси тіла), характерні для автоімунних захворювань (гарячка, ураження шкіри, суглобів).</p> <p>2. Тривалість лейкопенії, вік початку захворювання, наявні та перенесені захворювання, прийом медикаментів.</p>	<p>1. Лікування залежить від причини розвитку лейкопенії, її форми та ступеня тяжкості.</p> <p>2. Помірна лейкопенія, що виникла на фоні гострої вірусної інфекції, не потребує лікування.</p> <p>3. При нейтропенії або лімфоцитопенії легкого або помірного ступеня в результаті дії ліків — усунути несприятливий чинник.</p> <p>4. При абсолютній кількості нейтрофілів менше 0,5 Г/л і гарячці — провести бактеріологічне дослідження крові та негайно розпочати емпіричну антибактеріальну терапію.</p> <p>5. При спадкових захворюваннях, після мієлосупресивної терапії — введення рекомбінантного гранулоцитарного колонієстимулювального фактора.</p> <p>6. При тяжкій лімфоцитопенії, зумовленій первинним або вторинним імунодефіцитом, — профілактика пневмоцистної пневмонії триметаприм/сульфаметоксазолом тричі на тиждень або щодня дозою 5/25 мг/кг на добу (при ВІЛ-інфекції — до стійкого відновлення нормального рівня CD4-лімфоцитів під впливом специфічного лікування)</p>

6. Механізми розвитку лейкопенії.
7. Основні причини алейкії, нейтропенії та лімфоцитопенії.
8. Принципи надання медичної допомоги дітям з лейкопенією.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Мати чотирирічної дитини скаржитися на підвищення температури до 38–39 °С у дитини, частий вологий кашель, слабкість, біль у грудній порожнині. Захворювання почалося 5 днів тому, розвивалося гостро з гарячки, головного болю, сухого кашлю. Загальний стан тяжкий: дитина млява, апетит значно знижений. Помірна блідість шкірних покривів і видимих слизових оболонок. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. Суглоби та м'язова система без патологічних відхилень. Дихання через ніс вільне, ЧД 42 за 1 хв, частий вологий кашель з відходженням мокротиння. Над легеньми дихання жорстке, велика кількість вологих хрипів, справа в нижніх відділах дихання ослаблене, крепітація. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 100 за 1 хв, тони серця чисті. Живіт м'який, безболісний. Печінка та селезінка не збільшені. Сечовипускання без особливостей, сеча прозора. Випорожнення 1 раз на добу, кал, зі слів матері, без видимих домішок. Загальний аналіз крові: гемоглобін — 132 г/л, еритроцити — 4,2 Т/л, кольоровий показник — 0,94, лейкоцити — 26,9 Г/л, базофіли — 1 %, еозинофіли — 3 %, паличкоядерні нейтрофілі гранулоцити — 15 %, сегментоядерні нейтрофілі гранулоцити — 52 %, лімфоцити — 20 %, моноцити — 9 %, тромбоцити — 121 Г/л. Аналіз сечі й аналіз кала без особливостей.

*1. Яка причина нейтрофільного лейкоцитозу найбільш імовірна?*

1. ГРЗ.
2. Бронхіт.
3. Гостра пневмонія.
4. Гострий лейкоз.

*2. Які додаткові обстеження необхідно провести для уточнення діагнозу?*

1. Вірусологічне дослідження мазків-відбитків з носа.
2. Серологічне дослідження на антитіла до вірусу Епштейна — Барр.
3. Рентгенографія органів грудної порожнини.
4. Мієлограма.

*Завдання 3, 4.* У хлопчика 15 років під час захворювання на гостру гнійну ангіну в загальному аналізі крові виявлено гемоглобін — 102 г/л, еритроцити — 3,12 Т/л, кольоровий показник — 0,98, ретикулоцити — 1,9 %, лейкоцити — 1,7 Г/л, базофіли — 0 %, еозинофіли — 1 %, паличкоядерні нейтрофіли — 13 %, сегментоядерні нейтрофіли — 57 %, лімфоцити — 10 %, моноцити — 19 %, тромбоцити — 132 Г/л, ШОЕ — 54 мм/год. Хлопчик знаходиться під опікою бабусі, яка добре за ним доглядає, мати мешкала окремо від сина та своєї матері, померла 5 років тому від туберкульозу та виснаження (більш точного діагнозу бабуса не знає), про батька відомостей немає. До 12-річного

віку хлопчик зростав і розвивався добре, потім часто звертався до лікаря з приводу стоматиту і кандидозу порожнини рота. За останнє півріччя кілька разів відмічалися немотивовані підвищення температури тіла. Загальний стан дитини середньої тяжкості: дитина зниженого харчування, зріст і маса тіла для віку у межах від 10-го до 5-го центиля. Помірна блідість шкірних покривів і видимих слизових оболонок, зів гіперемований, мигдалики значно збільшені, лакуни закриті щільними білими пробками. Збільшення шийних і підщелепних лімфовузлів з обох сторін до 25–30 мм у діаметрі, лімфовузли болючі при пальпації, в інших групах більше — 10 мм. Суглоби та м'язова система без патологічних відхилень, дихання через ніс вільне, ЧД 16 за 1 хв, над легеньми дихання везикулярне. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 80 за 1 хв, тони серця чисті. Живіт м'який, безболісний, печінка та селезінка не виступають з 3-під краю реберної дуги. Сечовипускання достатнє, сеча прозора. Випорожнення раз на добу, кал оформлений, без особливостей.

*1. Які зміни у загальному аналізі більш виражені?*

1. Нормохромна анемія.
2. Тромбоцитопенія.
3. Нейтропенія.
4. Лімфоцитопенія.

*2. Яка найбільш імовірна причина клініко-лабораторних змін?*

1. Апластична анемія.
2. ВІЛ-інфекція.
3. Гостра гнійна ангіна.
4. Гостра пневмонія.

## 7.3. ТРОМБОЦИТОПЕНІЯ

*Визначення поняття.* Тромбоцитопенія — зміна клітинного складу крові, що характеризується зниженням кількості тромбоцитів менше норми (нижче 150 Г/л).

У фізіологічних умовах кількість тромбоцитів у крові може коливатися. Вона залежить від фізичного навантаження, харчування, гормонального фону, у дівчаток-підлітків від фази менструального циклу (у перші дні циклу може знижуватися на 30–50 %).

Зниження кількості тромбоцитів менше 100 Г/л викликає подовження часу кровотечі, до 20–50 Г/л — появу петехій та пурпури, нижче 10 Г/л — спонтанні кровотечі, що загрожують життю хворого (внутрішньочерепний крововилив, ниркова кровотеча, кровотеча зі слизових оболонок шлунково-кишкового тракту). Розрізняють гостру і хронічну тромбоцитопенію, остання діагностується, якщо її тривалість перевищує 6 міс.

Тромбоцитопенії розведення розвиваються при відшкодуванні вираженої крововтрати розчинами кристалодів, плазмою, переливанням еритроцитарної маси.

Хибна тромбоцитопенія — агрегація тромбоцитів один з одним або з лейкоцитами при збиранні крові у шприц або в пробірку без антикоагуля-



тів (з утворенням згустків) або з антикоагулянтом — етилендіамінтетраоцтовою кислотою (ЕДТА), виключається нормальною кількістю тромбоцитів при застосуванні цитрату як антикоагулянту. 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.

**Епідеміологія.** Патологія тромбоцитів є причиною кровоточивості майже у 80 % випадків. Тромбоцитопенія реєструється з частотою 10–130 нових випадків на 1 млн населення на рік, є одним з найпоширеніших порушень складу крові у дітей. У структурі дитячої гематологічної захворюваності тромбоцитопенії посідають друге місце після анемії.

**Причини виникнення та механізми розвитку.** 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 вистилають судини зсередини, забезпечують тропіку ендотеліальних клітин, підтримують спазм ушкоджених судин. Адгезивно-агрегаційна функція забезпечує 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 процесі згортання крові, що має інгібуючий вплив на фібрinolіз. Тромбоцити виробляють судинозвужувальну речовину — серотонін, що сприяє утворенню тромбіну; ретрактозим, який сприяє утворенню фібрину та ретракції кров'яного згустка. Внаслідок адгезії пластинок відбувається утворення III фактора пластинок, які адсорбують на собі фактори згортання крові й несуть їх до місця ушкодження.

Тромбоцитопенія може бути самостійним захворюванням або симптомом низки патологічних станів (набутих або спадкових).

Причинами тромбоцитопенії можуть бути:

1. Зниження продукції тромбоцитів (зменшення або відсутність мегакаріоцитів у кістковому мозку): гіпо- й аплазія кісткового мозку, у тому числі, індукована ліками; заміщення кісткового мозку пухлинною тканиною при гемобластозах; неефективний тромбоцитопоез при  $B_{12}$  (фолієво)-дефіцитній анемії; порушення метаболізму, наприклад, метилмалонова ацидурія).

2. Підвищене руйнування тромбоцитів:

— імунна тромбоцитопенія — ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура, вторинна (симптоматична) тромбоцитопенія — інфекції (викликана вірусом Епштейна — Барр, ВІЛ, цитомегаловірусом, парвовірусом, малярійним плазмодієм), внаслідок прийому ліків (антиконвульсанти та ін.), при ав-

тоімунних, алергічних захворюваннях, після трансплантації;

— неімунна тромбоцитопенія — підвищене споживання тромбоцитів (ДВЗ-синдром, тромбози, розповсюджені крововиливи, ГУС, хронічна мікроангіопатична гемолітична анемія, синдром Казебаха — Меррітта, «сині» вади серця); підвищене руйнування тромбоцитів (при аномаліях і протезуванні судин, стеноз аорти, злоякісна АГ, ліки).

3. Перерозподіл (секвестрація) і депонування тромбоцитів: гіперспленізм (портальна гіпертензія, хвороби накопичення, новоутворення, «сині» вади серця), гіпотермія.

У клінічній практиці найчастіше трапляються імунні тромбоцитопенії. Підвищене імунне руйнування тромбоцитів макрофагами селезінки пов'язане з фіксацією на поверхні антитіл, що спрямовані проти їх антигенів. Внаслідок цього різко скорочується тривалість життя тромбоцитів (до кількох годин, у нормі 7–10 днів). У відповідь на посилене руйнування тромбоцитів компенсаторно зростає їх продукція в кілька разів. Про це свідчать підвищення в мієлограмі кількості мегакаріоцитів і відсутність тромбоцитів, що підтверджує їх збільшений вихід у кров'яне русло.

Алоімунна тромбоцитопенія зумовлена переливанням несумісної за груповими антигенами крові; сенсibilізація можлива при великій кількості переливань крові переважно з короткими інтервалами: після 10–25 трансфузій антитіла виявляють у 14 % випадків, після 100 трансфузій — у 80 % і більше. Ізоімунна тромбоцитопенія новонароджених зумовлена потраплянням (анте- або інтранатально) антитіл від матері, імунізованої антигеном тромбоцитів, який відсутній у неї, але є у дитини. Трансімунна тромбоцитопенія розвивається у новонародженої дитини в результаті проникнення через плаценту автоантитіл матері, яка страждає на автоімунну тромбоцитопенію. Гетероімунна тромбоцитопенія пов'язана зі змінами антигенного складу тромбоцита під впливом інфекцій, ліків та інших антигенів. Автоімунна тромбоцитопенія зумовлена виробленням в організмі антитіл проти незмінених антигенів власних тромбоцитів.

**Алгоритм диференційної діагностики.** Тромбоцитопенія може бути виявлена випадково при плановому обстеженні або з приводу будь-якого захворювання, що потребує, перш за все, виключити псевдотромбоцитопенію. Збирання для гемоналізатора крові з цитратом і дослідження мазка периферичної крові є вирішальними при встановленні діагнозу тромбоцитопенії.

При збиранні анамнезу важливо уточнити перенесені захворювання, прийом ліків, схильність до кровоточивості в інших членів сім'ї.

За наявності у хворого геморагічних проявів диференціюють тип кровоточивості:

1. Гематомний — масивні, глибокі, напружені та дуже болісні крововиливи у великі суглоби, м'язи, підшкірну клітковину, серозні оболонки; характерний для коагулопатій (гемофілія, передозування антикоагулянтів).

2. Петехіально-плямистий — петехії розміром 1–2 мм (особливо у місцях тиснення на шкіру), шкірні та підшкірні крововиливи (1–5 см у діаметрі)



— синці, більше 5 см у діаметрі — екхімози) різного розміру і кольору («шкіра леопарда»), кровотечі зі слизових оболонок (з ясен, носові, після видалення зуба), маткові, рідше — кровохаркання, гематурія, шлунково-кишкові кровотечі; довготривалі кровотечі після малих хірургічних операцій: адено- і тонзилектомії; характерний для порушення тромбоцитарного ланцюга згортання крові.

3. Змішаний (мікроциркуляторно-гематомний) — є ознаки гематомного і петехіально-плямистого типів з переважанням останнього; характерний для ДВЗ-синдрому.

4. Васкулярно-пурпуровий — шкірні петехії та геморагічні висипання зазвичай розташовуються на шкірі нижніх кінцівок, внизу живота і тулуба, симетричні, локалізуються навколо суглобів, можуть поєднуватися з болем у животі, ураженням суглобів, гематурією; характерний для геморагічного васкуліту, вузликового артеріїту, васкулітів при інфекційних захворюваннях і впливах ліків.

5. Ангіоматозний — кровотечі з телеангіектазій або гемангіом, типові наполегливі кровотечі — носові, рідше маткові, легеневі та шлунково-кишкові.

При виявленні петехій, синців і екхімозів диференціюють тромбоцитопенію, тромбоцитопатію та ДВЗ-синдром (для останнього характерна тяжкість загального стану, що зумовлена основним захворюванням), а також виключають інші причини кровоточивості, для чого аналізують усі показники гемограми (особливо кількість тромбоцитів, норма 180–320 Г/л), тривалість кровотечі за Дуке (норма 2–4 хв) та індекс ретракції кров'яного згустка (норма 30–40%). Для диференціації з коагулопатіями та ДВЗ-синдромом досліджують коагулограму — протромбіновий час (ПЧ) за Квіком (норма 12–18 с), активований частковий тромбопластиновий час (АЧТЧ, норма 35–50 с), рівень фібриногену (норма 2,75–3,65 г/л).

Вираженість геморагічних проявів залежить від ступеня тромбоцитопенії. Тромбоцитопенія легкого (100–150 Г/л) та середньотяжкого ступеня (50–100 Г/л) рідко призводить до кровотечі, якщо в пацієнта не було травми. Геморагічні прояви можуть виникати при зниженні кількості тромбоцитів до 20–50 Г/л, тяжка спонтанна кровотеча трапляється, якщо кількість тромбоцитів менше 10 Г/л, тому цей рівень вважається критичним, нижче якого навіть нормально функціонуючі тромбоцити можуть не впоратися з гемостазом.

Сучасні гематологічні аналізатори, крім кількості тромбоцитів, надають інформацію про їх об'єм. Середній об'єм тромбоцитів (MPV) у практично здорових осіб знаходиться в оберненій залежності від кількості тромбоцитів; MPV збільшується з віком з 8,6–8,9 фл у дітей 1–3 років до 9,3–10,6 фл після 70 років. Підвищення MPV виявляється при таких захворюваннях: ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура; тиреотоксикоз; цукровий діабет; атеросклероз; мієлопроліферативні захворювання; макроцитарна тромбоцитодистрофія Бернара — Сульє (автосомно-рецесивно ураження мембрани тромбоцитів, що характеризується

скороченням тривалості їх життя при нормальному процесі продукування в кістковому мозку); аномалія Мея — Хеггліна; постгеморагічна анемія; у курців і осіб, які страждають на алкоголізм. Зниження MPV характерне для таких захворювань: стан після спленектомії; синдром Віскотта — Олдріча.

Показник анізоцитозу тромбоцитів (PDW) — ширина розподілу тромбоцитів за об'ємом — кількісно відображає гетерогенність популяції цих клітин за розмірами (ступінь їх анізоцитозу). Цей показник змінюється при мієлопроліферативних захворюваннях. Сучасні гематологічні аналізатори надають тромбоцитометричні криві — гістограми розподілу тромбоцитів за об'ємом. Відзначається зв'язок між розмірами тромбоцитів та їх функціональною активністю, вмістом у гранулах тромбоцитів біологічно активних речовин, схильністю клітин до адгезії. Наявність у крові переважно молодих форм тромбоцитів приводить до зрушення гістограми вправо, старі клітини розташовуються в гістограмі зліва (у міру старіння тромбоцитів їх об'єм зменшується).

При тромбоцитопеніях порушується ретракція кров'яного згустка — процес скорочення, ущільнення і виділення сироватки крові згустком після утворення фібрину під дією білка, що міститься в тромбоцитах (у нормі індекс ретракції — 48–64%). Подовження часу кровотечі та порушення ретракції кров'яного згустка при нормальних показниках ПЧ, АЧТЧ і фібриногену свідчать про патологію тромбоцитарної ланки, виключають наявність ДВЗ-синдрому та коагулопатії.

Підрахунок кількості тромбоцитів також дозволяє відокремити тромбоцитопенію від тромбоцитопатії, коли при нормальній кількості тромбоцитів виявляються дефекти їх функцій: адгезії (хвороба Віллебранда), агрегації (хвороба Гланцмана), реакції вивільнення медіаторів (аспірину, курантилу та ін.).

Для диференційної діагностики причин тромбоцитопенії важливо аналізувати усі показники гемограми. Тромбоцитопенії, що зумовлені зниженням їх продукції, часто супроводжуються анемією та лейкопенією, натомість руйнування тромбоцитів проявляються лише тромбоцитопенією. Проте при патологічних станах, зумовлених підвищенням їх вживанням або руйнуванням, таких як ДВЗ-синдром, ГУС, ВІЛ-інфекція та інші інфекції, синдром Віскотта — Олдріча (рідкісне Х-зчеплене рецесивне захворювання, що характеризується наявністю екземи, тромбоцитопенії зі зменшенням розмірів тромбоцитів, імунодефіциту і кривавого проносу, зумовленого тромбоцитопенією), аномалія Мея — Хеггліна (рідкісне автосомно-домінантне захворювання, яке характеризується лейкопенією, наявністю в гранулоцитах і моноцитах великих базофільних включень — тілець Деле, тромбоцитопенією, появою в периферичній крові гігантських тромбоцитів), також можуть виявлятися анемія та зміни кількості лейкоцитів. Фрагментація еритроцитів указує на тромботичну мікроангіопатію (наприклад, при ДВЗ-синдромі, ГУС); лейкоцитоз із токсичною зернистістю буває при септичних станах; бластні клітини свідчать про лейкоз, лейкоцитарні включення характерні для деяких вроджених тромбоцитопеній.

Для встановлення причини тромбоцитопенії важливе значення мають розміри селезінки і наявність ознак гіперспленізму (надмірне руйнування усіх клітин крові). У нормі 30–45 % активних тромбоцитів кров'яного русла знаходяться в селезінці, яка є їх своєрідним депо. При підвищенні потреби в тромбоцитах вони виходять з депо в кров. При захворюваннях, що супроводжуються значним збільшенням селезінки, кількість тромбоцитів, які знаходяться в депо, значно збільшується (в окремих випадках до 80–90 %). При тривалій затримці тромбоцитів у депо відбувається їх передчасне руйнування, тому з часом тромбоцитопенія перерозподілу переходить у тромбоцитопенію руйнування. Як правило, при значному збільшенні селезінки та гіперспленізмі розвивається панцитопенія (зниження кількості всіх клітинних елементів крові), а тромбоцити стають більш дрібними, що допомагає в діагностиці. Найчастіше такого роду тромбоцитопенія відбувається при таких захворюваннях: цироз печінки з розвитком портальної гіпертензії; хвороби накопичення; онкогематологічні захворювання (лейкози, лімфоми); інфекційні захворювання (інфекційний ендокардит, малярія, туберкульоз тощо).

Для диференційної діагностики причин клінічно значущої тромбоцитопенії досліджують мієлограму, тому що загибель або порушення проліферації стовбурових кровотворних клітин часто супроводжуються тромбоцитопенією. Оскільки при цьому зазвичай порушені й інші ростки кровотворення, тромбоцитопенія поєднується з анемією і лейкопенією. Порушення утворення тромбоцитів підтверджується зниженням кількості мегакаріоцитів у кістковому мозку. Найчастіше це відбувається при аплазії кісткового мозку (характерна відсутність лімфопроліферативного синдрому), мієлофіброзі або інфільтрації пухлинними клітинами при лейкозах, лімфомах (характерний лімфопроліферативний синдром). Усі ці стани мають характерну картину кісткомозкового кровотворення, а тромбоцитопенія рідко буває їх єдиним клінічним проявом. Цитостатики порушують проліферацію та дозрівання мегакаріоцитів, що часто викликає тромбоцитопенію. Ізольоване порушення утворення мегакаріоцитів діагностується при таких рідкісних спадкових хворобах, як тромбоцитопенія з відсутністю променевої (радіальної) кістки (TAR-синдром).

Якщо у мієлограмі виявляються збільшення або зменшення кількості мегакаріоцитів, переважають молоді форми, порушені процеси відшнуровування тромбоцитів і відсутні зміни, характерні для онкогематологічної патології, це вказує на підвищене руйнування тромбоцитів імунного або неімунного генезу. При хронічному перебігу тромбоцитопенії у пацієнтів оцінюють функції нирок, печінки, проводять серологічні дослідження на ВІЛ та інші збудники інфекцій, виключають автоімунні захворювання сполучної тканини, побічну дію ліків.

Тромбоцитопенія в дітей у тяжкому стані з гострими захворюваннями свідчить про загрозову для життя ситуацію. Такі діти потребують негайного обстеження з приводу ДВЗ-синдрому, ГУС,

тромботичної тромбоцитопенічної пурпури, хвороб печінки та злоякісних пухлин. Діагноз сепсису і зумовленого ним ДВЗ-синдрому підтверджують наявність гнійних вогнищ, значний лейкоцитоз або лейкопенія, анемія, подовження ПЧ й АЧТЧ, низький рівень фібриногену. Гастроентерит або інфекція верхніх дихальних шляхів у анамнезі, ГНН та мікроангіопатична гемолітична анемія свідчать на користь ГУС. Тромботична тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Мошковича) — ушкодження дрібних судин (мікроангіопатія), що перебігає з гемолітичною анемією, внутрішньосудинною коагуляцією, тромбоцитопенією, пурпурою, ураженням нирок (часто з розвитком ГНН) і нервової системи.

Геморагічний синдром з ізольованою тромбоцитопенією як єдиний клінічний прояв у дітей без іншої патології найчастіше зумовлений ідіопатичною (автоімунною) тромбоцитопенічною пурпурою. Захворювання, як правило, розвивається через 1–3 тиж. після вірусної інфекції. У мазку периферичної крові виявляють ізольовану тромбоцитопенію з підвищенням MPV. Перебіг захворювання може бути гострим, хронічним (тромбоцитопенія до 150 Г/л триває більше 6 міс.) та рецидивним. При тяжкому перебігу захворювання розвивається виражена постгеморагічна анемія і відбувається виснаження червоного кісткового мозку, що потребує виключення апластичної анемії.

Найбільш частими причинами тромбоцитопенії у новонароджених є: сепсис, цитомегаловірусна інфекція, гіпоксія, некротичний ентероколіт, тромбози, персистуюча легенева гіпертензія, стан після замінного переливання крові. Рідко виявляються ізоімунна або трансімунна тромбоцитопенія, вроджений лейкоз або нейробластома, метаболічні розлади (метилмалонова ацидурія), індуквана гепарином тромбоцитопенія, синдром Казабаха — Меррітта (гемангіоми і тромбоцитопенія) або трисомія.

Спадкові та вроджені тромбоцитопенії є нечастотою патологією. Відсутність у пацієнта променевої (радіальної) кістки свідчить на користь TAR-синдрому (тромбоцитопатія за відсутності радіальної кістки), що також характеризується дефектом вивільнення щільних гранул тромбоцита і тромбоцитопатією. Тромбоцитопенія, що поєднується з дефектом пігментації волосся, шкіри, сітківки, вказує на наявність у пацієнта спадкової патології — синдрому Чедіака — Хігасі, при якому також виявляється дефект вивільнення гранул тромбоцитів і, як наслідок, тромбоцитопатія. Наявність екземи та схильності до інфекційних захворювань змушує завжди припускати синдром Віскотта — Олдріча, також із дефектом вивільнення щільних гранул тромбоцита і тромбоцитопатією через порушення агрегації тромбоцитів адреналіном. Наявність у мазку крові гігантських тромбоцитів дає підставу припускати як синдром Мея — Хеггліна, так і хворобу Бернара — Сульє. Їх відмінність полягає в тому, що при синдромі Мея — Хеггліна можна виявити в крові аномальні гранулоцити з великими включеннями, а при хворобі Бернара — Сульє виявляється дефект глікопротеїну Ib,

який визначає адгезію тромбоцитів до фактора Віллебранда. Не виключено, що деякі тромбоцитопенії новонароджених викликає наслідуваний дефіцит тромбоцитів.

*Принципи надання медичної допомоги.* Тактика медичного ведення залежить від загального стану дитини, причини тромбоцитопенії та вираженості зниження кількості тромбоцитів.

Негайної госпіталізації потребують пацієнти: у тяжкому стані; при ниркових, кишково-шлункових, маткових кровотечах; за підозри на онкогематологічну патологію; якщо рівень тромбоцитів нижче 30 Г/л і хворим показана специфічна терапія (навіть за відсутності геморагічних проявів); якщо рівень тромбоцитів менше 50 Г/л та є додаткові фактори ризику кровоточивості (АГ, виразка шлунка та ін.).

При носовій кровотечі проводять передню тампонаду носових ходів з використанням гемостатичних засобів.

Лікування вторинної тромбоцитопенії завжди потребує терапії основного захворювання або усунення чинників, що її викликали, а також запобігання ускладненням.

Стаціонарне лікування проводять згідно з формою тромбоцитопенії та її тяжкістю. При імунній тромбоцитопенічній пурпурі з рівнем тромбоцитів до 30 Г/л призначають ГКС (преднізолон дозою 1–2 мг/кг зі зменшенням дози та поступовою відміною препарату після ліквідації клінічних і лабораторних ознак захворювання); внутрішньовенно імуноглобулін дозою 1–2 г/кг (доза вводиться протягом 2–5 днів) 1–5 курсів; Rh-позитивним пацієнтам — анти-D-імуноглобулін дозою 50 мкг/кг (доза вводиться протягом 2–5 днів).

При хронічному перебігу імунної тромбоцитопенічної пурпури і за неефективності ГКС та імуноглобулінів, у разі вираженого геморагічного синдрому, призначають інтерферон-альфа-2b, даназол (синтетичний андроген), цитостатики — вінкрестин, вінбластин, циклофосфамід, азатіоприн, циклоспорин.

Переливання тромбоцитарної маси проводять у дуже тяжких випадках при рівні тромбоцитів до 10 Г/л і резистентності до лікування ГКС та імуноглобулінами та/або за наявності ризику внутрішньочерепного крововиливу, за необхідності оперативного втручання. Проте при імунній тромбоцитопенічній пурпурі ця процедура у подальшому може посилювати тромбоцитопенію і погіршувати перебіг захворювання.

Спленектомія проводиться при тяжкому хронічно-рецидивному перебігу імунної тромбоцитопенії, якщо немає ефекту від проведеної комплексної терапії, або при вираженому гіперспленізмі.

У 70–80 % хворих на ідіопатичну (автоімунну) тромбоцитопенічну пурпуру ремісія настає протягом 6 міс. (у 50 % через 1 міс. від початку захворювання). Спонтанна ремісія після 1 року хвороби менш імовірна, але можлива.

У табл. 59 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при тромбоцитопенії.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «тромбоцитопенія».
2. Основні патогенетичні механізми і причини тромбоцитопеній.
3. Причини розвитку тромбоцитопеній.
4. Клінічні підходи до диференційної діагностики тромбоцитопенії та інших геморагічних синдромів.
5. Диференційна діагностика тромбоцитопеній у результаті порушеного утворення, руйнування або перерозподілу тромбоцитів.
6. Основні принципи надання медичної допомоги дитині з тромбоцитопенією.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У дитини 5 років, яка зростала та розвивалася задовільно, а нині хворіє на ГРВІ протягом тижня, з четвертої доби захворювання на руках, ногах, тулубі почали з'являтися синці, як у місцях травм, так і без причини. Дитина отримувала протівірусні, протизапальні, жарознижувальні препарати протягом 5 днів. Стан дитини не порушений. Температура тіла 36,7 °С. Шкіра блідо-рожевого кольору, тепла, волога, на руках, ногах і тулубі є яскравий геморагічний висип у вигляді петехій, синців та екхімозів, двічі була носова кровотеча. Слизові оболонки рожевого кольору, чисті. Периферичні лімфатичні вузли звичайних розмірів. Дихання через ніс ускладнене, ЧД 24 за 1 хв, перкуторно яскравий легеневиий звук, дихання везикулярне. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 96 за 1 хв, тони серця приглушені. Живіт звичайного розміру, м'який, безболісний, печінка та селезінка не пальпуються. Сечовипускання вільне, сеча прозора. Кал чорного кольору. Аналіз крові: гемоглобін — 115 г/л, еритроцити — 4,0 Т/л, кольоровий показник — 0,86, лейкоцити — 10 Г/л; лейкоцитарна формула: еозинофіли — 3 %, паличкоядерні нейтрофілі — 5 %, сегментоядерні нейтрофілі — 55 %, лімфоцити — 26 %, моноцити — 11 %, тромбоцити — 16 Г/л, ШОЕ — 12 мм/год. Аналіз сечі без особливостей. В аналізі калу проба на приховану кров позитивна.

*1. Яка тактика медичного ведення дитини?*

1. Лікування вдома, продовжувати протівірусні препарати, призначити додаткові дослідження.
2. Лікувати вдома: призначити ГКС та імуноглобулін.
3. Негайна госпіталізація до спеціалізованого відділення.
4. Негайна госпіталізація до відділення інтенсивної терапії.

*2. Які додаткові обстеження у першу чергу необхідно провести для уточнення причини тромбоцитопенії?*

1. Печінкові проби, протеїнограма, рівень креатиніну, сечовини.
2. Характеристика об'єму тромбоцитів, дослідження пунктату кісткового мозку, коагулограма.
3. Антитіла до ВІЛ, вірусу Епштейна — Барр, цитомегаловірусу.
4. Антитіла до подвійної спіралі ДНК.



Таблиця 59. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із тромбоцитопенією

<p>Тромбоцитопенія — зміна клітинного складу крові, що характеризується зниженням кількості тромбоцитів менше норми (нижче 150 Г/л)</p>	<p>чивості слизових оболонок, гемангіом, набряків, стигм дизембріогенезу.</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p>3. Розміри та характер лімфатичних вузлів. 4. Стан респіраторної та серцево-судинної систем, АТ.</p>
<p>1. Зниження продукції тромбоцитів (зменшення або відсутність мегакаріоцитів у кістковому мозку): — апластична анемія; — дефіцит вітаміну В<sub>12</sub>, фолієвої кислоти; — лейкоз або мієлодиспластичний синдром; — печінкова недостатність (скорочення виробництва тромбопоєтину печінкою); — генералізована вірусна або бактеріальна інфекція; — спадкові синдроми: TAR-синдром, анемія Фанконі, синдром Бернара — Сульє, синдром Віскотта — Олдріча та ін.; — гіпо- й аплазія кісткового мозку, індукована ліками.</p> <p>2. Підвищене руйнування тромбоцитів: — ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура; — тромботична тромбоцитопенічна пурпура; — ГУС, ДВЗ-синдром; — антифосфоліпідний синдром; — масивна гемотрансфузія або крововтрата, гіпотермія, гіпертермія (тепловий удар), операція зі штучним кровообігом; — системний червоний вовчак, інші системні захворювання сполучної тканини; — хронічна мікроангіопатична гемолітична анемія; — алоїмунна, ізоїмунна, трансїмунна тромбоцитопенія; — гіперспленізм; — ВІЛ-асоційована тромбоцитопенія; — хвороба Гоше; — синдром Казебаха — Меррітта.</p> <p>3. Перерозподіл (секвестрація) і депонування тромбоцитів: — спленомегалія (портальна гіпертензія, хвороби накопичення); — новоутворення, «сині» вади серця, гіпотермія</p>	<p>5. Живіт, наявність венозної сітки на животі, розміри печінки. 6. Розміри селезінки. 7. Колір і характер сечі та калу (кров, мелена)</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги: синці, кровотечі, гарячка, головний біль, нічний піт, схуднення, біль у кістках.</p> <p>2. Вік початку захворювання, особливості харчування, наявні та перенесені захворювання, злоякісні та доброякісні новоутворення, прийом медикаментів.</p> <p>3. Епіданамнез: гострі інфекції, ВІЛ-інфекція та ін.</p> <p>4. Динаміка фізичного, психомоторного (когнітивного) розвитку.</p> <p>5. Сімейний і алергологічний анамнез</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка загального стану, температура тіла, фізичний розвиток.</p> <p>2. Оцінка кольору шкіри (бліда, жовтянична, синя) і характеру висипань, наявність кровото-</p>	<p>1. Загальний аналіз крові з визначенням кількості тромбоцитів та їх характеристикою за об'ємом. 2. Дослідження пунктату кісткового мозку. 3. УЗД органів черевної порожнини, рентгенографія органів грудної клітки, ЕГК, ЕхоКГ. 4. Антитіла до тромбоцитів, подвійної спіралі ДНК, проба Кумбса. 5. Коагулограма: ПЧ, АЧТЧ, фібриноген, індекс рефракції. 6. Рівень білірубину та його фракцій, АлАТ, АсАТ, рівень протеїну та його фракцій, креатиніну, сечовини. 7. Визначення антитіл до ВІЛ, вірусу Епштейна — Барр, цитомегаловірусу, парвовірусу. 8. Консультація гематолога</p> <p><b>За показаннями:</b> Генетичне дослідження (наявність хромосомних аномалій)</p>
	<p><b>Медичне ведення</b></p>
	<p>1. Тактика медичного ведення залежить від загального стану дитини, причини тромбоцитопенії та її вираженості.</p> <p>2. Показання до негайної госпіталізації: тяжкий стан; ниркові, гастроінтестинальні, маткові кровотечі; підозра на онкогематологічну патологію; рівень тромбоцитів нижче 30 Г/л і хворим показана специфічна терапія (навіть за відсутності геморагічних проявів); якщо рівень тромбоцитів менше 50 Г/л та є додаткові фактори ризику кровоточивості.</p> <p>3. При носовій кровотечі — тампонада носових ходів.</p> <p>4. При вторинній тромбоцитопенії — терапія основного захворювання або усунення чинників, що її викликали.</p> <p>5. При імунній тромбоцитопенічній пурпурі з рівнем тромбоцитів до 30 Г/л призначають ГКС, внутрішньовенно імуноглобулін, Rh-позитивним пацієнтам — анти-D-імуноглобулін.</p> <p>6. При хронічному перебігу імунної тромбоцитопенічної пурпури і за неефективності ГКС та імуноглобулінів, у разі вираженого геморагічного синдрому, призначають інтерферон-альфа-2b, даназол (синтетичний андроген), цитостатики.</p> <p>7. Переливання тромбоцитарної маси проводять у дуже тяжких випадках за показаннями.</p> <p>8. Спленектомія проводиться при тяжкому хронічно-рецидивному перебігу імунної тромбоцитопенії, якщо немає ефекту від проведеної комплексної терапії, або при вираженому гіперспленізмі</p>



## 7.4. ПОЛІЦИТЕМІЯ

*Визначення поняття.* Поліцитемія (грец. πολυ — багато, κύτος — клітина, αἷμα — кров) — зміна клітинного складу крові, що характеризується підвищенням порівняно з віковою нормою кількості еритроцитів у одиниці об'єму крові та гематокриту, а також у більшості випадків і гемоглобіну.

Критеріями поліцитемії у новонароджених у венозній крові є рівень гематокриту більше 65 %, рівень гемоглобіну понад 220 г/л. Критерії поліцитемії у більш старших дітей: кількість еритроцитів понад 6,5 Т/л, рівень гемоглобіну більше 180 г/л, гематокрит більше 52 %, маса еритроцитів перевищує 32 мл/кг. У період після пубертатного дозрівання критерії поліцитемії залежать від статі: рівень гемоглобіну більше 165 г/л у дівчат і більше 185 г/л у хлопчиків; рівень гематокриту більше 48 % у дівчат і більше 52 % у хлопчиків.

Існує дві форми поліцитемії — абсолютна і відносна. При абсолютній поліцитемії, яка буває первинною (справжня поліцитемія — *polycytemia vera*, еритремія, хвороба Вакеза) та вторинною (за наявності основного захворювання), збільшується об'єм (маса) еритроцитів у крові. При відносній поліцитемії об'єм (маса) еритроцитів не перевищує нормальний рівень, а підвищення кількості еритроцитів у одиниці об'єму крові та гематокриту є наслідком надмірного зниження об'єму плазми або збільшення кількості еритроцитів і зниження об'єму плазми в межах нормальних значень цих параметрів.

Терміни «поліцитемія» та «еритроцитоз» не завжди є синонімами: поліцитемія — будь-яке збільшення кількості еритроцитів, а еритроцитоз — абсолютна поліцитемія з доведеним збільшенням об'єму (маси) еритроцитів.

Термін «поліцитемія» використовується щодо еритроцитів, без урахування кількості лейкоцитів і тромбоцитів; проте при абсолютній поліцитемії також підвищена кількість лейкоцитів (15–30 Г/л) і тромбоцитів (понад 400 Г/л). При абсолютній та відносній поліцитемії рівень гемоглобіну, як правило, підвищений, але може бути нормальним, якщо в результаті надмірного гемопоезу розвинувся дефіцит заліза та вітамінів В<sub>12</sub> і фолієвої кислоти.

Проживання у високогірній місцевості приводить до збільшення кількості еритроцитів у крові, що є фізіологічною адаптивною реакцією організму до життя на великих висотах (фізіологічна поліцитемія).

*Епідеміологія.* Первинна поліцитемія — рідкісне захворювання, щороку реєструється 4–5 нових випадків на 1 млн населення, переважно у людей середнього і літнього віку (найчастіше у 50–60 років); чоловіки хворіють частіше, ніж жінки (1,5 : 1).

У дітей абсолютна поліцитемія найчастіше спостерігається в неонатальному періоді: 1 на 5000–8000 новонароджених.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Справжня поліцитемія у дорослих виникає в результаті мутації поліпотентної стовбурової клітини.

Надмірна продукція червоних клітин крові у дітей може бути первинною, пов'язаною з процесом у кістковому мозку (так званий мієлопроліферативний синдром). Вторинні поліцитемії, зазвичай, є наслідком підвищення активності еритропоєтину, що, у свою чергу, зумовлено або відповідною реакцією на знижене насичення крові киснем, або надмірно високою продукцією цього гормону.

У дітей старше перших тижнів життя абсолютна вторинна поліцитемія виникає в результаті гіпоксемії при такій патології: хронічні захворювання легень та інших органів, які супроводжуються хронічною гіпоксією; при недостатньому вмісті кисню у повітрі, яким дихає дитина, та надмірному забрудненні вуглекислим газом; при вроджених захворюваннях серця з внутрішньосерцевим шунтом зліва направо (тетрада Фалло); при гемоглобінопатіях; утворенні метгемоглобіну (вродженого та набутого генезу), карбогемоглобіну; при гемоглобінопатії з високою афінністю гемоглобіну до кисню (гемоглобіни Chesapeake, Ranier, Yakima, Osler, Tsurumai, Kempsey, Ypsilanti).

Деякі пухлини можуть виділяти надмірно високу кількість еритропоєтину, що призводить до поліцитемії. Також існують хвороби, при яких збільшується секреція еритропоєтину. Абсолютна вторинна поліцитемія може розвиватися при таких захворюваннях у дітей: захворювання нирок — пухлина Вільмса, полікістоз, ураження судин, доброякісні новоутворення (кісти), гідронефроз; захворювання надниркових залоз — феохромоцитома, синдром Кушинга, вроджена гіперплазія надниркових залоз із первинним альдостеронізмом; захворювання печінки — гепатоцелюлярна карцинома, гепатома, фокальна вузлова гіперплазія; захворювання мозку — гемангіобластома, гемангіома, менінгіома; захворювання матки — лейоміома, лейоміосаркома.

Додаткові еритроцити можуть надходити в організм при переливанні еритроцитарної маси або відмитих еритроцитів, а в новонароджених дітей — у разі внутрішньоутробної або інтранатальної фето-фетальної, материнсько-фетальної трансфузії або пізнього клемування пуповини (більше 60 с).

У новонароджених абсолютна поліцитемія зумовлена такими перинатальними патологічними станами та факторами ризику:

1) внутрішньоутробна гіпоксія — у матері артеріальна гіпертензія, тяжкі вади серця з ціанозом, цукровий діабет, паління, пізній гестоз, плацентарна недостатність із затримкою розвитку плода, переносеність, олігогідроамніон;

2) внутрішньоутробне або інтранатальне додаткове надходження в організм крові (фето-фетальна та материнсько-фетальна трансфузія, пізнє клемування пуповини). Захворювання новонароджених, при яких спостерігається поліцитемія: ЗВУР, «сині» природжені вади серця, адреногенітальний синдром, гіпо- та гіпертиреоз, хромосомні аномалії — трисомія за 13, 18 або 21-ю парою (синдром Дауна), синдром Беквіта — Відеманна (гіперпластична вісцеромегалія), дегідратація різного генезу.

Використання тестостерону та споріднених стероїдів, введення гормону росту, еритропоєтину також може супроводжуватися поліцитемією.

Поліцитемія призводить до збільшення в'язкості крові й судинних тромбозів. Збільшення ОЦК спричинює підвищення кровонаповнення різних органів. При поліцитемії знижена транспортна функція еритроцитів і порушене постачання тканин киснем. Захворюваність і летальність у дітей при поліцитемії зумовлена ураженням ЦНС, серцево-судинної системи, шлунково-кишкового тракту, нирок, метаболічними кризами, коагуляційними порушеннями.

*Алгоритм диференційної діагностики.* За наявності поліцитемії у дітей дошкільного віку і старше можуть бути скарги на головний біль, запаморочення, шум у вухах, неуважність, дратівливість, погіршення зору, кровотечі та генералізований свербіж (виникає в результаті виділення гістаміну з базофільних гранулоцитів), особливо болісний — кисті рук і стопи, посилюється після миття та в теплій постелі. Іноді відзначається болючість у ділянці грудни.

При клінічному огляді дитини з абсолютною поліцитемією виявляється плетора (грец. *plēthōrē* — наповнення, гіперволемія) — загальне повнокров'я та збільшення ОЦК, що проявляється червонобагряним кольором обличчя, повним і напруженим пульсом, серцебиттям, «биттям у скронях», може супроводжуватися недостатнім наповненням капілярів — акроціаноз, ціанотичний відтінок шкіри у холодну погоду. Під час інструментальних досліджень виявляється повнокров'я внутрішніх органів і гіпертрофія міокарда, що зумовлена навантаженням на нього надмірної кількості крові. Селезінка та печінка можуть бути помірно збільшені. Основні ознаки хвороби проявляються при виникненні тромбозів. Найчастіше уражаються судини ЦНС, що призводить до виникнення транзиторних ішемічних розладів, цереброваскулярних катастроф і порушень зору у вигляді скотоми, диплопії та непостійної сліпоти. Внаслідок ураження серцево-судинної системи може виникати задишка при фізичному навантаженні. Ураження периферичних судин проявляється артеріальними і венозними тромбозами, феноменом Рейно і навіть гангrenoю. При порушенні кровозабезпечення шлунково-кишкового тракту виникають розлади травлення, метеоризм, а іноді — пептичні виразки. Тромбоз системи портальних вен призводить до портальної гіпертензії та кровотеч з варикозних вен стравоходу.

У новонароджених дітей, крім ознак плетори, можуть виявлятися пригнічення ЦНС, загальмованість, слабкість смоктання, м'язова гіпотонія, постійний тремор, судоми, здуття живота. Поліцитемія може ускладнюватися легеневою гіпертензією з розвитком синдрому персистуючого фетального кровообігу, підвищенням системного АТ, венозним застоєм у легенях. Розвиваються порушення серцевої діяльності, гепатомегалія, гіпоксемія, метаболічні порушення (гіпербілірубінемія, гіпокальціємія, гіпомагніємія, гіпоглікемія). Можливі тяжкі ускладнення — внутрішньочерепний крововилив, тромбоз ниркових вен із розвитком ГНН, некротичний ентероколіт.

Діагноз поліцитемії встановлюється на підставі виявлення підвищеного рівня еритроцитів, гема-

токриту, а також гемоглобіну (завжди підвищений у новонароджених, часто, але не завжди — у дітей більш старшого віку). У мазку периферичної крові еритроцити мають нормальну морфологію. Іноді спостерігається незначне зміщення лейкоцитарної формули вліво, зрідка в периферичній крові виявляються метамієлоцити, мієлоцити або навіть клітини більш ранніх стадій. Кількість тромбоцитів підвищена, спостерігаються їх морфологічні та функціональні аномалії (тромбоцити збільшені в розмірах, мають химерну форму); іноді наявні фрагменти мегакаріоцитів. Функціональні порушення тромбоцитів є основною причиною геморагічних ускладнень.

Для абсолютної первинної поліцитемії характерно: наявні гранулоцитоз, тромбоцитемія, гепатоспленомегалія; об'єм еритроцитів збільшений; об'єм плазми незмінений або знижений; рівень еритропоетину у нормі або знижений; нормальне  $SpO_2$ . Абсолютна вторинна поліцитемія внаслідок гіпоксії: відсутні гранулоцитоз, тромбоцитемія і гепатоспленомегалія; об'єм еритроцитів збільшений; об'єм плазми незмінений або знижений; рівень еритропоетину підвищений;  $SpO_2$  артеріальної крові знижена. Відносна (хибна) поліцитемія: відсутні гранулоцитоз, тромбоцитемія і гепатоспленомегалія; об'єм еритроцитів без змін; об'єм плазми знижений; рівень еритропоетину в нормі;  $SpO_2$  артеріальної крові в нормі.

*Принципи надання медичної допомоги.* У новонароджених дітей з первинною поліцитемією моніторують рівень гематокриту венозної крові. За відсутності клінічної симптоматики при гематокриті до 70 % рекомендується достатня гідратація і повторне дослідження гематокриту через 4–6 год. При рівні гематокриту  $\geq 70\%$  або до 70 % з клінічно значущими проявами поліцитемії показано часткове замінне переливання крові, мета якого зменшити в'язкість крові та знизити рівень гематокриту до 50–55 % за рахунок послідовної заміни (ексфузії) крові дитини однаковими за об'ємом інфузійними розчинами (0,85 % розчин хлориду натрію, розчин Рінгера або Рінгера-лактат).

При амбулаторному виявленні абсолютної поліцитемії пацієнта необхідно направити до спеціалізованого стаціонару для поглибленого обстеження і диференційної діагностики причини змін. Основним методом лікування вторинної абсолютної поліцитемії є усунення її патогенетичної причини, тобто терапія основного захворювання. Симптоматична терапія поліцитемії — кровопускання. У зв'язку із можливістю розвитку функціонального дефіциту заліза і вітамінів унаслідок інтенсивного гемопоезу, необхідно контролювати рівень заліза та вітамінів і, за необхідності, їх коригувати. Симптоматична терапія свербіжу — призначення циметидину (блокатор  $H_2$ -гістамінових рецепторів).

Відносна поліцитемія зникає при відновленні водно-електролітного балансу й усуненні дегідратації.

У табл. 60 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при поліцитемії.

Таблиця 60. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення дітей з поліцитемією

<p>Поліцитемія — зміна клітинного складу крові, що характеризується підвищенням порівняно з віковою нормою кількості еритроцитів у одиниці об'єму крові та гематокриту</p>	<p>3. У дітей дошкільного і шкільного віку та старше: скарги на головний біль, зниження толерантності до фізичного навантаження</p>
<p><b>Перелік захворювань</b></p>	<p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p>
<p>1. У новонароджених: — фето-фетальна, материнсько-фетальна трансфузія або пізні клемування пуповини (більше 60 с); — ЗВУР, ВВС, адреногенітальний синдром, гіпо- та гіпертиреоз, трисомія за 13, 18 або 21-ю парою (синдром Дауна), синдром Беквіта — Відемманна, дегідратація будь-якого генезу.</p> <p>2. У дітей старше перших тижнів життя: — хронічні захворювання легенів; — ВВС із внутрішньосерцевим шунтом зліва направо (тетрада Фалло); — гемоглобінопатії, утворення метгемоглобіну (вродженого та набутого генезу), карбогемоглобіну та ін.;</p> <p>— захворювання нирок — пухлина Вільмса, полікістоз, ураження судин, доброякісні новоутворення (кісти), гідронефроз; — захворювання надниркових залоз — феохромоцитома, синдром Кушинга, вроджена гіперплазія надниркових залоз із первинним альдостеронізмом; — захворювання печінки — гепатоцелюлярний рак, гепатома, фокальна вузлова гіперплазія; захворювання мозку — гемангіобластома, гемангіома, менінгіома; — захворювання матки — лейоміома, лейоміосаркома; — дегідратація будь-якого генезу; — прийом тестостерону та споріднених стероїдів, гормону росту, еритропоетину</p>	<p>1. Оцінка загального стану, фізичного розвитку. 2. Оцінка стану нервової системи (судоми, порушення зору, парези). 3. Оцінка кольору шкіри, виявлення ознак порушення мікроциркуляції (акроціаноз), тромбози, некрози на кінцівках. 4. Стан респіраторної та серцево-судинної системи, АТ, живіт, розміри печінки, селезінки, діурез</p>
<p><b>Клінічні та параклінічні дослідження</b></p>	<p><b>Параклінічні дані:</b></p>
<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. У новонароджених: перебіг анте- та інтранатального періоду, перебіг періоду адаптації, вигодовування (штучне з використанням води з криниці — ризик метгемоглобінемії).</p> <p>2. У дітей старше першого тижня життя: наявні та перенесені захворювання.</p>	<p>1. Загальний аналіз крові, гематокрит. 2. SpO<sub>2</sub>, рентгенографія органів грудної клітки, УЗД органів черевної порожнини, ЕКГ, ЕхоКГ</p>
	<p><b>За показаннями:</b></p>
	<p>1. Консультація вузьких спеціалістів. 2. Каріотипування (за підозри на хромосомні аномалії). 3. Рівень еритропоетину</p>
	<p><b>Медичне ведення</b></p>
	<p>1. У новонароджених: — за відсутності клінічної симптоматики при гематокриті до 70 % — достатня гідратація і повторне дослідження гематокриту через 4–6 год; — при рівні гематокриту <math>\geq 70\%</math> або до 70 % з клінічно значущими проявами поліцитемії — часткове замінне переливання крові інфузійними розчинами (0,85 % розчин хлориду натрію, розчин Рінгера або Рінгера-лактат).</p> <p>2. У дітей за підозри на абсолютну поліцитемію: — при вторинній абсолютній поліцитемії — терапія основного захворювання; симптоматична терапія — кровопускання, при свербезі — циметидин (блокатор H<sub>2</sub>-гістамінових рецепторів), контроль рівня заліза і вітаміну B<sub>12</sub> та фолієвої кислоти, за необхідності — лікування їх дефіциту. — при відносній поліцитемії — відновлення водно-електролітного балансу й усунення дегідратації</p>

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «поліцитемія».
2. Патогенетичні механізми і причини поліцитемії у новонароджених.
3. Патогенетичні механізми і причини поліцитемії у дітей старше перших тижнів життя.
4. Клінічні прояви й ускладнення поліцитемії у дітей.
5. Принципи диференційної діагностики причин абсолютної поліцитемії у новонароджених.

6. Принципи диференційної діагностики причин абсолютної та відносної поліцитемії у дітей.
7. Принципи надання медичної допомоги новонародженим і дітям з поліцитемією.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У хлопчика 16 років, який з народження знаходиться на диспансерному обліку у нефролога з діагнозом «полікістоз нирок», з'явилися скарги на головний біль, запаморочення, шум



у вухах, «биття у скронях», неуважність, дратівливість, погіршення зору, втома, задишка, серцебиття при фізичному навантаженні. Загальний стан середньої тяжкості. Відстає у фізичному розвитку. Шкіра помірно волога яскраво-червоного кольору; кінчик носа і кінцівки з ціанотичним відтінком, телеангіектазії на обличчі, гіперемія склер і сітківки; ЧД 18 за 1 хв, дихання везикулярне, ЧСС 90 за 1 хв, тони серця гучні, АТ 150/90 мм рт. ст. Живіт м'який, безболісний, печінка та селезінка помірно збільшені. Добовий діурез 2,2 л. Загальний аналіз крові: гемоглобін 190 г/л, еритроцити 7,5 Т/л, ретикулоцити 10 %, лейкоцити 4,0 Г/л, тромбоцити 450 Г/л, гематокрит 0,64. Рівень еритропоєтину в крові вище норми на 20 %.

1. *Яке ускладнення патології нирок розвинулося?*

1. Серцева недостатність.
2. Гостра ниркова недостатність.
3. Відносна поліцитемія.
4. Вторинна абсолютна поліцитемія.

2. *Який механізм розвитку цієї патології?*

1. Гіперпродукція еритропоєтину.
2. Збільшення об'єму циркулюючої крові.
3. Хронічна гіпоксія.
4. Дегідратація.

## 7.5. ЛІМФАДЕНОПАТІЯ

*Визначення поняття.* Лімфаденопатія (*lymph* — чиста вода, волога, *αδῆν* — залоза, *pathia* — патологія) — збільшення розмірів лімфатичних вузлів однієї або кількох груп.

Збільшення лімфатичних вузлів іноді можна встановити при огляді, але більш точну оцінку отримують при пальпації, характеризуючи їх кількість (поодинокі або пакет), величину (діаметр у міліметрах), консистенцію (щільність, наявність флуктуації), болючість, рухомість, спаяність між собою, з підлеглою тканиною та зі шкірою, зміни кольору шкіри над вузлом. Кожний збільшений лімфатичний вузол описують за означеними вище характеристиками.

У тілі дитини налічується близько 400–600 лімфатичних вузлів. Периферичні лімфатичні вузли можуть виявлятися пальпаторно: підборідні, підщелепні, шийні передні та задні за ходом груднично-ключично-соскоподібних м'язів, надключичні, підключичні, завушні, потиличні, пахові, ліктьові, торакальні, пахові, стегнові, підколінні.

У здорових новонароджених лімфатичні вузли практично не пальпуються внаслідок малих розмірів і м'якої капсули, але у 35 % можна виявити окремі лімфатичні вузли розміром близько 0,3 см; у дітей віком 1–12 міс. лімфатичні вузли пальпуються в 60 % випадків, найчастіше шийні. У нормі у дітей розміри лімфатичних вузлів дорівнюють 3–8 мм у діаметрі, підщелепні можуть досягати 1 см, пахові — 1,5 см; вони поодинокі, м'якої консистенції, рухливі та безболісні при пальпації.

У нормі, як правило, визначаються підщелепні, потиличні (до 3 років), задньошийні, пахові та пахові лімфатичні вузли. У здорової дитини за від-

сутності антигенної стимуляції здебільшого визначається до 3 лімфатичних вузлів у групі. Патологічними ознаками вважають визначення при пальпації в будь-якому віці надключичних, стегнових або підколінних лімфатичних вузлів будь-якого розміру, а ліктьових — більше 0,5 см.

Лімфаденопатія може бути локальною — характеризується збільшенням лімфовузла (лімфовузлів) однієї групи, або генералізованою — збільшення лімфовузлів, що виявляються в анатомічно необ'єднаних групах.

Ліпоми, гемангіоми, гігроми, кісти, тератоми, пахові грижі можуть бути схожими на збільшені лімфатичні вузли, диференційна діагностика здійснюється при проведенні УЗД.

*Епідеміологія.* У пацієнтів, які звертаються до первинного рівня медичної допомоги, виявляються лімфаденопатії: локалізовані — у 75 % (найчастіше це лімфовузли у ділянці шиї), генералізовані — у 25 %.

*Причини та механізми розвитку.* Лімфатичні вузли — периферичні лімфоїдні органи, утворені з капсули, кіркової та мозкової речовини, містять клітини різних типів, з'єднані з системою кровообігу аферентними й еферентними лімфатичними судинами і посткапілярними венулами. Фібробласти та їх похідні — ретикулярні клітини утворюють підтримувальну структуру. Тканинні макрофаги, дендрити і клітини Лангерганса є важливими клітинами, що несуть на своїй поверхні антигени. Лімфоїдні фолікули складаються в основному з В-лімфоцитів. Первинні лімфатичні фолікули містять В-клітини, що несуть IgM і IgD, і Т-лімфоцити-хелпери (CD4-лімфоцити) до антигенної стимуляції. Вторинні лімфатичні фолікули утворюються в результаті антигенної стимуляції та містять внутрішню зону (зародковий центр), що складається з активованих В-клітин, макрофагів, фолікулярних дендритів і Т-лімфоцитів-хелперів. Зони між фолікулами і паракортикальні ділянки складаються в основному з Т-лімфоцитів. Спільне розташування великої кількості макрофагів, дендритів, клітин Лангерганса і лімфоцитів дозволяє лімфатичному вузлу виконувати основну функцію спеціалізованої структури, що об'єднує всі ці типи клітин для створення ефективної клітинної та гуморальної імунної реакції організму.

Лімфатичні вузли виконують в організмі цілу низку важливих функцій: імунопоєтичну (утворення плазмочитів, синтез антитіл); гемопоєтичну (утворення лімфоцитів); бар'єрну (затримка чужорідних антигенів, злоякісних клітин); стимулювальну (стимулює розмноження клітин різних органів); обмінну (руйнування еритроцитів, участь в обміні гемоглобіну, білків, жирів, вітамінів).

Лімфа — це прозора, злегка жовтувата рідина. Вона омиває клітини і тканини організму. Рідина збирається в лімфатичні судини і потім вливається в кровотік. Крім лімфатичних судин, лімфатична система складається з двох видів лімфоїдної тканини: лімфоїдних органів (лімфовузли, селезінка та тимус) і острівців лімфоїдної тканини, що виступають або прихованих, розташованих, наприклад, у мигдаликах, шлунку, тонкій кишці та шкірі.



Основні механізми, що призводять до збільшення лімфовузлів:

1) підвищення рівня лімфоцитів і 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 і макрофагів;

4) інфільтрація метастатичними клітинами злоякісних пухлин;

5) інфільтрація макрофагами з неметаболізованими ліпідами у разі хвороб накопичення (хвороба Гоше, Німанна — Піка, хвороби, пов'язані зі спадковим дефіцитом ферментів).

Захворювання, що перебігають з лімфаденопатією:

1) інфекції: бактеріальні — стафілокок,  $\beta$ -гемолітичний стрептокок, мікобактерії (туберкульоз, лепра), збудники бруцельозу, туляремії, бартонелла (хвороба «кошачої подряпини»), мікоплазми, спірохети (сифіліс, лептоспіри) та ін.; вірусні — інфекційний мононуклеоз, цитомегаловірусна інфекція, ВІЛ-інфекція, кір, краснуха, інфекція, викликана РС-вірусом, аденовірусом, парвовірусом В19, герпес-вірусом VI типу, вірусами гепатитів С і В; протозойні та паразитарні — малярія, токсоплазмоз, філяріоз, токсокароз, опісторхоз, лямблійоз, ехінококоз, трипаносомоз та ін.; грибкові — кокцидомікоз, гістоплазмоз, аспергільоз тощо;

2) онкогематологічні захворювання та злоякісні пухлини: лімфоми (лімфосаркоми), лейкози, метастази солідних пухлин (нейробластома, пухлини щитоподібної залози, рабдоміосаркома, пухлина Шмінке та ін.);

3) алергічні захворювання — кропив'янка, алергічні ураження шкіри, респіраторні алергози та ін.;

4) реакції на ліки (протисудомні препарати, алопуринол, ізоніазид, пеніциліни, цефалоспорины, сульфаніламід, прокаїнамід та ін.);

5) автоімунні захворювання: ювенільний ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак, сироваткова хвороба;

6) хвороби накопичення: хвороба Гоше, хвороба Німанна — Піка;

7) поствакцинальні реакції: БЦЖ, проти дифтерії, коклюшу та правця (АКДП);

8) гістіоцитози (гістіоцитоз із клітин Лангерганса, хвороба Розаї — Дорфмана тощо);

9) імунодефіцитні стани (хронічна гранулематозна хвороба, дефіцит адгезії лейкоцитів);

10) комбіновані та/або не уточнені.

Алгоритм диференційної діагностики лімфаденопатії передбачає клініко-анамнестичне виявлення частих очевидних причин, а також, за умови їх виключення, проведення додаткового обстеження з метою виявлення більш рідкісних, але можливих загрозливих причин; якщо і ці причини виключені, проводиться обстеження для з'ясування найбільш рідкісних причин.

Часті й очевидні причини, що виявляються при збиранні анамнезу та клінічному обстеженні:

— локальна лімфаденопатія, що супроводжується збільшенням регіонарних лімфатичних вузлів: фарингіт, тонзиліт, отит, ГРВІ, ураження зубів і ясен, шкіри та м'яких тканин, локальні гнійні інфекції, травми, подряпини (у т. ч. кошачі), БЦЖ-інфекції;

— генералізована лімфаденопатія: алергічні захворювання та реакції (кропив'янка, реакція на ліки та ін.); ГРЗ, вірусні інфекції — краснуха, вітряна віспа, кір.

Неочевидні більш рідкісні причини гострої, тривалої (персистуючої) лімфаденопатії, що потребують, крім клінічного обстеження, проведення додаткових параклінічних досліджень:

— інфекційний мононуклеоз (Епштейна — Барр вірусна інфекція), ВІЛ-інфекція, цитомегаловірусна інфекція, хвороби, викликані герпес-вірусом VI типу, парвовірусом В<sub>19</sub> (збудник визначається серологічними методами або ПЛР), туберкульоз (епіданамнез, туберкулінодіагностика, інструментальні дослідження, специфічні морфологічні зміни у лімфатичному вузлі, виявлення збудника мікробіологічними методами або ПЛР), сифіліс (серологічні дослідження), протозойні та паразитарні інфекції (прямі методи виявлення та серологічні методи);

— системні захворювання сполучної тканини: системний вовчак, ревматоїдний артрит (гострофазові зміни у крові, антитіла до подвійної спіралі ДНК, ревматоїдний фактор та ін.);

— сироваткова хвороба (клініко-анамнестичні критерії, дослідження рівня комплементу);

— онкогематологічні захворювання — лейкоз, неходжкінська лімфома, лімфогранулематоз (дослідження пунктату кісткового мозку і лімфатичного вузла морфологічними, гістохімічними, імуногістохімічними методами, рентгенологічні дослідження, КТ, МРТ, УЗД та ін.).

Найбільш рідкісні причини лімфаденопатії: Лайм-бореліоз, лістеріоз, бруцельоз, туляремія, лептоспіроз, чума, лепра та інші рідкісні інфекції; первинний імунодефіцит (хронічна гранулематозна хвороба, дефіцит адгезії лейкоцитів); дерматомиозит; ретикулогістіоцитоз; амілоїдоз; хвороби накопичення.

При виявленні лімфаденопатії необхідно з'ясувати, як довго спостерігається лімфаденопатія, з чим пов'язаний її початок (наприклад, контакт з інфекційними хворими, гостре захворювання, подряпини, вакцинація тощо), які хронічні захворювання є у дитини, яке лікування проводилося. Доцільно визначити епіданамнез (контакт із хворим на мононуклеоз, ГРЗ, дитячі інфекції, туберкульоз, ВІЛ-статус матері і дитини, трансфузія препаратів крові та ін.), алергологічний анамнез, вакцинальний статус.

При клінічному обстеженні необхідно встановити, які групи лімфатичних вузлів збільшені, охарактеризувати їх за всіма параметрами, визначити локальну або генералізовану лімфаденопатію.

Під час обстеження потрібно визначити наявність або відсутність проявів локальної або генералізованої інфекції (більш головний, у горлі, іншої локалізації, гарячка, ознаки інтоксикації).

Для гострого інфекційно-запального ураження лімфатичних вузлів характерні: нетривала лихоманка з перших днів захворювання; ураження лімфовузлів (частіше підщелепних, шийних, потиличних, привушних, підборідних, пахових) з двох сторін; болючість при пальпації; відсутність спаяності між собою та прилеглими м'якими тканинами.

Локалізоване збільшення лімфатичних вузлів частіше пов'язане з органами, для яких вони є регіонарними. Привушні лімфатичні вузли збільшуються при локальних інфекціях вух, підщелепні та шийні лімфатичні вузли — за наявності інфекцій бактеріальної та вірусної природи на обличчі, у ротоглотці (у т. ч. при карієсу). Проте збільшені задньошийні лімфатичні вузли — класичний початок інфекційного мононуклеозу — можуть спостерігатися при гістоплазмозі, хворобі «кошачих подряпин», токсоплазмозі, цитомегаловірусній інфекції. У разі виявлення безболісного збільшення задньошийних і надключичних лімфатичних вузлів слід запідозрити неопластичний процес (хворобу Ходжкіна — лімфогранулематоз та неходжкінські лімфоми).

Туберкульоз частіше уражає лімфатичні вузли шиї, рідше — інших груп. У хворих на туберкульоз можуть уражатися також бронхіальні та мезентеріальні лімфатичні вузли, легені, плевра, що слід враховувати під час діагностики. У дітей і підлітків ураження лімфатичних вузлів може виникати як прояв первинного комплексу. У цьому разі переважно уражаються глибокі шийні лімфатичні вузли верхньої та середньої бокових ділянок шиї. Процес частіше однобічний (переважно — 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, щільноеластичної консистенції, спаяною з навколишньою тканиною. При казеозному розпаді лімфатичні вузли пом'якшуються, шкіра над ними гіперемійована, стоншена, утворюються нориці, після загоєння яких залишаються рубці. Місцеві прояви супроводжуються загальними симптомами — періодичною гарячкою та пітливістю. Рідко при туберкульозі виникають прояви мезаденіту з картиною неспецифічного подразнення кишечника, випітнього або злипливого перитоніту. При легневих проявах туберкульозу можливі ураження лімфатичних вузлів середостіння, бронхіальних і трахеальних лімфатичних вузлів. Для діагностики туберкульозу проводять: туберкулінодіагностику (як правило, позитивна, проте може бути хибнонегативною за умов низької реактивності організму); виділяють мікобактерію туберкульозу з мокротиння, вмісту шлунка; виявляють типові зміни — рентгенологічні, морфологічні у лімфатичному вузлі; генетичний матеріал збудника.

Метастатичне ураження лімфатичних вузлів верхньої та середньої ділянок шиї відзначається при пухлинах голови і шиї (носоглотка, мигдалики, язик і гіпофаринкс). Метастази в лімфатичні вузли нижньої третини шиї пов'язані з процесами, що локалізовані нижче ключиці (стравохід, легені, травний тракт, підшлункова залоза). Не всі

припухлості, які виявляють на шиї, є лімфатичними вузлами. Це може бути абсцес, інфекційне запалення слинних залоз, кіста щитоподібної залози. Верифікувати шийну лімфаденопатію необхідно за допомогою УЗД.

Пахові (аксиллярні) лімфатичні вузли можуть збільшуватися у разі інфекцій (хвороба «кошачих подряпин», БЦЖ-інфекція) і пухлинних новоутворень. Особливо часто метастазують в аксиллярні лімфатичні вузли пухлини легені, щитоподібної залози, травного тракту, нирки, яєчника.

Збільшення надключичних лімфатичних вузлів найчастіше є ознакою метастазування із пухлини грудної порожнини, шлунка, яєчника; вони збільшуються при лімфопрولیферативних захворюваннях.

Часто збільшення пахових лімфатичних вузлів — це ознака інфекції в ділянці нижніх кінцівок. Їх збільшення може імітувати пахова грижа або аневризма судин. Дуже рідко збільшення пахових лімфатичних вузлів може виникати унаслідок їхнього метастатичного ураження за наявності пухлин травного тракту (особливо часто — шлунка та підшлункової залози).

Велике значення має пальпаторна характеристика збільшених лімфатичних вузлів. При гострому лімфаденіті уражені лімфатичні вузли збільшені, болісні, рухливі, шкіра над ними червона, іноді — ціанотична. Для туберкульозного або викликаного БЦЖ лімфаденіту характерне утворення нориць. При лімфопрولیферативних захворюваннях лімфатичні вузли еластичні, безболісні, можуть утворювати конгломерати, не спаяні з навколишньою тканиною та шкірою. При метастатичних ураженнях лімфатичні вузли щільні, спаяні з суміжною тканиною, чутливі. Взагалі, якщо лімфатичний вузол великого розміру та/або щільний, це викликає більше занепокоєння з огляду на можливість онкопатології. Те саме стосується швидко збільшення його розміру (за кілька тижнів).

Генералізована лімфаденопатія характерна для інфекцій, спричинених вірусом Епштейна — Барр, цитомегаловірусом, ВІЛ, герпесом VI типу, парвовірусом В<sub>19</sub>, а також для таких інфекцій, як токсоплазмоз, сифіліс, бруцельоз, лептоспіроз та ін.

При інфекційному мононуклеозі, крім лімфаденопатії, виявляють гарячку, тонзиліт, гепатолієнальний синдром, можуть бути висипання на шкірі, гематологічні зміни, у крові — значна кількість атипових мононуклеарів. Ці клітини також можуть з'являтися і при деяких інших вірусних інфекціях (кір, краснуха, герпесвірусні інфекції), але лише при інфекційному мононуклеозі їх кількість досягає значних цифр і має специфічну динаміку. Зниження рівня атипових мононуклеарів відзначають з 3-го тижня хвороби, але відносний моноцитано-лімфоцитарний лейкоцитоз зберігається кілька місяців, так само як і лімфаденопатія та гепатолієнальний синдром.

При ВІЛ-інфекції персистуюча лімфаденопатія є найбільш ранньою ознакою захворювання, зникає при ефективній антиретровірусній терапії та у термінальних стадіях інфекції. При виявленні у дітей раннього віку генералізованої лімфаденопатії у поєднанні (у різних комбінаціях) з гепато-, спле-

номегалією, ураженням шкіри та слизових оболонок різного генезу, бактеріальними інфекціями, збільшенням привушних слинних залоз, затримкою фізичного та/або психомоторного розвитку, змінами у загальному аналізі крові (анемія, лейкопенія та/або лімфопенія, тромбоцитопенія, значно прискорене ШОЕ), необхідно уточнити ВІЛ-статус матері і дитини. Якщо мати інфікована ВІЛ, дитину у віці до 18 міс. обстежують методом ПЛР на ДНК ВІЛ. Дітям віком до 18 міс. за відсутності доступу до вірусологічних досліджень попередній діагноз тяжкої ВІЛ-інфекції встановлюється за таких умов: позитивний результат серологічних тестів на ВІЛ у матері, пізня стадія ВІЛ-інфекції у матері або смерть матері від ВІЛ-інфекції; позитивний результат серологічних тестів на ВІЛ у дитини; ймовірні ознаки тяжкої ВІЛ-інфекції у дитини та/або несприятливого прогнозу, а саме: кандидозний стоматит, тяжка пневмонія, сепсис або будь-яке СНІД-індикаторне захворювання (пневмоцистна пневмонія, криптококовий менінгіт, виснаження, ВІЛ-асоційовані пухлини, позалегеновий туберкульоз); кількість CD4-лімфоцитів у дитини до 25 %. Якщо вік дитини після 18 міс. або якщо мати дитини до 18 міс. не інфікована ВІЛ, то для встановлення діагнозу ВІЛ-інфекції у дитини досліджують кров на антитіла до ВІЛ методом ІФА. Якщо у дитини з встановленим діагнозом ВІЛ-інфекції поряд із генералізованим або локальним збільшенням лімфатичних вузлів виявляються гарячка, нічний піт, схуднення, загальмованість, геморагічні розлади, потрібно виключити як туберкульоз, так і онкогематологічні захворювання (неходжкінські лімфоми, лімфогранулематоз, лейкоз), які розвиваються у ВІЛ-інфікованих дітей значно частіше, ніж у загальній популяції.

Токсоплазмоз переважно має безсимптомний перебіг, лише у 10 % хворих спостерігають лімфаденопатію, втомлюваність і 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 токсоплазмозу зазвичай сприятливий, несприятливі наслідки токсоплазмозу у дітей, інфікованих перинатально, та на фоні тяжкої імуносупресії. Тривалість лімфаденопатії, як правило, не більше 12 міс.

При сифілісі генералізована лімфаденопатія виникає у II стадії (шанкр при цьому відсутній). Наявні шкірні прояви на тулубі та обличчі (корона Венери), серологічні реакції (Вассермана тощо) позитивні.

Бруцельоз супроводжується ознаками запалення й ураженням суглобів, виникає у дітей, що контактують з великою рогатою худобою. Лептоспіроз супроводжується ураженням нирок, жовтяницею, вираженою інтоксикацією.

Для неопластичного (злоякісного) ураження лімфатичних вузлів характерними є: відносно довгий анамнез від тижнів до місяців, зумовлений тим, що на перших етапах захворювання відсутні прояви інтоксикації (у першу чергу, гіпертермії); відсутність ефекту від антибактеріальної терапії

(якщо призначалася); відсутність болю при пальпації; частіше діагностується ураження таких груп: надключичних, підключичних, шийних, торакальних, акселярних. Ураження лімфатичних вузлів, з одного боку, характерне для лімфогранулематозу та початкових стадій лімфоми, але буває генералізованим у розгорнутій стадії лімфом і при лейкозах. Лімфатичні вузли можуть бути спаяними між собою та з прилеглими м'якими тканинами.

Для лімфогранулематозу характерна лімфаденопатія 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'якоеластичної до щільної). Загальними проявами захворювання є лихоманка, зливна пітливість і шкірний свербіж.

Неходжкінські лімфоми (лімфосаркоми) характеризуються лімфаденопатією спочатку однієї групи лімфатичних вузлів (у 70 % випадків — шийних), у подальшому перетворюючись у генералізований процес. Лімфатичні вузли дуже швидко збільшуються, стають щільними, малорухливими, безболісними, спаюються між собою та з навколишніми тканинами. Рано розвиваються інтоксикація і кахексія. Виникають симптоми стиснення прилеглих органів, у т. ч. порожнистої вени.

Для виявлення онкогематологічних захворювань, поряд із загальноклінічними дослідженнями та паралельним виключенням інфекцій, проводять такі дослідження: рентгенографію органів грудної клітки у двох проекціях (для виявлення можливого збільшення медіастинальних лімфатичних вузлів); УЗД органів черевної порожнини і заочеревинного простору з оцінкою розмірів і структурних змін печінки та селезінки, лімфатичних вузлів у черевній порожнині та за ходом великих судин; КТ або МРТ (ший, грудної клітки, черевної порожнини); морфологічне дослідження лімфатичного вузла й пунктату кісткового мозку або трепанобіоптату з проведенням гістологічного, гістохімічного та імуногістохімічного дослідження.

Зміни у периферичній крові, що можуть свідчити про наявність онкогематологічних захворювань: лейкоцитоз і абсолютний лімфоцитоз характерні для хронічного мієлолейкозу, лімфом; анемія, тромбоцитопенія, лейкоцитоз або лейкопенія і бластні клітини характерні для гострого лейкозу; нейтрофільний лейкоцитоз із еозинофілією характерний для лімфогранулематозу.

Збільшення лімфатичних вузлів середостіння за даними рентгенологічного дослідження, крім лімфогранулематозу та лімфом, може бути ознакою інших захворювань: туберкульозу, саркоїдозу, глибокого мікозу.

Збільшення лімфатичних вузлів у черевній порожнині, що виявляють за допомогою УЗД, може бути не тільки при лімфомах, лімфогранулематозі та злоякісних новоутвореннях, а й на тлі ентериту або коліту (частіше неспецифічного виразкового коліту), при туберкульозі.



Наявність поряд з лімфаденопатією ураження шкіри, суглобів, нирок, увеїту, анемії та значних гострофазових змін у крові може свідчити про аутоімунні системні захворювання сполучної тканини; найбільш імовірно — системний червоний вовчак і ювенільний ревматоїдний артрит.

Генералізована лімфаденопатія є проявом хвороб накопичення — Німана — Піка і Гоше, для яких також характерне збільшення селезінки, печінки, ураження ЦНС.

Несприятливі реакції на ліки (протисудомні препарати, алопуринол, ізоніазид, пеніциліни, цефалоспорини, сульфаніламід, прокаїнамід та ін.), що супроводжуються макуло-папульозним висипанням на шкірі, гарячкою та гепатоспленомегалією, анемією, також можуть призводити до генералізованої лімфаденопатії. Ці симптоми стихають через 2–3 міс. після відміни препарату.

**Принципи надання медичної допомоги.** Порядок медичної допомоги та лікування визначаються причиною лімфаденопатії.

Помірна лімфаденопатія, викликана ГРЗ, гострими вірусними інфекціями, зникає без лікування через 1–2 тиж. після одужання. У деяких випадках лімфаденопатії необхідна санація (лікування) локальних вогнищ запалення (наприклад, каріозних зубів).

При лімфаденопатії бактеріального генезу або за наявності гнійного лімфаденіту з локальними ознаками запалення (біль, шкіра над вузлом червона, гаряча) застосовуються антибіотики з урахуванням чутливості мікроорганізму. Якщо збуд-

ник невідомий, емпірична терапія повинна здійснюватися з урахуванням чутливості найбільш імовірних збудників (*S. aureus*, β-гемолітичний стрептокок групи А). Симптоматична терапія при ураженому болю — призначення аналгетиків. За наявності флюктуації в ділянці лімфатичного вузла необхідна хірургічна допомога, проводяться розтин і дренажування вогнища гнійного лімфаденіту.

Виявлення туберкульозу, ВІЛ-інфекції, сифілісу потребує нагляду відповідних спеціалістів і призначення специфічного лікування.

Показання для консультації онкогематолога: наявність значної лімфаденопатії протягом 4–6 тиж. при виключенні очевидних причин; збільшення за 2 тиж. розмірів лімфатичного вузла; наявність дуже щільних і спаяних між собою або зі шкірою лімфатичних вузлів; значне збільшення лімфатичних вузлів у двох та більше анатомічно несуміжних групах або більше ніж у двох анатомічно суміжних групах. Перед проведенням біопсії лімфатичного вузла дитину обстежують лабораторними та інструментальними методами. При виникненні синдрому стиснення верхньої порожнистої вени необхідна невідкладна допомога, у т. ч. хіміотерапія (променева терапія).

За умов тяжкості загального стану дитину направляють до стаціонару за профілем, що відповідає причині лімфаденопатії (відділення інфекційне, хірургічне, онкогематологічне, кардіологічне тощо).

У табл. 61 наведені узагальнені дані щодо диференційної діагностики і тактики медичного ведення при лімфаденопатії.

Таблиця 61. Диференційна діагностика і тактика медичного ведення хворих із лімфаденопатією

Лімфаденопатія — збільшення лімфатичних вузлів однієї або кількох груп	<p>4. Аутоімунні захворювання: — системний червоний вовчак, ювенільний ревматоїдний артрит; — аутоімунна гемолітична анемія; — сироваткова хвороба.</p> <p>5. Хвороби накопичення: — хвороба Гоше, хвороба Німана — Піка.</p> <p>6. Поствакцинальні реакції: — БЦЖ, проти дифтерії, коклюшу та правця (АКДП).</p> <p>7. Гістіоцитози: — гістіоцитоз із клітин Лангерганса, хвороба Розаї — Дорфмана.</p> <p>8. Імунодефіцитні стани: — хронічна гранулематозна хвороба, дефіцит адгезії лейкоцитів</p>
<b>Перелік захворювань</b>	<b>Клінічні та параклінічні дослідження</b>
<p>1. Інфекції: — бактеріальні: стафілокок, β-гемолітичний стрептокок, мікобактерії (туберкульоз, лепра), збудники бруцельозу, туляремії, бартонела (хвороба «кошачої подрапини»), мікоплазми, спірохети (сифіліс, лептоспіри) та ін.;</p> <p>— вірусні: інфекційний мононуклеоз, цитомегаловірусна інфекція, ВІЛ-інфекція, кір, краснуха, вітряна віспа, РС-вірусна інфекція, аденовірусна інфекція, парвовірусна В<sub>19</sub> інфекція, герпес-вірус VI типу, вірусні гепатити С і В;</p> <p>— протозойні та паразитарні (малярія, токсоплазмоз, філяріоз, токсокароз, опісторхоз, лямблійоз, ехінококоз, трипаносомоз та ін.);</p> <p>— грибові (кокцидомікоз, гістоплазмоз, аспергільоз та ін.).</p> <p>2. Алергічні та запальні захворювання: — кропив'янка, алергози та ін.;</p> <p>— реакція на ліки.</p> <p>3. Злоякісні пухлини: — лімфогранулематоз, лімфоми, лейкози; — метастази солідних пухлин (нейробластома, пухлини щитоподібної залози, рабдоміосаркома та ін.).</p>	<p><b>Анамнез:</b></p> <p>1. Скарги: ознаки інтоксикації, гарячка, біль різної локалізації, нічна пітливість, втрата маси тіла, затримка росту та розвитку, висипання на шкірі.</p> <p>2. Тривалість і обставини виникнення.</p> <p>3. Перенесені та наявні захворювання, прийом препаратів.</p>



<p>4. Епіданамнез — контакт із хворими, ВІЛ-статус матері, інших членів сім'ї, трансфузія препаратів крові, контакт із тваринами.</p> <p>5. Алергологічний та сімейний анамнез.</p> <p>6. Вакцинація.</p> <p>7. Динаміка фізичного та розумового розвитку</p> <p><b>Об'єктивне обстеження:</b></p> <p>1. Оцінка загального стану, температура тіла.</p> <p>2. Оцінка фізичного, психомоторного (когнітивного) розвитку.</p> <p>3. Виявлення стигм дизембріогенезу.</p> <p>4. Оцінка шкіри, слизових оболонок порожнини рота, склер (блідість, гіпертермія), наявність висипань (інфекційні екзантеми, геморагічні, специфічні для аутоімунних процесів, телеангіектазії, ксантоми), синці, кровотечі.</p> <p>5. Оцінка усіх груп периферичних лімфатичних вузлів (кількість, розміри, щільність, болючість при пальпації, спаяність між собою та навколишніми м'якими тканинами, наявність флукутації).</p> <p>6. Оцінка дихальної (інтоксикація, порушення дихання, задуха) та серцево-судинної систем (тахікардія, кардіомегалія, шум).</p> <p>7. Обстеження живота (збільшення й ознаки порушення функції печінки, селезінки, нирок).</p> <p>8. Характер сечі та калу</p> <p><b>Параклінічні дані:</b></p> <p>1. Загальний аналіз крові, протеїнограма, печінкові проби, креатинін, сечовина, осадкові проби.</p> <p>2. Рентгенографія органів грудної клітки, УЗД лімфатичного вузла, черевної порожнини і заочеревинного простору</p> <p><b>За показаннями:</b></p> <p>1. Серологічні, мікробіологічні, вірусологічні, молекулярно-генетичні (ПЛР) дослідження для виявлення збудників інфекцій.</p> <p>2. Біопсія лімфатичного вузла та його гістологічне дослідження.</p> <p>3. Дослідження кісткового мозку.</p> <p>4. КТ, МРТ.</p>	<p>5. Титр компліменту, антитіла ядерного антигену до подвійної спіралі ДНК.</p> <p>6. Генетичні дослідження.</p> <p>7. Консультація спеціалістів: інфекціоніста, стоматолога, ЛОР, онкогематолога, генетика, хірурга, фтизіатра, спеціаліста з ВІЛ-інфекції, імунолога, кардіолога, генетика та ін.</p> <p style="text-align: center;"><b>Медичне ведення</b></p> <p>1. Підходи до лікування визначаються причиною лімфаденопатії.</p> <p>2. Помірна лімфаденопатія, викликана ГРЗ і гострими вірусними інфекціями, зникає без лікування через 1–2 тиж. після одужання.</p> <p>3. За наявності локальних вогнищ запалення (наприклад, каріозних зубів) — їх санація (лікування).</p> <p>4. При лімфаденопатії бактеріального генезу або за наявності гнійного лімфаденіту з локальними ознаками запалення — емпірична антибактеріальна терапія з урахуванням чутливості найбільш ймовірних збудників; при вираженому болю — аналгетики; за наявності флукутації хірургічна допомога (розтин і дренивання вогнища).</p> <p>5. При виявленні туберкульозу, ВІЛ-інфекції, сифілісу — нагляд у відповідних спеціалістів і специфічне лікування.</p> <p>6. Показання для консультації онкогематолога: — наявність значної лімфаденопатії протягом 4–6 тиж. при виключенні очевидних причин; — збільшення за 2 тиж. розмірів лімфатичного вузла; — наявність дуже щільних і спаяних між собою або зі шкірою лімфатичних вузлів; — значне збільшення лімфатичних вузлів у двох і більше анатомічно несуміжних групах або більше ніж у двох анатомічно суміжних групах.</p> <p>7. При виникненні синдрому верхньої порожнистої вени необхідна невідкладна допомога, у т. ч. хіміотерапія (променева терапія).</p> <p>8. Показання до госпіталізації — тяжкість загального стану дитини, профіль стаціонару визначається причиною лімфаденопатії</p>
---	--

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «лімфаденопатія».
2. Функції лімфатичних вузлів у організмі та механізми їх збільшення.
3. Нозологічні причини розвитку лімфаденопатії.
4. Алгоритм диференційної діагностики лімфаденопатій.
5. Часті очевидні причини лімфаденопатії.
6. Неочевидні більш рідкісні причини гострої, тривалої (персистуючої) лімфаденопатії.
7. Рідкісні причини лімфаденопатії.

8. План обстеження дитини з лімфаденопатією.
9. Основні принципи надання медичної допомоги дитині з лімфаденопатією.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дівчинка 10 років скаржиться на біль і припухлість у ділянці шиї. Захворювання почалося кілька днів тому, розвивалося гостро з підвищення температури до 38 °С, болем у горлі, кашлем. Загальний стан середньої тяжкості, температура тіла 38,3 °С, дитина млява, відмовляється

ся від їжі. Шкіра бліда, суха, гаряча при пальпації. Слизові оболонки порожнини рота рожеві, чисті, зів гіперемований, мигдалики значно збільшені, пухлі, у лакунах білі з жовтяничним відтінком пробки. Передні шийні лімфатичні вузли збільшені з двох сторін, по 3–4 в групі, 18–25 мм у діаметрі, болючі при пальпації, рухливі, м'якої консистенції, шкіра над ними гаряча, помірно гіперемована більше зліва, в інших групах лімфатичні вузли не змінені. Суглоби, кісткова та м'язова системи без патології. Дихання через ніс утруднене, ЧД 26 за 1 хв, жорстке дихання. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 88 за 1 хв, тони серця приглушені. Живіт м'який, безболісний, печінка та селезінка не виступають з-під краю реберної дуги. Сечовипускання вільне, діурез достатній, сеча прозора. Випорожнення 1 раз на добу, кал оформлений, без видимих домішок. Аналіз крові: гемоглобін — 122 г/л, еритроцити — 4 Т/л, кольоровий

показник — 0,92, лейкоцити — 16,9 Г/л; лейкоцитарна формула: базофіли — 1 %, еозинофіли — 3 %, паличкоядерні нейтрофільні гранулоцити — 15 %, сегментоядерні нейтрофільні гранулоцити — 47 %, лімфоцити — 25 %, моноцити — 9 %, тромбоцити — 216 Г/л, ШОЕ — 18 мм/год. Аналіз сечі без особливостей.

*1. Яка причина збільшення лімфатичних вузлів?*

1. Гостра респіраторна вірусна інфекція.

2. Передньошийний лімфаденіт.

3. Інфекційний мононуклеоз.

4. Лімфогранулематоз.

*2. Яку терапію слід призначити?*

1. Нестероїдний протизапальний засіб.

2. Антибіотик аерозольний місцевої дії для обробки мигдаликів.

3. Антибіотик пеніцилінового або цефалоспоринового ряду усередину.

4. Глюкокортикостероїди.

## Розділ 8

# КРИТИЧНІ СТАНИ

### 8.1. СОРТУВАННЯ ХВОРИХ

*Визначення поняття.* Згідно з рекомендаціями ВООЗ, що наведені у пораднику з ведення найбільш поширених захворювань в умовах обмежених ресурсів «Надання стаціонарної допомоги дітям», сортування — це процес швидкої оцінки стану дітей при їх надходженні до медичного закладу для виявлення:

— невідкладних ознак, у зв'язку з чим дитині необхідні термінові втручання за життєвими показаннями;

— пріоритетних ознак, що свідчать про необхідність приділити пріоритетну увагу дитині серед тих, хто очікує своєї черги, і провести без затримки необхідні лікувально-діагностичні заходи;

— нетермінові випадки, де немає ні невідкладних, ні пріоритетних ознак.

**Невідкладні ознаки.** Діти з невідкладними ознаками потребують екстреного лікування для запобігання смертельному результату. До невідкладних ознак належать:

- асфіксія;
- тяжка дихальна недостатність;
- центральний ціаноз;
- шок;
- кома;
- судоми;
- тяжке зневоднення при діарейі.

Оцінку наявності ознак невідкладних станів проводять у два етапи:

1) якщо є порушення прохідності дихальних шляхів або проблеми з диханням, негайно починають лікування для відновлення дихальної функції;

2) швидко перевіряють наявність у дитини будь-яких з таких розладів: шок, порушення свідомості, судоми, діарея з тяжким зневодненням.

*Оцінка прохідності дихальних шляхів і функції дихання.* Утруднене дихання та наявність перешкод для дихання виявляються у дитини при огляді та на слух. На користь тяжкої дихальної недостатності свідчать: явне утруднення дихання; залучення допоміжної мускулатури в акті дихання (дитина ніби киває головою); дуже часте дихання; швидке стомлювання; внаслідок порушення дихання дитина не може їсти. Центральний ціаноз — ознака тяжкої гіпоксії, язик і слизові оболонки порожнини рота набувають синюватого або багряного кольору.

*Оцінка стану кровообігу (з метою діагностики шоку).* Необхідно перевірити, чи не холодні у дитини кисті рук. Якщо це так, то слід перевірити, чи не перевищує час капілярного наповнення 3 с. Для цього необхідно натискати протягом 3 с на ніготь великого пальця руки або ноги так, щоб він побілів, та визначити час з того моменту, як палець було відпущено, до повного відновлення рожевого кольору. Якщо капілярне наповнення триває більше 3 с, слід перевірити пульс (наповнення і частоту). Якщо пульс на променевій артерії має добре наповнення і не явно прискорений, це означає, що дитина не знаходиться в шоківому стані. Якщо неможливо намацати пульс на променевій артерії у дитини (при віці менше 1 року), слід пальпувати пульс на плечовій артерії або, якщо немовля лежить, на стегновій. Якщо не вдається визначити пульс на променевій артерії у дитини більш старшого віку, пульс визначають на сонній артерії. Оцінка пульсу при діагностиці шоку має першочергове значення, якщо в приміщенні холодно.

*Визначення наявності судом, коматозного стану або інших порушень свідомості.* Щоб визначити, чи дитина в комі, слід оцінити рівень свідомості за шкалою AVPU:

- A (alert — активний) — активне неспання;
- V (voice — голос) — реагує на голос;
- P (pain — біль) — реагує лише на біль;
- U (unconscious) — відсутність свідомості.

Якщо дитина неактивна, спробуйте залучити її увагу, розмовляючи з нею, або потрясіть за руку. Якщо дитина неактивна, але реагує на голос, такий стан позначається як загальмованість (сомнолентність, оглушення). За відсутності реакції на звукові подразники потрібно запитати матір, чи не спостерігалася у дитини ненормальна сонливість або її було важко розбудити. Перевірте, чи реагує дитина на біль. Якщо дитина не реагує на голос, але реагує на біль, це порушення свідомості — сопор. Якщо дитина не реагує на голос і на біль, це означає, що вона перебуває в комі (без свідомості) і потребує екстреного лікування.

Про наявність у дитини з порушеною свідомістю судом свідчать стереотипні рухи або тонічне напруження м'язів.

*Оцінка стану дитини з діареєю щодо можливо-го тяжкого зневоднення.* Западання очних яблук: слід запитати матір, чи виглядають очі дитини більш запалими, ніж зазвичай. Уповільнене роз-

правлення шкірної складки (більше 2 с): ущипніть шкіру живота на середині відстані між пупком і бічною поверхнею тулуба, зберігаючи стискання протягом 1 с, потім відпустіть і спостерігайте за розправленням шкірної складки.

**Пріоритетні ознаки.** До пріоритетних ознак належать: вік дитини до двох місяців; якщо дитина надійшла за терміновим направленням з іншого медичного закладу. Інші пріоритетні ознаки, що можна виявити при оцінці невідкладних ознак, а також при збиранні скарг, анамнезу й об'єктивному огляді, такі:

- розлади дихання;
- значне підвищення температури тіла (дитина дуже гаряча);
- травма або інший терміновий хірургічний стан (необхідна негайна допомога хірурга);
- порушення харчування (видимі ознаки тяжкого виснаження);
- виражена блідість шкіри;
- сильний біль;
- дитина неспокійна, дратівлива або, навпаки, загальмована;
- отруєння (за даними анамнезу);
- великі опіки;
- набряклість обох стоп.

Пріоритетні ознаки свідчать про те, що у пацієнта є ризик летального кінця. Таких дітей необхідно більш детально обстежити без зайвого зволікання.

**Нетермінові випадки.** Якщо у дитини немає ні невідкладних, ні пріоритетних ознак — це нетерміновий випадок. Дитині планово проводять необхідне обстеження та лікування.

Принципи сортування усіх хворих, які надходять до лікувального закладу, наведені у табл. 62.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «сортування хворих».
2. Невідкладні ознаки, при яких необхідні термінові втручання за життєвими показаннями.
3. Пріоритетні ознаки, що потребують пріоритетної уваги до дитини.
4. Нетермінові випадки, якщо немає ні невідкладних, ні пріоритетних ознак.

## 8.2. ЗУПИНКА ДИХАННЯ ТА СЕРЦЕВОЇ ДІЯЛЬНОСТІ. СЕРЦЕВО-ЛЕГЕНЕВА РЕАНІМАЦІЯ

**Визначення поняття.** Серцево-легенева реанімація — це надання невідкладної медичної допомоги при станах, що безпосередньо загрожують життю внаслідок гострої повної зупинки дихання та кровообігу, або припинення однієї з цих функцій, або ж різке їх пригнічення.

Основними ознаками термінального стану є: зміна кольору шкіри та слизових оболонок (різко блідий, ціанотичний, сіро-зелений), відсутність або зміна характеру дихання (брадипное, поодинокі «судомні» дихальні рухи), брадикардія, відсутність пульсації на великих артеріях (загальній сонній, стегновій), розширення зіниць. Як правило, при розвитку термінального стану суттєво пригнічується свідомість (кома), не вислуховуються або значно приглушені серцеві тони, критично знижується артеріальний тиск, спостерігається грубе порушення периферичної мікроциркуляції (холодні кінцівки, позитивний симптом «білої плями»).

**Причини виникнення та механізми розвитку.** Усі тяжкі захворювання серцево-судинної, дихальної, центральної нервової систем, а також стани, що супроводжуються суттєвими метаболічними й електролітними розладами, можна зарахувати до загрозливих щодо зупинки дихання (припинення серцевої діяльності). Додатковими факторами, що підсилюють несприятливий ефект гіпоксії та ацидозу, є функціональна незрілість організму (глибоко недоношені діти, новонароджені зі ЗВУР), тривале захворювання (декомпенсовані хронічні хвороби).

Якщо у дорослих раптово (не пов'язане із травмою) припинення серцевої діяльності та дихання частіше є наслідком певної хвороби серця, то у дітей такий стан частіше є ускладненням дихальної недостатності або шоку. Причини зупинки серця у дітей умовно можна згрупувати таким чином: кардіоваскулярні (гіповолемічний шок, септичний шок, кардіогенний шок, природжені вади серця, аритмії, ексудативний перикардит, міокардит); респіраторні (круп, епіглотит, ангіоневротичний набряк, аспірація стороннього тіла, пневмонія, бронхіоліт, бронхолегенева дисплазія, астматичний статус, утоплення); нейрогенні (нейроінфекція, обструкція вентрикулоперитонеального шунта, ботулізм, епілептичний статус); травматичні (травма голови, грудної клітки, опіки); інші (синдром раптової смерті дітей, отруєння, метаболічні розлади).

Процес вмирання являє собою низку послідовних порушень основних (вітальних) функцій організму, що закінчується їх повним виключенням. Послідовність і поступовість згасання функцій дає лікарю певний час та зумовлює можливість для втручання з метою відновлення життя. До термінальних станів включають преагонію, агонію та клінічну смерть.

У преагоніальному стані порушення гемодинаміки поглиблюються розладами дихання, воно стає поверхневим, частим, періодичним. Дані зміни призводять до розвитку гіпоксії та тканинного ацидозу. Проте основним видом обміну речовин ще є окиснення. Преагоніальний період може бути надзвичайно коротким або відсутнім при раптовому розвитку фібриляції шлуночків (ураження електричним током, гостре порушення коронарного кровообігу). При вмиранні внаслідок кровотрати організм має можливість включити різні компенсаторні механізми, спрямовані на підтримку життєвих функцій; преагоніальний стан може тривати кілька годин, навіть за відсутності лікувальної допомоги.



Таблиця 62. Принципи сортування хворих

<p><b>Невідкладні ознаки.</b> Якщо у дитини є будь-яка невідкладна ознака, слід негайно провести необхідні лікувальні втручання, покликати на допомогу досвідчених співробітників, взяти кров для лабораторного дослідження.</p> <p><i>Не повертайте шию дитині, якщо можлива травма шийного відділу хребта!</i></p>	<p><b>Лікування:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— відновить легеневу вентиляцію;</li> <li>— при судомах введіть діазепам;</li> <li>— надайте дитині без свідомості стабільного положення, що забезпечує прохідність дихальних шляхів і запобігає аспірації біомас (якщо є підозра на травму голови або шиї, спочатку стабілізуйте положення шиї);</li> <li>— введіть глюкозу внутрішньовенно</li> </ul>
<p align="center"><b>Прохідність дихальних шляхів і стан функції дихання</b></p>	<p align="center"><b>Тяжке зневоднення (тільки за наявності діареї)</b></p>
<p><b>Ознаки:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— обструктивне порушення дихання (асфіксія);</li> <li>— центральний ціаноз;</li> <li>— тяжка дихальна недостатність</li> </ul> <p><b>Умови:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— наявність будь-якої ознаки</li> </ul> <p><b>Лікування:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— при аспірації чужорідного тіла: надайте першу допомогу при аспірації чужорідного тіла;</li> <li>— за відсутності аспірації чужорідного тіла: відновить легеневу вентиляцію; дайте кисень; переконайтеся, що дитина перебуває в теплі</li> </ul>	<p><b>Ознаки:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— загальмованість;</li> <li>— запалі очні яблука;</li> <li>— дуже повільне розгладження шкірної складки</li> </ul> <p><b>Умови:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— діарея плюс наявні дві з перерахованих ознак;</li> <li>— перевірте, чи немає тяжкого порушення харчування</li> </ul> <p><b>Лікування:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— переконайтеся, що дитина перебуває в теплі.</li> </ul> <p><i>Якщо немає тяжкого порушення харчування:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— встановіть систему і розпочніть внутрішньовенне введення рідини.</li> </ul> <p><i>Якщо у дитини є тяжке порушення харчування:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— якщо вона загальмована або без свідомості, не встановлюйте систему для внутрішньовенного введення рідини, відразу ж переходьте до повного обстеження та лікування</li> </ul>
<p align="center"><b>Стан кровообігу</b></p>	<p><b>Пріоритетні ознаки.</b> Цим дітям потрібно невідкладне проведення лікувально-діагностичних втручань.</p>
<p><b>Ознаки:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— холодні руки;</li> <li>— час капілярного наповнення понад 3 с;</li> <li>— слабкий частий пульс</li> </ul> <p><b>Умови:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— наявність будь-якої ознаки;</li> <li>— перевірте, чи немає тяжкого порушення харчування</li> </ul> <p><b>Лікування:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— зупиніть кровотечу (якщо є);</li> <li>— дайте кисень;</li> <li>— переконайтеся, що дитина перебуває в теплі.</li> </ul> <p><i>Якщо немає тяжкого порушення харчування:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— встановіть систему для внутрішньовенного вливання і починайте швидко вводити рідину.</li> </ul> <p><i>Якщо у дитини є тяжке порушення харчування:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— якщо вона загальмована або без свідомості, введіть глюкозу внутрішньовенно;</li> <li>— якщо вона знаходиться в свідомості та не загальмована, дайте глюкозу орально або через назогастральний зонд; відразу ж переходьте до повного обстеження та лікування</li> </ul>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Вік до 2 міс.</li> <li>2. Розлади дихання.</li> <li>3. Дуже висока температура тіла.</li> <li>4. Травма або інший терміновий хірургічний стан.</li> <li>5. Дитина надійшла за терміновим направленням з іншого медичного закладу.</li> <li>6. Порушення харчування: видимі ознаки тяжкого виснаження.</li> <li>7. Блідість (виражена).</li> <li>8. Біль (сильний).</li> <li>9. Дитина неспокійна, дратівлива або, навпаки, загальмована.</li> <li>10. Отруєння (за даними анамнезу).</li> <li>11. Опіки (великі).</li> <li>12. набряклість обох стоп.</li> </ol> <p><i>Примітка.</i> Якщо у дитини є травма або інший невідкладний хірургічний стан, викличте хірурга або надайте допомогу відповідно до посібників з хірургії</p>
<p align="center"><b>Кома (судоми)</b></p>	<p><b>Нетермінові випадки.</b> Продовжуйте обстеження і лікування за показаннями</p>
<p><b>Ознаки:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— коматозний стан;</li> <li>— судоми (на момент обстеження)</li> </ul> <p><b>Умови:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>— наявність будь-якої ознаки</li> </ul>	

Переходом між преагональним станом і агонією є термінальна пауза, коли після різкого початку дихання раптово настає його повне припинення; пригнічуються також рогівкові рефлекси. Тривалість такої паузи може бути від кількох секунд до 2–4 хв. Порушення структури дихального акту (одночасне збудження м'язів, що здійснюють вдих і видих) призводить до повного припинення вентиляції легенів. На фоні виключення активності кори головного мозку роль регуляторів вітальних функцій переходить до бульбарних і спінальних центрів. Їх активність може мобілізувати останні можливості організму та призвести до відновлення дихальних рухів та навіть кровообігу. Однак дані механізми стають неефективними, оскільки енергетичні запаси поповнюються тільки за рахунок анаеробного гліколізу, що сприяє накопиченню неокиснених продуктів обміну.

Тривалість агонії невелика, серцеві скорочення та дихання швидко припиняються і настає клінічна смерть. Важливо, що електрична активність у серці може зберігатися ще протягом 20–30 хв, особливо якщо вмирання було коротким.

Клінічна смерть починається з моменту припинення діяльності ЦНС, кровообігу та дихання; триває короткий проміжок часу, доки не розіваються необоротні зміни у головному мозку (справжня, біологічна смерть). Таким чином, клінічна смерть є оборотним процесом вмирання. Тривалість клінічної смерті залежить від вихідного стану організму. Прийнято вважати, що в звичайних умовах клінічна смерть триває 4–7 хв. В умовах гіпотермії, коли рівень метаболізму та потреби організму у кисні значно знижені, період клінічної смерті може тривати до 1 год.

*Алгоритм невідкладної допомоги.* Зважаючи на надзвичайно короткий термін, протягом якого можна досягти ефекту (реанімувати дитину) при зупинці дихання та серцевої діяльності, реанімаційні заходи повинні розпочати та людина, яка першою опинилася біля пацієнта (у тих випадках, якщо клінічна смерть настає поза межами лікарняного закладу). З урахуванням цього, СЛР умовно можна розділити на два етапи — долікарський та лікарський. Послідовність дій у ході СЛР була запропонована Американською асоціацією кардіологів у вигляді алгоритму ABCD (відповідно до перших букв латинського алфавіту, на які починається назва певного кроку).

Серцева легенева реанімація починається з кроку А (Airway control — контроль прохідності дихальних шляхів). Для забезпечення та підтримки прохідності дихальних шляхів дитині надається положення на спині із невеликим перерозгинанням шиї (відкиданням голови назад); важливо також вивести уперед нижню щелепу. Таке положення дозволяє звільнити задне склепіння глотки від язика та запобігти обструкції верхніх дихальних шляхів. Наступним маневром є очищення порожнини рота і ротоглотки від слизу та можливих сторонніх тіл, це можна зробити навіть пальцем, на який намотується бинт або хустка. В умовах лікувального закладу очищення дихальних шляхів здійснюється електричним відсмоктувачем. Якщо причиною зупинки або різкого пригнічення дихан-

ня є аспірація стороннього тіла, доцільно здійснити прийом Геймліха (особа, що проводить СЛР, обхватує грудну клітку дитини ззаду і здійснює швидкі та різкі поштовхи у ділянці епігастрії в напрямку всередину і вгору). Даний прийом призводить до різкого збільшення внутрішньогрудного тиску та сприяє механічному видаленню стороннього тіла. Якщо аспірація сталася у дитини раннього віку, її можна укласти уздовж передпліччя на руку особи, що надає допомогу, на живіт, головою униз, та провести різкі натиски (удари) проксимальною частиною долоні у міжлопатковому просторі. За відсутності ефекту дитину можна перевернути на спину та провести натиснення на груднину. Альтернативою положенню на руці є укладення дитини на стегно особи, що допомагає, та проведення тих самих маневрів. Якщо крок А здійснюється в умовах стаціонару (або лікарем швидкої допомоги), доцільно одразу ввести дитині повітровідну трубку або (за показаннями) інтубувати трахею.

Наступний крок В (Breathing — штучне дихання) проводиться, якщо крок А не досягає цілі (стан дитини не змінюється), але за умови, що прохідність дихальних шляхів забезпечена. Метою даного кроку є підтримка адекватного газообміну у легенях та оксигенації крові. За неспроможності хворого здійснювати повноцінні дихальні рухи дана функція виконується («штучно») особою, що допомагає. Найбільш простим методом штучної вентиляції легенів є дихання «рот в рот» або «рот в ніс». На жаль, повітря, що видихається людиною, містить лише 16–17 % кисню, тому така вентиляція спроможна підтримати лише незначний рівень оксигенації. Однак на догоспітальному етапі даний варіант дихання є єдиним дієвим засобом СЛР. Спочатку проводиться 5 швидких вдунань, щоби зменшити кисневу «заборгованість». Потрібно переконатися в наявності та достатності екскурсії грудної клітки, що є критерієм ефективності вентиляції. Частота вентиляції залежить від віку дитини: для новонароджених вона становить 25–40, для дітей першого року життя — 20–30, для старших дітей — 12–20 за 1 хв. За умов надання СЛР у стаціонарі крок В виконується 100 % зволеним киснем за допомогою мішка Амбу з маскою або через інтубаційну трубку.

У разі зупинки кровообігу єдиним ефективним засобом, що може відновити постачання крові до тканин, є масаж серця. На догоспітальному етапі СЛР виконується непрямий масаж серця (крок С — circulation, штучний кровообіг). Перевагами цього методу є можливість виконання в будь-яких умовах, особами без спеціальної медичної освіти. Починати крок С потрібно тільки за умов забезпечення прохідності дихальних шляхів й адекватної (штучної) вентиляції (відновлення циркуляції крові, що не насичена киснем, не має сенсу). Для проведення непрямого масажу серця дитина повинна лежати на твердій поверхні, на спині. Точка прикладання компресії — нижня третина грудниці по серединній лінії. У новонароджених і дітей раннього віку тиск на діянку серця здійснюється долонною поверхнею дистальних фаланг 2-го та 3-го пальців або двох перших пальців. У дітей стар-

шого віку долонну поверхню кисті однієї руки кладуть на груднину, другу руку для підсилення тиску — на тильну поверхню першої. Глибина компресії становить 4 см у дітей раннього віку та 5 см — у старшому віці одну третину передньозаднього розміру грудної клітки. Частота натискань на грудну клітку 100–120 за 1 хв. Якщо СЛР виконують дві людини (одна — крок В, друга — крок С), співвідношення дихальних рухів до компресії грудної клітки дорівнює 2 : 15. При проведенні СЛР однією людиною таке співвідношення становитиме 2 : 30. Ефективність кроку С оцінюється за такими ознаками: поява пульсації на великих судинах під час компресії, зменшення блідості або ціанозу шкіри, звуження зіниць, поява серцевих скорочень та дихання.

Наступні кроки СЛР можуть бути виконані в умовах стаціонару (госпітальний етап) або ж за наявності спеціалізованої медичної бригади, що укомплектована медикаментами та відповідним обладнанням, на місці події. Оскільки непрямий масаж серця, навіть якщо проводиться правильно, може підтримувати не більше 50 % нормального серцевого викиду, потрібно щонайшвидше відновити самостійний кровообіг. Для цього виконується крок D (drugs — ліки та рідина, фармакологічна та інфузійна підтримка). Для проведення даного кроку необхідно забезпечити судинний доступ (периферичну або центральну вену; за неможливості цього альтернативою є ендотрахеальне або внутрішньокісткове введення ліків). Медикаментозну терапію починають із введення адреналіну (0,1 % розчин, 1 мл якого розводять у 10 мл фізіологічного розчину, вводять по 0,01 мл/кг (0,01 мг/кг) з повторенням через 4–5 хв). Якщо причиною термінального стану є шок або циркуляторний колапс, крок D доцільно розпочати зі швидкого (за 5–10–20 хв) введення 20 мл/кг розчину Рінгера або фізіологічного розчину. При брадикардії, асистолії показано введення епінефрину дозою 10–30 мкг/кг кожні 3–5 хв повільно. Наявність ацидозу зумовлює необхідність введення при СЛР натрію гідрокарбонату дозою 1 ммоль/кг.

Подальший алгоритм СЛР включає кроки E (electrocardiography — ЕКГ, підключення до монітора серцевих скорочень) та F (fibrillation treatment — дефібриляція). Фібриляція шлуночків може розвинути як первинно (що призводить до першого епізоду зупинки серцевої діяльності), так і після тимчасового відновлення нормальної серцевої активності внаслідок тяжких гіпоксичних уражень міокарда. Заходи з подовженої підтримки життя можуть виконуватися у межах останніх кроків повного алгоритму СЛР. Тривалість кроків G (gauging — оцінка та лікування причин термінального стану, експертиза подальшої курабельності хворого), H (human mentation — реабілітація центральної нервової системи) та I (intensive care — інтенсивна терапія, поліорганна підтримка пацієнта) залежить від фонового стану організму, глибини ураження органів і тканин під час знаходження в термінальному стані, швидкості та правильності виконання перших кроків СЛР.

*Прогноз.* За відсутності тяжких хронічних захворювань серцево-судинної, дихальної, центральної нервової систем, своєчасному початку СЛР прогноз для життя сприятливий. Існує ймовірність, що після проведення СЛР може відновитися діяльність серця та дихання, але головний мозок може бути серйозно ураженим, що призведе до формування апалічного синдрому або ж до перебування пацієнта у тривалій комі. Такі випадки позначаються як «перманентний вегетативний стан»; підходи до їх ведення потребують як суто медичної, так і біоетичної оцінки у зв'язку з вираженою асоціалізацією даної категорії пацієнтів.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття СЛР.
2. Основні клінічні ознаки термінального стану.
3. Основні захворювання у дітей, що можуть призвести до розвитку термінального стану.
4. Зміни в організмі в процесі вмирання.
5. Крок А СЛР.
6. Крок В СЛР.
7. Крок С СЛР.
8. Крок D СЛР.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Влітку батьки з трирічною дитиною відпочивали у парковій зоні та готували шашлик. Дитина з ранку була у доброму стані здоров'я, не мала ознак будь-якого захворювання, в анамнезі не було даних про патологію дихальної та серцево-судинної систем, алергічні захворювання. Після приготування їжі батьки на деякий час залишили дитину на самоті та знаходилися від неї на відстані приблизно 100 м. Раптово батьки почули, як дитина кашляє та плаче. Підбігши, вони побачили, що дитина лежить на спині, не реагує на їхні оклики, майже не дихає (помітні поодинокі дихальні рухи, що супроводжуються гучним вдихом), шкіра бліда та синюшна на обличчі. Приклавши вуха до грудної клітини, батьки почули серцеві скорочення.

*1. Найімовірніша причина розвитку термінального стану?*

1. Аспірація стороннього тіла (їжі).
  2. Електротравма.
  3. Анафілактичний набряк внаслідок укусу бджоли.
  4. Асистолія.
- 2. З чого необхідно починати реанімацію дитини?*
1. Розпочати непрямий масаж серця.
  2. Провести прийом Геймліха.
  3. Звільнити порожнину рота від залишків їжі.
  4. Провести тактильну стимуляцію поплескуванням по щоках.

### 8.3. ПОРУШЕННЯ СВІДОМОСТІ

*Визначення поняття.* Порухення свідомості — відсутність, пригнічення або збудження такої функції головного мозку, як свідомість. Свідомість — це здатність мозку підтримувати достатній рівень активності для забезпечення адекватної реакції на зовнішні та внутрішні подразники і вірного орієнтування у часі, просторі та власній особистості. Несвідомий стан (англ. *unconsciousness*) — стан, протилежний свідомому стану, при якому людина не усвідомлює навколишньої дійсності (як у сні) та/або не реагує на зовнішню стимуляцію (табл. 63). Власне сон, як правило, не належить до несвідомого стану.

*Причини виникнення та механізм розвитку.* Порухення свідомості не є самостійним захворюванням, а розвивається вразі на тлі будь-якого захворювання або стану.

Короткочасна втрата свідомості минає самостійно в проміжок часу від 1 с до 5 хв, без якихось серйозних наслідків і лікарського втручання. Така втрата свідомості, у більшості випадків, не несе в собі небезпеки для життя хворого. Найчастіші причини короткочасної втрати свідомості: непритомність (синкопе); епілепсія; тимчасове зниження рівня глюкози в крові — гіпоглікемія у здорової людини; струс головного мозку.

Синкопе — епізод короткочасної повної втрати свідомості внаслідок транзиторної тотальної гіперперфузії мозку з різким ослабленням постурального тону м'язів і спонтанним повним відновленням свідомості.

Однократний епізод синкопе реєструють у 15 % дітей віком до 18 років і у 1,3 % вони повторюються протягом життя. Розрізняють рефлекторні, ортостатичні, кардіальні синкопе.

Рефлекторні (нейрокардіогенні) синкопе зумовлені патологічною дією вегетативної нервової системи на регуляцію серцевого ритму та тону судин із раптовим розвитком артеріальної гіпотензії та гіперперфузії головного мозку. При цьому у дітей немає структурних порушень серцево-судинної системи і нормальні значення АТ поза межами синкопе. Серед усіх видів синкопе рефлекторні становлять 61–95 %. Проявляються кількома періодами. Продромальний (пресинкопальний) період (секунди — хвилини): відчуття млявості, нестачі повітря, загальна слабкість, запаморочення, дзвін у вухах, дискомфорт в епігастральній ділянці; порушення зору (мушки, потемніння, двоїння, «тунельний зір»); блідість шкіри, похолодання кінцівок, підвищене виділення поту, позіхання, глибокий подих, розширення зіниць. Синкопе (триває від 20–30 с до 4–5 хв): відсутність свідомості, брадикардія, артеріальна гіпотензія, ниткоподібний пульс на периферичних артеріях, міоклонічні судоми. Післясинкопальний період: швидко віднов-

Таблиця 63. Критерії діагностики розладів свідомості

Порушення свідомості	Клінічні прояви
Помірне оглушення	Помірна сонливість. Помилки орієнтування у часі. Уповільнене осмислення при виконанні складних команд
Глибоке оглушення	Пригнічення свідомості при збереженні обмеженого вербального контакту на фоні підвищеного порога сприйняття зовнішніх подразників. Стан сну з можливим чергуванням моторного порушення. Дезорієнтування. Виконання тільки простих команд. Сповільнені психічні та рухові реакції
Сопор	Глибоке пригнічення свідомості. Збережені координовані захисні реакції. Відкриття очей на біль та інші подразники
Кома I ступеня (помірна)	Неможливість розбудити, очі не відкриваються. Некоординовані захисні рухи без локалізації болю
Кома II ступеня (глибока)	Неможливість розбудити. Відсутність захисних реакцій на біль
Кома III ступеня (термінальна)	М'язова атонія, арефлексія, двосторонній фіксований мідріаз
Патологічна сонливість	Постійне перебування у стані сну з можливістю розбудити й отримати вербальний контакт
Делірій	Порушення свідомості з яскравими галюцинаціями, психомоторним збудженням, страхами, тремтінням, судомами, гіперреактивністю вегетативної нервової системи. У дітей найчастіше виникає на фоні інфекційного захворювання
Вегетативний стан	Збережені періоди сну та бадьорості, самостійне дихання, нормальні параметри артеріального тиску. Відкриває очі у відповідь на звертання. Відсутні когнітивні функції. Тяжке порушення психіки. Виникає через 2–4 тиж. після тяжкого ураження мозку та коми
Смерть мозку	Кома, при якій мозок безповоротно уражений і не функціонує



лення свідомості та орієнтації (у положенні лежачи), слабкість, сухість у роті, запаморочення, відчуття тривоги, тепла та волога шкіра (відновлення кровонаповнення).

Розвиток ортостатичних синкопе пов'язаний з первинними або вторинними вегетативними порушеннями і трапляється у 8–10 % випадків, частіше у підлітковому віці. Для підтримки кровопостачання головного мозку при змінах положення тіла у просторі існують механізми швидкої адаптації. Під час зміни положення тіла з горизонтального на вертикальне у нормі відбувається депонування крові у судинах нижніх кінцівок, зменшення венозного надходження крові до серця, зниження тиску у правих камерах серця. Це призводить до зменшення АТ на 5–10 мм рт. ст., підвищення діастолічного тиску на 3–5 мм рт. ст і стабільного рівня середнього артеріального тиску внаслідок реакції симпатичного відділу вегетативної нервової системи з наступним підвищенням частоти серцевих скорочень і стабілізації кровообігу. При ортостатичних синкопе внаслідок порушення вегетативної регуляції відбувається розширення периферичних судин, рефлекторне зменшення ЧСС і значне зниження АТ зі зменшенням середнього АТ нижче 25 мм рт. ст. Синкопе виникає в одних і тих же умовах, частіше вранці та вночі при вставанні з ліжка, або при тривалому перебуванні у вертикальному положенні. Провокуючі фактори: системна артеріальна гіпотензія, недостатня аерація з подальшою гіпервентиляцією. Відсутній продромальний період, яскраве вегетативне забарвлення. Виникає миттєво, стереотипно з потемнінням в очах. Відсутні брадикардія, кровонаповнення шкіри. Артеріальний тиск може знижуватися до 55/27 мм рт. ст., його відновлення подовжено у часі, спостерігається компенсаторна тахікардія.

Кардіальні синкопе спричинені порушенням серцевого ритму з виникненням асистолії, вадами розвитку, іншими захворюваннями серцево-судинної системи. Найчастіше вони виникають на фоні фізичного навантаження і призводять до порушення гемодинаміки зі зменшенням серцевого викиду нижче критичного рівня і значним зниженням перфузії головного мозку. Супроводжуються: задишкою, блідістю та ціанозом шкіри, особливо верхньої половини тулуба, шиї, носа, вух, слизових оболонок порожнини рота, болем у порожнині грудної клітки, животі, серцебиттям, відчуттям зупинки або завмирання серця, перебоями у його роботі, відсутністю пульсу на променевих артеріях, частим, ниткоподібним пульсом на сонних артеріях, порушенням серцевого ритму, зниженням АТ, більш тривалою відсутністю свідомості.

Гостра втрата свідомості з тяжкими розладами життєво важливих функцій загрожує хворому майже завжди серйозними ускладненнями та/або смертельним результатом, іноді навіть у тому разі, якщо реанімаційні дії проведені вчасно і розпочато своєчасне правильне лікування. Найчастіші причини гострої втрати свідомості з тяжкими розладами вітальних функцій: розповсюджений крововилив у мозок або порушення мозкового кровоотуку; тяжке порушення серцевого ритму; різні види шоку, у т. ч., постгеморагічного; тяжка черепно-

мозкова травма; гострі отруєння організму; ушкодження життєво важливих органів внаслідок їх травми або поранення; гіпоглікемічна кома; різного роду асфіксія.

Втрата свідомості, що посилюється з часом, може розвиватися повільно з поступовим пригніченням функцій мозку (оглушення, сопор, кома) у міру прогресування його ураження.

Кома (грец. *κομα* — глибокий сон) — стан втрати свідомості з відсутністю реакцій на зовнішні подразники, порушенням регуляції життєво важливих функцій внаслідок значного пригнічення ЦНС, з якого хвору дитину не можна вивести навіть при інтенсивній стимуляції.

Причини розвитку коми:

1) ураження мозку з порушенням його структури (черепно-мозкові травми, пухлини, демієлінізація, інфаркти, тромбози, крововиливи);

2) нейроінфекції (менінгіт, енцефаліт);

3) метаболічні розлади при ураженні внутрішніх органів і ендокринних залоз (гіпоксія, гіперглікемія, гіпоглікемія, ацидоз, алкалоз, кетоацидоз, уремія, накопичення токсичних похідних ароматичних амінокислот, аміаку, недостатність живлення);

4) порушення водно-електролітного балансу (гіповолемія, гіпо- та гіперосмолярність плазми, гіперкаліємія, гіпернатріємія, гіперхлоремія, гіпокаліємія, гіпонатріємія, гіпохлоремія, гіпокальціємія, гіпотонічна гіпергідратація);

5) токсична дія — отруєння (гриби, алкоголь та ін.), дія ліків (барбітурати та ін.);

6) судоми з розвитком епілептичного статусу;

7) тяжке порушення температурного балансу.

Кома розвивається при втраті активуючої дії нейронів висхідної ретикулярної формації на кору обох півкуль головного мозку і не виникає при ізолюваному ураженні однієї півкулі.

Для оцінки коми, спричиненої черепно-мозковою травмою, використовують шкалу коми Глазго (табл. 64).

Сума балів, що дорівнює 15, свідчить про цілковиту свідомість. Сума балів, що дорівнює 3, свідчить про глибоку кому. Сума балів 3–8 корелює з летальністю до 60 %, сума балів 9–12 — з летальністю 2 %. Наявність у пацієнта суми балів 3–8 тривалістю понад 24 год є фактором ризику постійного моторного та когнітивного дефіциту, а суми балів 9–12 — дефіциту пам'яті, мови, психіки та поведінки. При сумі балів 13–15 зберігається когнітивний дефіцит протягом кількох тижнів.

Делірій — це зміна стану свідомості, що виявляється порушеннями сприйняття і тлумачення навколишньої дійсності, є результатом розладу діяльності головного мозку, яке може статися від безлічі різних причин, наприклад багатьох захворювань, отруєнь і травм.

Проявитися делірій може такими ознаками: порушенням орієнтації; тяжким занепокоєнням; порушенням сприйняття дійсності; появою ілюзій або галюцинацій; підвищеною активністю; руховими розладами; безсонням.

Найчастішою причиною делірію є значне підвищення температури тіла. Другою за частотою причиною розвитку у дітей маячних станів є тяжкі травми голови. Причиною розвитку делірію в

Таблиця 64. Шкала коми Глазго та її модифікація залежно від віку дитини

Тест	Модифікація шкали Глазго залежно від віку дитини		Шкала Глазго	Бали
	До 1 року життя	1–5 років		
Відкривання очей	Мимовільне	Мимовільне	Мимовільне	4
	На звук	На звук	На звук	3
	На біль	На біль	На біль	2
	Відсутнє	Відсутнє	Відсутнє	1
Вокалізація або відповідь з використанням слів	Гучний плач	Окремі фрази	Адекватна мова	5
	Тихий плач	Бурмотання	Окремі фрази	4
	Плач без звуку	Крик на біль	Окремі слова	3
	Гримаса болю	Плач без звуку	Бурмотання	2
	Відсутнє	Відсутнє	Відсутнє	1
Рухова активність або реакція в кінцівках на біль	Некоординовані рухи	Мимовільні рухи, виконання команд	Виконання команд	6
	Рухове збудження	Локалізація болю	Локалізація болю	5
	Відсмикує	Відсмикує	Відсмикує	4
	Патологічне згинання	Патологічне згинання	Патологічне згинання	3
	Патологічне розгинання	Патологічне розгинання	Патологічне розгинання	2
	Відсутнє	Відсутнє	Відсутнє	1

дитячому віці також може бути отруєння, найчастіше рослинами сімейства дурману. Делірій може спостерігатися після наркозу при хірургічних втручаннях. У багатьох дітей збудження виникає при прийомі деяких ліків, таких як антигістамінні препарати і ліки проти нудоти. У підлітків причиною розвитку делірію найчастіше буває прийом надмірної кількості алкоголю, наркотиків або передозування деяких лікарських засобів. Іншими розладами, що викликають розвиток деліріозних маячних станів у дітей, можуть бути малі напади епілепсії, психози і розлади обміну речовин (сукупність складних хімічних і фізичних процесів обміну речовин та енергії, що відбуваються в живих клітинах), наприклад гіпоглікемія.

*Алгоритм невідкладної допомоги.* Незалежно від причини і виду втрати свідомості, застосовують основні загальні принципи надання невідкладної допомоги.

Якщо втрата свідомості зумовлена відомим шкідливим фактором, перш за все, його необхідно усунути (якщо це можливо), наприклад, винести потерпілого із зони дії електричного струму або з приміщення, наповненого газом, та ін.

Наступний крок — оцінка прохідності та звільнення дихальних шляхів. Для цього потерпілого слід укласти в правильному стабільному положенні на боці (за відсутності ризику травми шиї), у разі необхідності вичистити порожнину рота серветкою. Потім оцінюють наявність дихання і серцевої діяльності.

При зупинці дихання і припиненні серцевої діяльності необхідно негайно приступити до СЛР. Відразу ж після відновлення дихання та ритмічної

діяльності серця потерпілого слід доставити в лікувальний заклад із дотриманням оптимального температурного режиму.

Якщо у дитини є самостійні дихання і серцебиття, слід послабити комір, шарф, ремінь, розстебнути сорочку, звільнити від одягу, що стискує. Забезпечити приплив свіжого повітря, відкрити вікно, обмахнути потерпілого тканиною. Дати понюхати нашатирний спирт.

Дитину без свідомості слід покласти на бік, так щоб її голова була трохи нижче тулуба (посилюється приплив крові до голови). Винятком з цього правила може бути тільки носова кровотеча або кровотеча з рани голови. Найбільшу безпосередню небезпеку для життя потерпілого при втраті свідомості становлять запалий язик, що закупорює просвіт дихальних шляхів, і аспірація (блювотних мас, залишків їжі, води, крові, слизу, сторонніх тіл).

Кращим положенням для дитини, що втратила свідомість, є так зване стабілізоване фіксоване положення на боці, при якому не зміщуються голова, плечі і тулуб відносно один одного. Для цього потрібно покласти верхню руку дитини під щоку, а нижню ногу зігнути. При травмах шиї дана поза протипоказана.

Якщо є підозра на травму шиї, то необхідно зафіксувати (ліпкою стрічкою) голову та тулуб дитини в положенні лежачи на спині до жорсткої рівної поверхні (наприклад, до довгої дошки). Шию не повинна рухатися, для чого з боків голови повинні підтримувати об'ємні предмети (наприклад, літрові пакети з рідиною). Якщо у дитини виникає блювання, то її повертають на бік разом із предметом, до якого фіксовані голова та тулуб.

Якщо втрата свідомості триває довгий час і/або її симптоми виглядають загрозовано, необхідно терміново доставити дитину в стаціонар.

Дитині, яка втратила свідомість, не можна давати пити ніяких напоїв і намагатися її годувати. У жодному разі не залишайте хворого на самоті!

При надходженні дитини з втратою свідомості або у загальмованому стані до стаціонару необхідно з'ясувати наявність в анамнезі: гарячки; травми голови; можливість передозування препаратів або інший вид отруєння. Слід з'ясувати, чи були судоми при даному захворюванні або в анамнезі, як довго вони тривають, чи немає у дитини епілепсії. При огляді потрібно оцінити виразність блідості долонь, наявність периферичних набряків, петехіальної висипки, ригідність потиличних м'язів, ознаки травми, розмір зіниць та їх реакцію на світло, напруженість або вибухання тім'ячка у немовлят, ненормальне положення тіла. Якщо є підозра на менінгіт і у дитини немає ознак підвищеного внутрішньочерепного тиску (неоднакові зіниці, ригідна поза, параліч кінцівок або м'язів

тулуба, нерівномірне дихання), проводять люмбальну пункцію. У дитини без свідомості необхідно перевірити рівень глюкози в крові, АТ (якщо є підходяща педіатрична манжета), загальний аналіз крові та сечі. Важливо визначити тривалість часу, протягом якого у дитини була порушена свідомість, і бал за шкалою AVPU. Оцінку рівня свідомості за цією шкалою потрібно проводити регулярно.

Подальше лікування залежить від причини втрати свідомості та розвитку коми. При тривалому синкопе і низькому АТ ввести 10 % розчин кофеїну бензоату натрію 0,1 мл на рік життя або 1 % розчин мезатону 0,1 мл на рік життя підшкірно або внутрішньом'язово. При стійкій артеріальній гіпотензії та брадикардії ввести 0,1 % розчин атропіну сульфату 0,1 мл на рік життя (не більше 1,0 мл) підшкірно або внутрішньом'язово. Медичне ведення дитини в комі здійснюється у відділенні інтенсивної терапії. Хоча лікувальна тактика значно відрізняється при різних видах коми, є загальні підходи до синдромної терапії (табл. 65).

Таблиця 65. Синдромне лікування дитини у комі

Вид допомоги	Терапевтичні заходи
Забезпечення адекватної оксигенації	Інтубація трахеї та переведення дитини на ШВЛ
Стабілізація системного кровообігу	Інотропна підтримка допаміном (2–8 мкг/(кг·хв)) Корекція КЛС та електролітного балансу
Забезпечення живлення та метаболічних процесів	Введення 10–20 % розчину глюкози для підтримки метаболічних процесів та уникнення гіпоглікемії до отримання результату концентрації глюкози крові, узятую перед введенням розчину глюкози. Необоротні структурні ушкодження для головного мозку внаслідок тяжкої гіпоглікемії виникають швидше, ніж швидкість погіршення стану за наявності діабетичного кетоацидозу. Корекція метаболічних розладів
Зниження внутрішньочерепного тиску	Гіпервентиляція з підтримкою рівня $pCO_2 = 30$ мм рт. ст., $PaO_2 = 100$ мм рт. ст. Швидке внутрішньовенне введення 20 % розчину манітолу дозою 1,5–2,0 г/кг протягом 10–20 хв (1,5–2 г/кг на добу на 2–3 введення). Введення фуросеміду 1–3 (до 10) мг/кг кілька разів на день. Введення ГКС — дексаметазон 0,5 мг/кг через 6 год протягом 3 діб з подальшим зниженням за рахунок подовження інтервалу введення через 8–12–24 год протягом 6 діб. Підвищене положення верхньої частини тулуба під кутом $30^\circ$ зменшує внутрішньочерепний тиск на 10–15 мм рт. ст.
Протисудомна терапія	Розчин діазепаму 0,3–0,5 мг/кг внутрішньовенно. За неефективності — 1 % розчин гексеналу або тіопенталу натрію дозою 3–5 мг/кг внутрішньовенно. Якщо дитина має розлад свідомості на рівні сопору або делірію і ознаки збудження — седативні препарати
За показаннями етіотропна або антидотна терапія	Антибіотики. Противірусні препарати. Антидоти
Підтримка нормальної температури тіла	Підтримка нормальної температури тіла (антипіретики або, навпаки, зігрівання)
Захист очей	Використання індиферентної очної мазі. Примусове пасивне закриття очей (пов'язка)

Лікування делірію має на меті усунення причини, що лежить в основі його розвитку.

*Прогноз* залежить від причини та тривалості втрати свідомості, ступеня порушення вітальних функцій.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначте поняття «порушення свідомості».
2. Види порушення свідомості.
3. Причини короткочасної втрати свідомості.
4. Причини гострої втрати свідомості з порушенням вітальних функцій.
5. Причини втрати свідомості, що посилюється з часом.
6. Шкала Глазго для оцінки коми, спричиненої черепно-мозковою травмою.
7. Причини виникнення делірію у дітей.
8. Алгоритм невідкладної допомоги дитині з втратою свідомості на догоспітальному етапі.
9. Принципи медичного ведення дитини без свідомості у стаціонарі.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дівчинка 11 років, що протягом 30 хв стоячи їхала у переповненому автобусі, раптом зомліла, посунулася і впала. На зупинці дитину винесли з автобуса і поклали на лавку. Через 1 хв дівчинка прийшла до тями. Мати, яка їхала з дівчинкою, повідомила, що таке з нею трапилося вдруге і теж в автобусі, а взагалі дитина здорова. Лікар швидкої допомоги визначив, що пульс у дівчинки ритмічний 90 за 1 хв, АТ 100/55 мм рт. ст.

*1. Який найбільш імовірний діагноз?*

1. Кардіальне синкопе.
2. Ортостатичне синкопе.
3. Рефлекторне синкопе.
4. Гіпоглікемія.

*2. Яка невідкладна допомога необхідна?*

1. Забезпечити горизонтальне положення, розстібнути одяг, ввести 10 % розчин кофейну бензоату натрію 0,1 мл на рік життя.
2. Госпіталізувати, ввести 0,1 % розчин атропіну сульфату 0,1 мл на рік життя.
3. Забезпечити горизонтальне положення, розстібнути одяг, обтерти обличчя холодною водою.
4. Здійснити серцево-легеневу реанімацію в умовах палати інтенсивної терапії.

## 8.4. СУДОМИ

*Визначення поняття.* Судоми — раптові напади мимовільних скорочень скелетних м'язів із втратою свідомості різного ступеня.

*Причини виникнення і механізм розвитку.* Причинами судом можуть бути різні гострі та хронічні захворювання і ушкодження головного мозку (нейроінфекції, травми, крововиливи, гіпертензійно-

гідроцефальний синдром, дисгенезії мозку, пухлини), генетичні та хромосомні захворювання (порушення метаболізму амінокислот, вуглеводів, жирів), токсичні ушкодження мозку (інфекційна інтоксикація, екзогенні отруєння хімічними речовинами і лікарськими препаратами). Судоми можуть розвиватися при ендокринних і електролітних порушеннях (гіпоглікемія при цукровому діабеті, гіпокальціємія при гіпопаратиреозі, рахіті та спазмофілії, гіпомагніємія, гіпо- та гіпернатріємія тощо). Також можливі психогенні судомні пароксизми (наприклад афективно-респіраторні судоми). Від 25 до 84 % судом виникає на тлі гарячки (фебрильні судоми). Окрему групу становлять судоми при епілепсії, поширеність якої становить 0,5–1 % у загальній популяції.

Патогенетичною основою судом є порушення синхронної активності та надмірна деполяризація мембран нервових клітин у відповідь на надмірне збудження. Незрілий мозок більш схильний до розвитку загальнономозкових реакцій, ніж зрілий. Підвищену «готовність» дитячого мозку до судомної активності можна пояснити відносним переважанням збуджувальних глутаматергічних систем над гальмівними ГАМК-ергічними. Недосконале диференціювання кори головного мозку, слабкий регулювальний вплив на підкіркові структури, значна гідрофільність тканини мозку пояснюють схильність дитини до генералізованої відповіді на різні подразники.

За видом виділяють генералізований тонічний напад, що проявляється тонічним напруженням м'язів тулуба, шиї та кінцівок із зупинкою дихання на вдиху і тотальним ціанозом, втратою свідомості. Клонічні генералізовані судоми супроводжуються симетричним посмикуванням кінцівок, порушенням дихання, загальним ціанозом, слинотечею, втратою свідомості. Парціальні клонічні напади характеризуються посмикуванням м'язів з одного боку (рука, нога або за гемітипом), можуть бути простими, складними та з трансформацією у вторинно-генералізовані. Міоклонічні напади проявляються симетричним синхронним посмикуванням волокон одного м'яза або груп м'язів у рамках одного сегмента без втрати свідомості: згинаннями голови (кивки, клювки), тулуба з відведенням та приведенням рук (салаамові напади) з частотою 1–3 напади або серії нападів. Епілептичний статус — критичний стан з тривалістю безперервних судомних нападів понад 30 хв, коли кожний наступний напад виникає раніше, ніж завершується попередній.

Фебрильні судоми — найбільш поширене конвульсивне порушення (короткочасні генералізовані тоніко-клонічні судоми) у дітей від 3 міс. до 5–6 років життя, що виникають на фоні захворювання із підвищенням температури тіла вище 38 °С за відсутності симптомів нейроінфекції. Тривалість фебрильних судом невелика (звичайно не більше 5 хв). У більшості випадків вони мають сприятливий прогноз і не супроводжуються неврологічними порушеннями. Психомоторний розвиток дітей, що перенесли прості фебрильні судоми, як правило, відповідає віку.

При нейроінфекціях спостерігаються тоніко-клонічні судоми, нерідко розвивається судомний



статус, виявляються загальні прояви інфекції (гарячка, головний біль, блювання), часто бувають позитивні менінгеальні знаки, порушення свідомості, вогнищеві симптоми ураження ЦНС. При дослідженні ліквору визначається підвищений вміст клітин та білка (клітинно-білкова дисоціація при менінгіті, білково-клітинна дисоціація при енцефаліті внаслідок енцефаломалії та пухлинах головного мозку).

Вітамін D-залежний рахіт реєструють у дітей віком до двох років життя із затримкою зросту, статомоторного розвитку, слабкістю м'язів, судомами аж до тетанії, гіпокальціємією та гіпофосфатемією. Спазмофілія (дитяча тетанія) — це хвороба, що характеризується розладом мінерального обміну (зниженням концентрації іонізованого кальцію у крові), підвищеною нервово-м'язовою збудливістю і схильністю до тонічних і клонічних судом м'язів окремих груп, особливо гортані та кінцівок. Захворювання пов'язано із порушеннями метаболізму вітаміну D, що призводить до зменшення рівня іонізованого кальцію в крові та зниження функції паращитоподібних залоз. При цьому відзначаються гіперкаліємія, підвищення лужного резерву крові. Прояви захворювання характерні для дітей віком від 4 міс. до 2 років, частіше спостерігаються наприкінці зими і навесні.

Для епілепсії характерні раптові неспровоковані, повторні стереотипні напади, поєднані зі змінами психіки, емоційно-вольової сфери та специфічними змінами на електроенцефалограмі.

Судоми при травмах черепа зумовлені набряком головного мозку, внутрішньочерепними та внутрішньомозковими крововиливами.

Пухлини головного мозку проявляються вогнищевою симптоматикою ураження ЦНС, головним болем, блюванням, не пов'язаним із прийомом їжі, при дослідженні ліквору виявляють білково-клітинну дисоціацію.

При факоматозах характерне поєднання судомних нападів з депігментованими (туберозний склероз Бурневіля) або пігментними плямами кольору «кави з молоком» (нейрофіброматоз Рікленгхаузена), гемангіомою на обличчі (ангіоматоз Штурге — Вебера).

Метаболічні розлади супроводжуються клонічними генералізованими нападами, які зникають при корекції метаболічних порушень. При судинних захворюваннях ЦНС (судинна емболія, розрив мальфармованої судини) нападу передують головний біль, блювання, а після нападу реєструють вогнищеві симптоми ураження ЦНС.

При демієлінізуючих захворюваннях (лейкоенцефаліти) характерні поліморфні напади із розладами вищих кіркових функцій, гіперкінезами, спастичними паралічами, порушенням зору до сліпоти, подальшим розвитком паралічу і неминучою смертю.

Судомні напади при спадкових розладах метаболізму і хворобах накопичення поєднуються з основними симптомами. Для гомоцистинурії характерні: високий зріст, деформації кісток, підвищив кришталика, катаракта, атрофія зорового нерва, розумова відсталість та судоми (частота 1 : 20 000). При гістидинемії виявляють відставання у фізичному та психічному розвитку, світлий колір волос-

ся та очей, тремор, атаксію, судоми, парези (частота 1 : 20 000). Лейциноз (хвороба кленового сиропу) при повному блокуванні ферменту має тяжкий перебіг з частими судомами аж до епілептичного статусу з порушенням дихання і смертю у перші місяці життя. При фенілкетонурії клінічні прояви включають розумову відсталість із 4–6-місячного віку, явища екземи на шкірі та судоми (у 20–50 % хворих), світлий колір шкіри, волосся, очей (світліші, ніж у батьків), специфічний запах (мишей), частота 1 : 10 000.

Для галактоземії характерний початок захворювання відразу після народження, блювання, млявість, жовтяниця, геморагії на шкірі, судоми зумовлені гіпоглікемічним станом (частота 1 : 30 000). Хворобу Тея — Сакса (гангліозидоз I типу) реєструють у євреїв-ашкеназі з частотою 1 : 4000 та серед людей іншої нації 1 : 400 000, при якій зовнішньо здорова дитина, починаючи з 3–8-місячного віку, поступово втрачає набуті навички, зростає ступінь порушення психіки, розвивається гіперакузія, яка призводить до судомних нападів, на дні ока виявляють симптом «вишневої кісточки».

Сфінгомієлоліпідоз (хвороба Німана — Піка), крім судомних нападів, включає: гепатоспленомегалію, збільшення лімфатичних вузлів, затримку психомоторного розвитку, атаксію, знижений тонус м'язів, симптом «вишневої кісточки» на дні ока, початок захворювання у віці 3–5 міс. Частота невідома. Серед семи типів муколіпідозів судоми характерні лише для муколіпідозу I типу, який проявляється помірною розумовою відсталістю, що виявляють наприкінці першого року життя, відставанням у зрості за рахунок короткого тулуба та неврологічними порушеннями з 4-річного віку (судоми, тремор, ністагм, периферичні нейропатії, зменшення маси м'язів), симптомом «вишневої кісточки» на дні ока та зниженням активності β-N-ацетилнейрамінідази у лейкоцитах та фібробластах. Церебральна форма хвороби Гоше починається на першому році життя і характеризується генералізованими тоніко-клонічними судомами з опістотонусом, гіпотонією м'язів, бронзовим кольором відкритих частин тіла, схильністю до кровотеч, значним зниженням інтелекту, формуванням контрактур. Частота невідома.

Для аргінін-бурштинової аміноацидурії характерні: початок захворювання у перші тижні життя, відставання у психомоторному розвитку, ламкість і сухість волосся, яке росте пучками, блювання, гепатомегалія, судоми, частота невідома. При метилмалонівій ацидемії виявляють: блювання, м'язову гіпотонію, судоми, коматозний стан з народження, надалі остеопороз, хореоатетоз. Судоми, залежні від піридоксину, проявляються генералізованими нападами з перших тижнів життя, підвищеною збудливістю, гіперакузією резистентністю до протисудомних препаратів і чутливістю до піридоксину. При вродженій гіперамоніемії виявляють нудоту, повторне блювання, запаморочення, тремор, судоми, втрату свідомості внаслідок накопичення аміаку в крові.

При сімейному гіперпаратиреозі з перших тижнів життя реєструють запори, полідипсію, поліурію, порушення дихання, резорбцію кісток, ми-

мовільні переломи, гіперкальціємію, гіпофосфатемію, гіперкальціурію, гіперфосфатурію, аміноацидурію (частота невідома).

Для інфантильного Х-зчепленого гіпопаратиреозу характерні судоми з неонатального періоду, ларингоспазм, фотофобія, блефароспазм, кератит, помутніння кришталика, діарея, гіпокальціємія, гіперфосфатемія, низький рівень паратгормону. Частота невідома. При синдромі Ді Джорджи (вроджена аплазія тимуса та паразитоподібних залоз) характерно поєднання порушення клітинної ланки імунітету з вродженим гіпопаратиреозом, що проявляється судомами внаслідок гіпокальціємії, частими інфекційними захворюваннями і стигмами диспластичності (антимонголоїдні очі, мікрогнатія, короткий фільтр, гіпертеларизм). Псевдогіпопаратиреозидизм I та II типу (спадкова остеодистрофія Олбрайта) проявляється низьким зростом, короткою шиєю, затримкою розумового розвитку та мінеральними розладами з гіпокальціємією та гіперфосфатемією, які зумовлюють судоми.

Для синдрому Криглера — Найяра притаманні: вроджений дефіцит глюкоконілтрансферази, гіпербілірубінемія, тривала жовтяниця з ураженням підкіркових ядер, судоми. При лісенцефалії, поряд з генералізованими судомами, з першого тижня життя виявляють: мікроцефалію, гепатоспленомегалію, специфічні риси обличчя, вроджені вади серця і нирок. Хворі гинуть у ранньому дитинстві. У дітей з синдромом Менкеса виявляють тяжку розумову відсталість, судоми, скручене, ламке, рідке волосся, структурне ураження ЦНС з гліозом та атрофією речовини головного мозку, спадкування Х-зчеплене рецесивне, співвідношення статі 1 : 1.

Мікроцефалія може бути спадково зумовленою або сформуватися після перенесеної антенатальної інфекції, проявлятися розумовою відсталістю, судомами, парезами, паралічами, різними неврологічними симптомами внаслідок аномальної будови головного мозку. Спадково зумовлений синдром мікроцефалії, глибокої розумової відсталості, спастичної диплегії та відсутності черевних рефлексів включає судоми, спочатку парціальні, а надалі генералізовані, відсутність кремастерних рефлексів у хлопчиків, атрофію речовини головного мозку.

Синдром нетримання пігменту (Блоха — Сульцбергера) включає ураження ЦНС (розумову відсталість, судоми, паралічі, косоокість, аномалії зору), специфічний шкірний висип (еритематозно-везикулярний висип на бокових поверхнях тулуба та згинальної поверхні кінцівок, який з'являється у перші два тижні життя, перетворюється у бородавки через декілька місяців і зникає через кілька років, залишаючи депігментовані плями та атрофію шкіри. Для Паллістера—W синдрому притаманні щілина губи та піднебіння, тремор, судоми, високий тонус м'язів, вальгусне викривлення верхніх кінцівок, викривлення променевої і скорочення ліктьової кісток. При хромосоми 4р(+) синдромі виявляють низьку масу тіла при народженні, множинні стигми диспластичності, мікроцефалію, судоми, гіпотонію м'язів, відставання у фізичному та розумовому розвитку, трисомію 4р-хромосоми. При хромосоми 4р(-) синдромі виявляють широкий або схожий на дзьоб ніс, мікроцефалію,

мікрофтальмію, косоокість, деформовані вушні раковини з переаурикулярними складками, затримку психомоторного розвитку, часті судоми, вади серця та нирок, делецію короткого плеча 4р-хромосоми. При синдромі Цельвегера (церебро-гепато-ренальний синдром) характерні тяжка гіпотонія м'язів, відсутність безумовних і сухожильних рефлексів, гепатомегалія внаслідок накопичення заліза у клітинах печінки, вади розвитку ЦНС (мікрогірія, лісенцефалія, демієлінізація різних відділів головного мозку). Судоми виникають ще у ранньому неонатальному періоді. Цероїд-ліпофусциноз при пізній інфантильній формі проявляється у віці 2–5 років з поступовою втратою інтелекту, міоклонічними судомами у відповідь на шумові та світлові подразники; при ювенільній формі — реєструють зниження гостроти зору, часті судоми, зниження інтелекту аж до деменції у віці понад 8–12 років з подальшим летальним кінцем.

*Алгоритм невідкладної допомоги.* Наявність судом є показанням для госпіталізації дитини. Під час нападу потрібно: захистити дитину від можливих травм, забезпечивши безпечне навколишнє середовище, запобігти кусанню язика та аспірації слизу, крові, блювотних мас, забезпечити вільну прохідність верхніх дихальних шляхів, контролювати функції життєво важливих органів і систем.

Для купірування судомного нападу показане введення розчину діазепаму в разовій дозі 0,1–0,7 мг/кг маси тіла (при введенні внутрішньовенно зі швидкістю 1–5 мг за 1 хв). За відсутності ефекту можна ввести препарат повторно через 5–20 хв, але не більше 5 мг у дітей віком до 5 років і не більше 10 мг у дітей віком понад 5 років (табл. 66). Не повторювати введення діазепаму більше 2 разів!

При фебрильних судомках слід використовувати фізичні методи охолодження (при «рожевій» гарячці за умови доброї мікроциркуляції та відсутності спазму судин периферії), призначити жарознижувальні засоби: парацетамол 15 мг/кг або ібупрофен (дітям після 3 міс.) 10 мг/кг. Слід пам'ятати, що у зв'язку із ризиком аспірації не можна давати дитині будь-які препарати усередину до закінчення нападу судом. Дітям, які перенесли феб-

Таблиця 66. Дозування діазепаму у дітей до 5 років, мг

Вік або маса тіла	Діазепам, ампула 10 мг/2 мл	
	Внутрішньом'язово або внутрішньовенно (0,05 мл/кг = 0,25 мг/кг)	Ректально (0,1 мл/кг)
<6 міс. (4–7,9 кг)	0,2–0,4	0,5
6–12 міс. (8–9,9 кг)	0,4–0,5	1,0
13 міс.–3 роки (10–13,9 кг)	0,5–0,7	1,5
3–5 років (14–20 кг)	0,7–1,0	2,0

рильні судоми, проводять профілактику повторних судомних епізодів: у період ризику розвитку фебрильних судом (інфекційні захворювання, гіпертермія) призначають жарознижувальні, а іноді і протисудомні засоби.

Лікування явних форм спазмофілії спрямовано на створення «голодного» ацидозу (чайна дієта на 8–12 год). Харчування переважно вуглеводне (кілька днів), показане різке обмеження коров'ячого молока (багато фосфатів). При еклампсії призначають протисудомну терапію (діазепам). При ларингоспазмі показані подразнення слизової оболонки носа (лоскотання, нашатирний спирт), кореня язика, шкіри (поплескування, обливання холодною водою), вестибулярного апарату (обережне «струшування»); зміна положення тіла, кисень, а в разі зупинки дихання — реанімаційні заходи. Патогенетичне лікування явної спазмофілії полягає у внутрішньовенному введенні препаратів кальцію (10 % розчин кальцію хлориду або глюконату: дітям до 6 міс. — 0,5 мл, до 1 року — 0,5–1 мл, до 3 років — 1–2 мл). При латентній формі ці препарати призначають ентерально (5–10 % розчин кальцію хлориду по 1 чайній ложці тричі на день). Після насичення організму кальцієм (2–3 дні) на фоні його подальшого приймання і отримання вітамінів (ретинолу, групи В, токоферолу) проводять лікування рахіту.

При частих, серійних епілептичних нападах препарати групи бензодіазепінів (діазепам) можна вводити ректально: при масі тіла менше 15 кг — 5 мг, більше 15 кг — 10 мг. Госпіталізувати дитину до неврологічного відділення дитячого стаціонару. В умовах стаціонару — корекція вітальних функцій, метаболічних порушень, водно-електролітного обміну, кислотно-основного стану, лікування основного захворювання. Якщо напад набув характеру епілептичного статусу і немає ефекту від препаратів групи бензодіазепінів, вводять водорозчинні гідантоїни (фенітоїн) у дозі 10–20 мг/кг зі швидкістю 1–3 мг/(кг·хв), але не більше 30 мг/кг. За відсутності ефекту від водорозчинних гідантоїнів вводять водорозчинний фенобарбітал 5–15 мг/кг, за необхідності кожні 20–30 хв до сумарної дози 30–40 мг/кг. Одночасне введення фенобарбіталу водорозчинного та бензодіазепінів недоречно, тому що може призвести до кардіодепресивного ефекту та пригнічення дихання. Якщо напад триває понад 30 хв, немає ефекту від попередньо введених ліків, необхідне призначення загального наркозу з використанням штучного апаратного дихання. Внутрішньовенно вводять барбітурати короткої дії, 0,25–0,5–1 % розчин тіопенталу-натрію дозою 8–10 мг/кг, але сумарна доза не повинна перевищувати 15–20 мг/кг. Тривалість наркозу становить не менше 12–24 год після останнього нападу або реєстрації патологічних змін на ЕЕГ. Надалі застосовують протиепілептичні препарати залежно від виду епілепсії.

При тривалих судамах, крім протисудомних препаратів, необхідна профілактика (лікування) набряку головного мозку: хворому надають трохи піднятого положення (30°) і призначають діуретики (манітол, фуросемід); введення гіпотонічних розчинів протипоказано.

Після надання екстреної допомоги діти з судомами неясного генезу або такими, що виникли на тлі інфекційного захворювання, підлягають госпіталізації для проведення діагностичного пошуку, лікування набряку мозку та вирішення питання про необхідність і можливість виконання лікувально-діагностичної люмбальної пункції. При встановленні діагнозу епілепсії необхідний підбір тривалої базисної терапії.

*Прогноз* залежить від причини судом. Серед дітей з фебрильними судомами ризик розвитку епілепсії у 6 разів вищий, ніж у дітей, що їх не мали. Прогностично несприятливі ознаки можливого розвитку епілепсії у дитини — фокальний або латералізований характер фебрильних судом, їх тривалість більше 15 хв, понад 3 повторних епізоди судом і зміни неврологічного статусу.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «судом».
2. Види судом.
3. Причини розвитку судом.
4. Фебрильні судоми.
5. Судоми при нейроінфекціях.
6. Судоми при спазмофілії.
7. Судоми при спадкових і вроджених захворюваннях.
8. Основні принципи надання невідкладної медичної допомоги при судамах.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дитині 7 міс., хворіє першу добу. Скарги на нежить, підвищення температури тіла до 39,7 °С, два повторних епізоди раптового ритмічного згинання та розгинання рук і ніг тривалістю до 30 с. При огляді лікарем швидкої допомоги у дитини виникли судоми. Після нападу дитина у свідомості. Шкіра бліда, акроціаноз, кінцівки холодні. Є гіперемія зів. З носа витікає рідкий прозорий слиз. Над легенями перкуторно ясний легеневий звук, жорстке дихання. Границі серця у межах вікової норми, тони дзвінки, тахікардія відповідає рівню температури. Живіт м'який, печінка та селезінка не збільшені. Випорожнення один раз на добу, оформлені. Менінгеальні та вогнищеві ознаки відсутні. Мати 5 хв назад дала дитині суспензію парацетамолу 10 мг/кг.

*1. Встановіть діагноз.*

1. Енцефалічна реакція.
  2. Фебрильні судоми.
  3. Менінгіт.
  4. Енцефаліт.
- 2. Надайте невідкладну медичну допомогу.*
1. Здійснити фізичні методи охолодження.
  2. Ввести ректально або внутрішньовенно розчин діазепаму в разовій дозі 0,2 мг/кг.
  3. Ввести внутрішньовенно 1 % розчин тіопенталу натрію дозою 8–10 мг/кг.
  4. Призначити всередину фенобарбітал дозою 5–15 мг/кг.



## 8.5. ПІДВИЩЕННЯ ТЕМПЕРАТУРИ ТІЛА

*Визначення поняття.* Підвищення температури тіла у дітей може бути проявом гарячки і гіпертермії — станів, які мають в основі порушення температурного гомеостазу, але відрізняються між собою за своєю сутністю.

Гарячка (лат. *febris*) — захисно-приспосувальна реакція організму, яка виникає під впливом патогенних чинників і характеризується перебудовою процесу терморегуляції, що призводить до підвищення внутрішньої температури тіла, яка стимулює природну реактивність організму.

Гіпертермія (грец. *Υλερ* — надмірно і *θερμη* — теплота) — перегрівання (теплова хвороба, тепловий удар), накопичення надлишкового тепла в організмі дитини з підвищенням температури тіла, викликане зовнішніми чинниками, що утрудняють тепловіддачу в зовнішнє середовище або збільшують надходження тепла ззовні; супроводжується підвищенням температури тіла, припиненням потовиділення і втратою свідомості. Критерії підвищення температури тіла: ректальна  $\geq 38,0$  °C; у ротовій порожнині  $\geq 37,6$  °C; у паховій ямці  $\geq 37,4$  °C; тимпанальна температура  $\geq 37,6$  °C (вимірювана вушним термометром).

Градації підвищення температури тіла в аксиллярній ділянці тіла: субфебрильна (до 38,0 °C); помірно фебрильна (38,1–39,0 °C); високо фебрильна (39,1–41,0 °C); гіперпіретична (вище 41 °C).

Гіпертермічний синдром — негативні зміни в організмі, що зумовлені надмірно високою температурою тіла і проявляються порушенням мікроциркуляції, метаболічними розладами і прогресивно наростаючою дисфункцією життєво важливих органів і систем, зокрема ураженням ЦНС. На тлі високої температури виникає компенсаторна гіпервентиляція у відповідь на наявний метаболічний ацидоз. При підвищенні температури вище 40 °C хвилиний об'єм вентиляції різко падає, дихальний алкалоз переходить у респіраторний ацидоз, що, насамперед підсилює метаболічний ацидоз. Різко зростає втрата рідини через дихальні шляхи і шкіру, що призводить до гіповолемії, яка супроводжується паралельною втратою іонів калію, натрію хлоридів. Відбувається зниження судинного опору в нирках, що сприяє виділенню великої кількості гіпотонічної сечі. У печінці інактивуються ферментні системи, руйнуються внутрішньоклітинні структури, посилюється утворення молочної кислоти. Хвилиний об'єм серця зростає за рахунок тахікардії, проте АТ падає. Метаболізм головного мозку зростає, але кровопостачання не відповідає цьому підвищенню, що призводить до його ішемії.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* У 95 % випадків гарячка буває інфекційного генезу, розвивається під дією ендогенних й екзогенних пірогенів вірусної або бактеріальної природи. Причини гарячки неінфекційного генезу — системні захворювання сполучної тканини; онкогематологічні захворювання; ендокринні хвороби (дифузноксичний зоб, феохромоцитома); алергічні про-

цеси; ураження ЦНС; медикаментозні чинники (гіперосмолярні розчини, кофеїн, ефедрин, передозування вітаміну D); психогенні розлади (неврози, емоційне напруження), дія рефлекторних (больовий синдром при різноманітних хворобах, подразненні очеревини) та резорбційних чинників (травма, стискання, опік, некроз, гемоліз, отруєння).

За тривалістю гарячка може бути: ефемерною — від кількох годин до 2 днів; гострою — до 15 днів; підгострою — до 45 днів; хронічною — понад 45 днів.

За характером температурної кривої гарячка може бути: постійною — температура тіла перевищує 39 °C при добових коливаннях менше 1 °C (черевний та висипний тиф, крупозна пневмонія та ін.); послаблювальною — добові коливання температури перевищують 1 °C і вона може опускатися нижче 38 °C, але не досягає нормальних цифр (ГРЗ, пневмонія); переміжною — періоди нормальної та субнормальної температури (1–2 дні) чергуються з періодами коливань температури з розмахом у кілька градусів (малярія, сепсис, ревматизм, туберкульоз); оборотною — високі цифри чергуються з періодами нормальної температури (висипний тиф); ундулюючою — характеризується хвилеподібним перебігом з відносно тривалими періодами підйому і спаду (бруцельоз, лімфогранулематоз); виснажувальною — добові коливання досягають 4–5 °C (туберкульоз, сепсис); неправильною — відсутні будь-які закономірності.

За клінічними проявами розрізняють «рожеву» і «бліду» гарячку та гіпертермічний синдром (табл. 67).

Для уточнення причини гарячки у дітей при збиранні анамнезу необхідно з'ясувати: її тривалість; проживання в районі поширення малярійного плазмодія або нещодавне відвідування такого району. Слід приділити увагу скаргам на шкірний висип, ригідність потиличних м'язів і біль у шиї, головний біль, біль при сечовипусканні, біль у вусі. При фізикальному обстеженні обов'язково перевірити: ригідність потиличних м'язів (менінгіт); наявність висипу на шкірі (геморагічний — менінгококцемія, лейкоз; макулопапульозний — кір, черевний тиф та ін.) або септичні ураження шкіри (гнійничкові висипання) і м'яких тканин, локальна болючість (абсцес, флегмона); виділення з вуха (отит), болюча припухлість сосцеподібного відростка (мастоїдит); відмова від рухів у суглобах (остеомиеліт); прискорене дихання (пневмонія). Виявлення будь-якої з перелічених ознак є показанням для введення антибіотика і термінового направлення дитини до стаціонару. Додаткового обстеження (як правило, в умовах стаціонару) потребують випадки гарячки, що триває понад 7 діб.

Причини виникнення гіпертермії: тепловий удар — перегрівання (висока температура та вологість навколишнього середовища), сонячний удар (інтенсивна дія сонячного випромінювання на голову), дія препаратів інгаляційного наркозу, міорелаксантів.

Тепловий удар — патологічний стан, що виникає раптово, зумовлений розладами терморегуляції організму при тривалому впливі на нього високої температури повітря або інфрачервоного (теп-



Таблиця 67. Клінічні прояви «рожевої», «блідої» гарячки та гіпертермічного синдрому

Клінічні ознаки	«Рожева» гарячка	«Бліда» гарячка	Гіпертермічний синдром
Стан дитини	Задовільний або середньотяжкий	Тяжкий	Дуже тяжкий
Свідомість	Не порушена	Сомнолентність, загальмованість або збудженість	Сомнолентність, загальмованість або збудженість, марення, галюцинації
Шкіра	Рожева, волога, тепла на дотик	Блідна, суха, холодні кінцівки, акроціаноз	Рожева або бліда, суха, з холодними кінцівками, акроціаноз
Озноб	Немає	Є, дуже виражений	Є, дуже виражений
Температура тіла в аксиллярній ділянці	Менше 40 °С	Менше 40 °С	Більше 40 °С
Різниця між аксиллярною і ректальною температурою	Менше 1 °С	1 °С і більше	1 °С і більше
Артеріальний тиск	Нормальний, відповідає віку	Підвищений	Знижений
Тахікардія, приглушеність або глухість тонів	Відповідає підвищенню температури, немає	Виражена, не відповідає підвищенню температури, є	Виражена, не відповідає підвищенню температури, є
Тахіпноє, патологічне дихання за типом Куссмауля	Відповідає підвищенню температури, відсутнє	Виражене, не відповідає підвищенню температури, відсутнє	Виражене, не відповідає підвищенню температури, є
Порушення мікроциркуляції, симптом «білої плями»	Немає	Є, виражений	Є, виражений
Симптоми ураження мозку, судоми	Відсутні	Рідко	Є, виражені
Дисфункція інших органів	Немає	Є, незначно виражена	Є, виражена
Метаболічні розлади	Відсутні	Відсутні	Є
Відповідь на антипіретичні засоби	Є, добра	Незадовільна	Немає

лового) випромінювання. Особливим варіантом теплового удару є сонячний удар. Причина його виникнення — тривала дія сонячних променів на ділянку голови дитини, яка в літній період об обідній порі перебуває на відкритій місцевості без головного убору. Сонячні промені спричиняють перегрівання мозку, його повнокров'я та набряк, при цьому температура тіла може бути нормальною або незначно підвищеною, а симптоми ураження ЦНС розвиваються більш швидко і раптово.

Критерії діагностики і ступінь тяжкості теплового удару:

— легкий ступінь: слабкість, головний біль, запаморочення, спрага; нудота, температура тіла нормальною або субфебрильною; рясне потовиділення; тахікардія;

— середній ступінь тяжкості: пульсуючий головний біль, нудота, блювання; температура тіла підвищена до 38–39 °С, шкіра гіперемована, рясне потовиділення; роздратованість, немотивоване

гнівання; гіперрефлексія, порушення координації рухів; виражена тахікардія;

— тяжкий ступінь — нестерпний головний біль, запаморочення, порушення зору, багаторазове блювання; психомоторне збудження, дезорієнтація, порушення свідомості; гіперрефлексія, тонічні та клонічні судоми, парези і паралічі; температура тіла до 40–41 °С, виражена тахікардія, аритмії серцевої діяльності; мозкова кома.

— надзвичайно тяжкий ступінь — клінічна смерть.

*Алгоритм надання невідкладної допомоги.* Тактика ведення дитини з гарячкою визначається її віком та загальним станом, наявністю супровідної патології, рівнем підвищення температури тіла та ризиком розвитку ускладнень. Жарознижувальні ліки не слід призначати курсом для регулярного прийому, наступна доза дається лише при підвищенні температури до попередніх значень; зниження температури тіла до нормальних величин не може бути швидким, достатньо знижувати темпе-

ратуру тіла на 1–1,5 °С; пріоритетне значення мають встановлення причини гарячки та етіотропне лікування.

Антипіретики призначають у таких випадках: раніше здоровим дітям віком понад 3 міс. при температурі тіла вище 38,5 °С і/або за наявності м'язового та головного болю; у дітей до 3 міс. життя при температурі тіла вище 38 °С; у дітей із захворюваннями серця, легень, ЦНС при температурі тіла вище 38,5 °С; у дітей із фебрильними судомми в анамнезі при будь-якому підвищенні температури тіла; при клінічних ознаках «блідої» гарячки або гіпертермічного синдрому.

Антипіретики першого вибору: парацетамол, разова доза 15 мг/кг маси (максимальна добова доза — 60 мг/кг) або ібупрофен — 10 мг/кг (дітям від 3 міс. з масою тіла від 7 кг), інтервал між введеннями не менше 4 год. У зв'язку із ризиком розвитку синдрому Рея, гастропатичного ефекту, зниження функціональної активності тромбоцитів у дітей з гострими гарячковими станами не можна застосовувати ацетилсаліцилову кислоту!

При поганому самопочутті дитину з гарячкою потрібно покласти в ліжку, розстігнути або зняти стискаючий одяг, забезпечити свіжим повітрям та рідиною.

Якщо шкірні покриви гіперемовані («рожева» гарячка), необхідно роздягнути дитину і застосувати фізичні методи охолодження: покласти на шкіру прохолодні вологі компреси, помістивши їх в пахову ділянку, в кожную пахвинну ділянку і на шию для охолодження великих кровоносних судин; протерти шкірні покриви вологою тканиною або загорнути дитину у вологу пелюшку.

Якщо шкірні покриви бліді («бліда» гарячка), є озноб або холодні кінцівки, необхідно зігріти дитину (покрити ковдрою, покласти грілку до ніг). Потрібно призначити судинорозширювальні препарати парентерально: 2 % розчин папаверину гідрохлориду (у віці до 1 року — 0,1–0,2 мл, понад 1 рік — 0,2 мл на рік життя); дротаверин.

За відсутності ефекту через 30–40 хв від антипіретика першого вибору застосовують 50 % розчин метамізолу натрію (0,1 мл на рік життя).

Перша допомога при тепловому ударі: винести потерпілого із зони перегрівання; укласти на відкритому майданчику в тіні; звільнити від верхнього одягу; змочування лица холодною водою, поплескування по грудях мокрим рушником; покласти на голову міхур з холодною водою, викликати реанімаційну бригаду. Кроки невідкладної медичної допомоги однакові при гіпертермічному синдромі та тяжких проявах теплової хвороби:

— забезпечити вільну прохідність дихальних шляхів, оксигенотерапію 100 % киснем і положення тіла, що зменшує ризик аспірації;

— при порушенні свідомості або клінічних проявах шоку — забезпечити венний доступ та почати проведення інфузійної терапії глюкозо-сольовими розчинами (співвідношення 3 : 1) дозою 20 мл/кг зі швидкістю 15–20 краплин за 1 хв або ізотонічним розчином натрію хлориду 10 мл/кг;

— негайно ввести антипіретик і судинорозширювальні препарати внутрішньом'язово або повільно внутрішньовенно;

— за відсутності ефекту протягом 30 хв або при наявності проявів набряку мозку — ГКС (преднізолон) і діуретик (лазикс);

— при судамах — протисудомий препарат (діазепам) внутрішньовенно;

— при відновленій мікроциркуляції — фізичні методи охолодження для збільшення тепловіддачі.

Під час лікування гарячки та гіпертермії термометрію проводять кожні 30 хв. При зниженні температури тіла до субфебрильних значень жарознижувальні заходи припиняють.

*Прогноз* при гіпертермічному синдромі та тяжких проявах теплової хвороби залежить від своєчасності надання лікувальних заходів. При вчасно початому лікуванні прогноз сприятливий. При пізньому початку лікування можуть розвинутися набряк мозку, судоми, зупинка серця та дихання.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення понять «гарячка», «гіпертермія» (теплова хвороба), «гіпертермічний синдром».

2. Характеристика ступенів підвищення температури тіла.

3. Причини гарячки.

4. Клінічні прояви «рожевої» гарячки.

5. Клінічні прояви «блідої» гарячки.

6. Клінічні прояви гіпертермічного синдрому.

7. Клінічні прояви теплового та сонячного удару.

8. Алгоритм надання невідкладної медичної допомоги хворому з гарячкою.

9. Алгоритм надання першої та невідкладної медичної допомоги хворому з гіпертермічним синдромом та гіпертермією.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Трирічна дитина хворіє другу добу, є скарги на підвищення температури тіла, головний біль, зниження апетиту та кваліть. При огляді вдома температура тіла в аксілярній ділянці — 39,5 °С, загальний стан тяжкий, дитина млява, загальмована, виражений озноб. П'є рідину. Шкірні покриви бліді, чисті, сухі, кінцівки холодні з акроціанозом. Симптом «білої плями» 5 с. Зів гіперемований, шийні лімфовузли незначно збільшені. Дихання 35 за 1 хв, глибоке, жорстке, патологічні хрипи не вислуховуються. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 132 за 1 хв, тони серця приглушені. Артеріальний тиск 105/75 мм рт. ст. Живіт м'який. Сечовипускання 5 разів на добу, кількість сечі помірно знижена, випорожнення 1 раз на добу. За 4 год до огляду лікаря матір дала дитині парацетамол дозою 200 мг.

1. Який варіант підвищення температури тіла є у дитини?

1. Гіпертермічний синдром.
2. «Бліда» гарячка.
3. «Рожева» гарячка.
4. Гіпертермія.

2. Яке лікування необхідно провести дитині?

1. Призначити комбінацію антипіретика і судинорозширювальних препаратів внутрішньом'язово.

2. Призначити усередину наступну разову дозу парацетамолу або ібупрофену.

3. Провести фізичні методи охолодження для збільшення тепловіддачі.

4. Ввести ректально діазепам.

## 8.6. ЗНЕВОДНЕННЯ

**Визначення.** Зневоднення — дегідратація (англ. *dehydration*), порушення водно-електролітного балансу, КЛС і мікроциркуляції, що розвиваються при різних патологічних станах, які супроводжуються втратою рідини та електролітів.

**Причини виникнення та механізми розвитку.** Зневоднення може бути проявом різних гострих і хронічних захворювань, результатом недостатнього потрапляння або надлишкового виведення рідини з організму (табл. 68). Проте основною причиною дегідратації у дітей є гострі кишкові інфекції, що проявляються водянистою діареєю та блюванням. Причиною дегідратації також можуть бути ятрогенні чинники: неадекватне введення сечогінних ліків, гіпертонічних розчинів і білкових препаратів (у вигляді інфузій).

При діарей завжди необхідно визначити ступінь дегідратації, яку класифікують як тяжку — дефіцит рідини більше 10 %, помірну — дефіцит рідини 5–10 % або відсутність зневоднення — дефіцит рідини до 5 % (табл. 69).

**Алгоритм надання невідкладної допомоги.** Дітям з тяжким зневодненням проводять регідратаційну терапію за планом В (табл. 70).

При помірному зневодненні дитини з діареєю регідратацію проводять за планом Б (табл. 71).

При діарей без зневоднення призначають лікування за планом А (табл. 72).

Недоцільно рутинно призначати антибактеріальні препарати для лікування водянистої діареї, тому що в більшості випадків збудники — це віруси, які до них нечутливі. Найявність діареї з кров'ю у випорожненнях вказує на інвазивну кишкову інфекцію, що потребує термінового призначення антибіотика проти *Shigella* — цефотаксиму внутрішньом'язово.

Препарати, що зменшують моторику кишок (наприклад лоперамід), абсорбенти (наприклад каолін) та активоване вугілля (для лікування діареї) не можна давати дітям до 5 років.

**Прогноз** при дегідратації залежить від швидкості та ефективності надання медичної допомоги. Якщо медична допомога надається одразу —

Таблиця 68. Причини розвитку дефіциту рідини та електролітів у організмі

Уражені орган або система	Причини (стани та захворювання)
Шлунково-кишковий тракт	Гострі кишкові інфекції, синдром порушеного всмоктування, аномалії розвитку та порушення іннервації відділів шлунково-кишкового тракту, гострий панкреатит
Легені	Дихальна недостатність
Шкіра	Тривала гарячка, гіпертермія, опіки
Нирки	Поліурична стадія ниркової недостатності
Ендокринна система	Цукровий діабет, нецукровий діабет, адреногенітальний синдром (сільвтрачаюча форма)
ЦНС	Інфекційні та неінфекційні захворювання (менінгіт, енцефаліт, лікворна гіпертензія, пухлини)

Таблиця 69. Класифікація тяжкості зневоднення у дітей з діареєю

Ознаки та симптоми	Лікування
<b>Тяжке зневоднення</b>	
Є дві або більше з перерахованих ознак: — летаргічна / без свідомості, — запалі очі, — не може пити, — складка шкіри розправляється дуже повільно (більше 2 с)	Терміново розпочати регідратацію за планом В, вводити рідину внутрішньовенно, через зонд або до рота малими порціями (оральна регідратація) і терміново відправити до стаціонару
<b>Помірне зневоднення</b>	
Є дві або більше з перерахованих ознак: — дитина неспокійна або дратівлива; — запалі очі; — жадібно п'є; — складка шкіри розправляється повільно	Оральна регідратація за планом Б в амбулаторних умовах; наступний огляд через 5 днів за умови відсутності покращання стану
<b>Зневоднення немає</b>	
Недостатньо ознак, щоб класифікувати стан як тяжке або помірне зневоднення	Регідратація за планом А вдома

прогноз сприятливий; якщо допомога надається несвоєчасно, то розвивається дуже тяжке зневоднення з глибокими метаболічними та гемодинамічними розладами, що призводять до смерті дитини.

Таблиця 70. План В невідкладної допомоги при діарейі з тяжким зневодненням

Слідуйте за стрілками. Якщо відповідь ТАК, переходьте направо, якщо НІ, прямуйте вниз		
Є можливість негайно розпочати внутрішньовенне введення рідини?	→ ТАК	Негайно розпочніть вводити рідину у вену. Якщо дитина може пити, давайте оральні регідраційні солі (ОРС), поки встановлюється крапельниця. Дайте 100 мл/кг розчину Рінгера лактату або фізіологічний розчин за такою схемою: — 30 мл/кг: у віці до 12 міс. протягом 1 год, у віці від 1 до 5 років — за 30 хв (повторіть ще раз, якщо пульс на променевої артерії все ще слабкий або не визначається); — 70 мл/кг: у віці до 12 міс. протягом 5 год, у віці від 1 до 5 років — за 2,5 год.  Повторюйте оцінку стану кожні 15–30 хв. Якщо статус гідратації не покращується, збільшіть швидкість краплинного введення рідин.  Також давайте розчини ОРС близько 5 мл/(кг·год) щойно дитина зможе пити: зазвичай через 3–4 год (немовлята) або 1–2 год (діти більш старшого віку).  Повторно оцініть стан немовляти через 6 год, а дитини більш старшого віку — через 3 год. Визначте ступінь зневоднення. Потім виберіть відповідний план (А, Б або В) для продовження лікування
↓ НІ		
Є лікарня, куди можна доставити дитину не більше ніж за 30 хв?	→ ТАК	Терміново направте дитину до лікарні для внутрішньовенного введення рідини.  Якщо дитина може пити, дайте матері розчин ОРС і покажіть, як поїти дитину дорогою
↓ НІ		
Ви вмієте проводити регідрацію через зонд?	→ ТАК	Починайте регідрацію розчином ОРС через зонд (або перорально): 20 мл/(кг·год) протягом 6 год (усього 120 мл/кг).  Оцінюйте стан дитини через кожні 1–2 год: — у разі повторного блювання або прогресуючого здуття живота давайте рідину повільніше; — якщо статус гідратації не покращується через 3 год, направте дитину на внутрішньовенну терапію.  Через 6 год знову оцініть стан дитини. Визначте ступінь зневоднення. Потім виберіть відповідний план (А, Б або В) для продовження лікування.
↓ НІ Дитина може пити?		
↓ НІ		
ТЕРМІНОВО направте дитину до лікарні для проведення регідрації		

*Примітка.* По можливості, спостерігайте за дитиною протягом принаймні 6 год після проведення регідрації для того, щоб переконатися, що мати може підтримувати необхідний об'єм введення рідини за рахунок перорального застосування ОРС.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «зневоднення».
2. Причини виникнення дегідрації.
3. Класифікація тяжкості зневоднення у дітей з діареею.
4. Невідкладна допомога при діарейі з дегідрацією за Планом В.
5. Невідкладна допомога при діарейі з дегідрацією за Планом Б.
6. Медична допомога при діарейі з дегідрацією за Планом А.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Мати 9-місячної дівчинки скаржиться на підвищення температури тіла у дитини до 37,8 °С, дратівливість, блювання, рідкі водянисті випорожнення 6 разів за останню добу. Дитина знаходиться на грудному вигодовуванні, отримує додатково продукти харчування за віком. При огляді загальний стан середньої тяжкості, дівчинка неспокойна, охоче п'є. Шкірні покриви теплі, чисті, сухі, шкірна складка розправляється повільно до 2 с. Слизові оболонки сухі. Велике тім'ячко незначно запале, очі запалі. Дихання 35 за 1 хв, везикулярне; ЧСС 132 за 1 за хв, тони приглушені. Живіт помірно здутий, перистальтика посилені.



Таблиця 71. План Б невідкладної допомоги при діарей з помірним зневодненням

Дайте необхідний об'єм ОРС в умовах медичного закладу протягом 4 год			Через 4 год: — знову оцініть стан дитини і визначте статус гідратації; — виберіть відповідний план продовження лікування; — починайте годувати дитину в медичній установі
Визначіть об'єм ОРС, який належить ввести протягом перших 4 год:			
Вік*	Маса тіла	ОРС, мл	Якщо мати не може залишитися в медичній установі до завершення лікування: — покажіть їй, як готувати розчин ОРС вдома; — поясніть, який об'єм ОРС потрібно дати дитині вдома, щоб завершити 4-годинний курс; — забезпечте її необхідною кількістю пакетів ОРС для завершення регідратації; дайте 2 пакети додатково, як рекомендується в плані А; — поясніть 4 правила домашнього лікування: 1) давати багато пити; 2) давати препарати цинку; 3) продовжувати годування; 4) знати, у яких випадках знову звернутися до лікаря
До 4 міс.	<6 кг	200–400	
4–12 міс.	6–<10 кг	400–700	
12 міс.–2 роки	10–<12 кг	700–900	
2–5 років	12–<19 кг	900–1400	
Якщо дитина охоче п'є розчин ОРС і просить ще, можна дати більше, ніж рекомендовану кількість			
Покажіть матері, як давати розчин ОРС: — давайте пити розчин з чашки часто, маленькими ковтками; — якщо у дитини блювання, почекайте 10 хв, потім продовжуйте, але повільніше; — слід продовжувати грудне годування за бажанням дитини			

*Примітка.* \* — використовуйте для розрахунків вік дитини тільки тоді, коли не можна визначити масу тіла. Приблизний об'єм необхідного ОРС (в мл) також можна розрахувати, множаючи масу дитини (в кг) на 75.

Таблиця 72. План А медичної допомоги при діарей без зневоднення

Поясніть матері 4 правила домашнього лікування: 1) рясне пиття; 2) препарат цинку; 3) продовжувати годування; 4) знати, коли звернутися по медичну допомогу	— якщо у дитини блювання, зачекати 10 хв, потім продовжувати поїти, але повільніше; — продовжувати давати додатково рідину доти, поки діарея не припиниться
1. <i>Давати додаткову рідину (стільки, скільки дитина зможе випити)</i> Рекомендувати матері: — частіше годувати грудьми і збільшити тривалість кожного годування; — якщо дитина на виключно грудному вигодовуванні, давати додатково ОРС або чисту воду, крім грудного молока; — якщо дитина на змішаному або штучному вигодовуванні, давати такі рідини в будь-якому поєднанні: розчин ОРС, рідку їжу (наприклад суп, рисовий відвар, напої на основі йогурту) або чисту воду. Особливо важливо давати ОРС вдома, якщо до цього хворого лікували за планом Б або В у медичному закладі, або якщо дитина не зможе повернутися до лікарні, у разі погіршення стану. Навчіть матір готувати і давати розчин ОРС. Видайте матері два пакети ОРС для використання вдома. Поясніть матері, скільки рідини необхідно давати додатково до звичайного прийому: — до 2 років: 50–100 мл після кожного рідкого випорожнення; — 2 роки і старше: 100–200 мл після кожного рідкого випорожнення. Порадьте матері: — давати дитині часто пити маленькими ковтками з чашки;	2. <i>Давати всередину препарати цинку</i> Поясніть матері, у якій кількості необхідно давати препарати цинку: — до 6 міс: 1/2 таблетки (10 мг) на день протягом 10–14 днів; — 6 міс і старше: 1 таблетку (20 мг) на день протягом 10–14 днів. Покажіть матері, як давати препарати цинку: — немовлятам: розчинити таблетку в невеликій кількості чистої води, зцідженого молока або ОРС у невеликій чашці або ложці; — дітям більш старшого віку: таблетку можна дати розжувати або розчинити у невеликій кількості чистої води в чашці або ложці. Зверніть увагу матері на необхідність дотримання повного курсу прийому препаратів цинку (10–14 днів)
	3. <i>Продовжувати годувати дитину</i>
	4. <i>Порадьте матері негайно звернутися по медичну допомогу, якщо дитині стане гірше або вона не зможе пити або смоктати груди, або буде погано пити, або в неї буде висока температура тіла, або кров у випорожненнях. Якщо у дитини не буде жодної з цих ознак, але її самопочуття не поліпшуватиметься, порадьте матері прийти через 5 днів для повторного огляду</i>

на, блювання з кислим запахом було тричі за добу, випорожнення рідкі, водянисті, смердючі без патологічних домішок.

1. *Визначіть ступінь зневоднення дитини.*

1. Немає зневоднення.
2. Помірне зневоднення.
3. Тяжке зневоднення.
4. Помірне зневоднення, гемоколіт.

2. *Визначіть тактику ведення хворої дитини.*

1. Лікувати вдома за Планом А.  
2. Розпочати в умовах амбулаторії лікування за Планом Б.

3. негайно розпочати регідратацію за Планом В і терміново направити дитину до стаціонару.

4. Розпочати в умовах амбулаторії лікування за Планом Б і антибактеріальну терапію.

## 8.7. ШОК

*Визначення поняття.* Шок (англ. *shock* — удар, потрясіння) — генералізоване порушення кровообігу зі швидко прогресуючим розладом перфузії тканин, невідповідністю доставки і споживання кисню, що призводить до зміни метаболізму та функції клітин. Це екстремальний стан, що розвинувся в результаті дії надзвичайних за силою та тривалістю патологічних чинників і характеризується прогресуючим погіршенням загального стану з важкими розладами функції ЦНС, кровообігу, дихання, гемокоагуляції та всіх видів обміну, що може призвести до смерті.

*Епідеміологія.* У педіатричній практиці найчастіше діагностуються такі види шоку: анафілактичний, септичний, гіповолемічний або геморагічний, травматичний та опіковий.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* В основі патогенезу шоку лежить неадекватність тканинної перфузії та транспортування кисню за рахунок глибокого пригнічення кровообігу. Порушення циркуляції крові, компенсаторна вазоконстрикція, а у подальшому некомпенсована вазодилатація, збільшення концентрації медіаторів запалення і цитокінів, дефіцит кисню та необхідних харчових речовин призводять до порушення газообміну та метаболізму в тканинах і клітинах з подальшим розвитком метаболічного ацидозу та дисфункції всіх органів і систем (поліорганної недостатності). Найбільш чутливими до дефіциту кисню та накопичення токсичних речовин є мозок, серце і надниркові залози, дисфункція яких погіршує перебіг будь-яких тяжких станів, незалежно від причини їх походження.

Залежно від переважання етіопатогенетичних факторів розрізняють чотири види шоку:

1) перерозподільний (вазогенний) — при порушенні периферичної гемодинаміки (септичний, анафілактичний, нейрогенний, травматичний);

2) гіповолемічний — при зменшенні ОЦК (геморагічний, при зневодненні, опіках);

3) кардіогенний — при первинній серцевій недостатності (при аритміях, вадах розвитку серця, інфаркті міокарда та ін.);

4) обструктивний — при обструкції венозного припливу або серцевого викиду (напружений пневмоторакс, тампонада серця, тромбоемболія легеневої артерії, жирова або повітряна емболія).

Незалежно від причин виникнення шоку, у його розвитку розрізняють три фази:

- компенсована (ериктильна або афективна);
- гіпотензивна (декомпенсована);
- термінальна (необоротна).

Компенсована фаза характеризується генералізованим збудженням нервової системи та проявляється руховою активністю, блідістю шкіри, тахікардією, підвищенням артеріального тиску, частим поверхневим диханням. Хворий знаходиться у стабільному стані, свідомість не втрачає.

Гіпотензивна фаза характеризується гальмуванням нервової системи, централізацією кровообігу, порушенням дихання та пригніченням функції надниркових залоз. Ця фаза має такі клінічні ознаки: шкіра холодна, покрита липким потом із сірватим відтінком, температура тіла та систолічний АТ знижуються, пульс слабшає, з'являються брадикардное або періодичне апное, наростають акроціаноз та олігурія, усвідомлена реакція на подразник загальмовується, але не втрачається. Хворий відчуває постійну спрагу.

При подальшому розвитку шоку поглиблюються порушення газообміну, гемодинамічні розлади за рахунок децентралізації кровообігу, серцевої та надниркової недостатності, і настає найважчий ступінь шоку — термінальна фаза. Для неї характерні ціанотичний або різко блідий колір шкіри, холодний липкий піт, нудота і блювання, судоми, слабкий частий пульс, порушення свідомості та реагування на зовнішні подразники, геморагічний синдром.

Анафілактичний шок — тяжка алергічна реакція негайного типу на різні алергени, найбільш часті причини якої: ліки (антибіотики, сульфаміди, рентгеноконтрастні речовини, препарати і вакцини, що містять чужорідні білки, плазмозамінники та ін.), отрута комах або змій, деякі харчові та хімічні алергени, пилок рослин, охолодження.

Анафілактичний шок може розвиватися блискавично за 1–2 хв після потрапляння алергену до організму (на кінці голки), з дуже швидкою появою симптомів гострої серцевої недостатності, зупинкою серця і ознаками клінічної смерті. Тяжка форма анафілактичного шоку розвивається за 5–10 хв після потрапляння алергену до організму та характеризується скаргами хворого на задуху, відчуття жару, головний біль та біль у ділянці серця, швидким наростанням симптомів серцевої недостатності; за відсутності допомоги настає смерть. Середньотяжка форма анафілактичного шоку розвивається через 30 хв і пізніше після потрапляння алергену до організму і характеризується скаргами на почуття жару, страху смерті, збудження, почервоніння шкірних покривів, головний біль. Залежно від переважання клінічних ознак анафілактичний шок має кілька варіантів перебігу, які можуть проявлятися окремо або поєднано: кардіальний варіант — різка слабкість, аж до втрати свідомості, виражена блідість шкіри та слизових оболонок або яскрава гіперемія шкіри, печін-

ня язика, долоней, підшви ніг, швидке падіння артеріального тиску, навіть до колапсу, надмірна тахі- або брадикардія, глухі тони, слабке і прискорене дихання, блювання. На шкірі може з'явитися генералізований висип або набряк (кропив'янка, набряк Квінке); астматоїдний (асфіксичний) варіант — явища механічної асфіксії, набряку гортані або тотального бронхоспазму: кашель, задуха, експіраторна задишка; абдомінальний варіант — спастичний біль у животі, нудота, блювання, діарея, шлунково-кишкові кровотечі; церебральний варіант — почуття страху, порушення орієнтації, свідомості, осередкова неврологічна і загально-мозкова симптоматика, що симулює епістатус, можливі судоми із зупинкою дихання, порушення зору або слуху, мимовільне сечовиділення.

Гіповолемічний (у т. ч. геморагічний) шок виникає внаслідок втрати та зменшення внутрішньосудинного об'єму рідини (крові або плазми). Клінічні критерії гіповолемічного шоку: частий малий пульс; зниження систолічного АТ; зменшення ЦВТ; холодна, волога, блідоціанотична або мармурова шкіра; уповільнений кровотік у нігтьовому ложі; температурний градієнт більше 3 °С; олігурія. Об'єм крововтрати визначається шоківим індексом Альговера (співвідношення ЧСС і систолічного АТ, норма — 0,5–0,7). При легкому шоку (I ступінь) шоківий індекс дорівнює 1; при середньотяжкому шоку (II ступінь) — 1,1–1,7; при тяжкому шоку (III ступінь) — 1,8 і більше.

Клінічні прояви гіповолемічного шоку залежать від дефіциту ОЦК:

— I ступінь — дефіцит ОЦК 10–15 % (втрата близько 10 мл/кг) — незначний неспокій, слизові оболонки вологі, кінцівки до кистей і стоп теплі, тургор м'яких тканин тістоподібний, симптом «блідої плями» не більше 2 с, пульсовий тиск нормальний або незначно підвищений, АТ, ЧСС та ЧД у межах вікової норми, діурез незначно знижений;

— II ступінь — дефіцит ОЦК до 15–25 % (втрата 12–20 мл/кг) — дратівливість або тривога, слизові оболонки сухі, кінцівки теплі до ліктювих і колінних суглобів, тургор м'яких тканин знижений, симптом «блідої плями» більш 2 с, периферичний пульс слабкий або відсутній, АТ знижений в ортостатичному положенні, пульсовий тиск знижений, ЧСС і ЧД збільшені на 10–20 % щодо норми, діурез різко знижений;

— III ступінь — дефіцит ОЦК 25–35 % (втрата 20–30 мл/кг) — напівнепритомний стан, слизові оболонки та шкіра блідо-ціанотичні, сухі, кінцівки холодні, симптом «блідої плями» більш 5 с, пульсовий тиск та АТ знижений, ЧД збільшена на 30–40 % щодо норми, діурез відсутній;

— IV ступінь — дефіцит ОЦК більше 35 % (втрата понад 30 мл/кг) — відповідає агональному стану і характеризується прекомою або комою, холодною і ціанотичною шкірою, патологічним типом дихання, значною артеріальною гіпотензією, брадикардією, відсутністю периферичної пульсації, тяжким респіраторно-метаболічним ацидозом.

Септичний шок розвивається на фоні системної запальної відповіді внаслідок проникнення збудника інфекції. Ендотоксини і медіатори запалення призводять до ушкодження судинної стінки,

прогресуючої артеріальної гіпотензії (без ознак гіповолемії), що не коригується інфузійною терапією; розвитку ДВЗ-синдрому і поліорганної недостатності. Клінічні ознаки септичного шоку: порушення свідомості, мікроциркуляції (шкіра бліда, сіра або мармурова з акроціанозом та геморагічними висипаннями, холодна або гаряча, волога, ціаноз слизових оболонок), гіпотермія (менше 35,5 °С) або гарячка (більше 38,5 °С), стійка артеріальна гіпотензія, зростаюча тахікардія, глухість тонів серця, диспное та тахіпное, вологі хрипи у легенях, кровотечі з травного тракту, олігурія або анурія, судоми. Лабораторні зміни: анемія, лейкоцитоз або лейкопенія, тромбоцитопенія, зміщення лейкоцитарної формули крові вліво або нейтропенія, диз- та гіпопротеїнемія, зміни в коагулограмі, вмісту електролітів і глюкози у крові, ознаки метаболічного ацидозу.

Травматичний шок розвивається при поєднаній механічній травмі, що супроводжується болем, крововтратою та у подальшому — токсемією, або при травмі без крововтрати таких ділянок, що мають рефлексогенні зони (грудна порожнина, череп, черевна порожнина, промежина). Шок може виникнути відразу після травми, або через 2–4 год, унаслідок неповного проведення протишоківих заходів та його профілактики.

Травматичний шок поділяється за ступенем тяжкості: I ступінь розвивається при закритому переломі стегна, поєднаному переломі стегна і голі, нетяжкому переломі кісток таза, інших скелетних травмах, які супроводжуються гострою крововтратою до 15 % ОЦК. Він має клінічні ознаки: ясну свідомість або легку загальмованість, блідість шкіри, помірні зниження рефлексів та тону м'язів, прискорення пульсу на 10–20 % при нормальному АТ. Шок II ступеня розвивається при множинних переломах довгих трубчастих кісток, ребер, тяжких переломах кісток таза з крововтратою 20–25 % ОЦК та має такі клінічні ознаки, як виражена загальмованість, млявість, шкіра вкрита липким потом, бліда, акроціаноз, зіниці розширені, ЧСС та ЧД збільшені на 10–20 % щодо норми, периферичний пульс слабкий або відсутній, АТ знижений в ортостатичному положенні, діурез знижений, але більше 1 мл/кг за годину.

Шок III ступеня розвивається при множинних поєднаних або комбінованих травмах: ушкодження скелета, великих м'язових масивів, внутрішніх органів грудей, живота, черепа і опіках із крововтратою 30–35 % ОЦК та клінічно проявляється такими ознаками: стан тяжкий, свідомість збережена, але навколишнє не сприймається, на больові подразники не реагує, шкірні покриви землісто-сірого кольору, вкриті холодним липким потом, виражена синюшність губ, носа та кінчиків пальців, дихання поверхневе, часте, іноді зріджене, збільшене на 30–40 % щодо норми, пульс ниткоподібний, пульсовий тиск та АТ знижений, тахікардія до 140–160 ударів за хвилину, можуть виникнути блювання, мимовільне сечовиділення та дефекація, діурез менше 1 мл/кг на годину.

Шок IV ступеня розвивається при множинних поєднаних або комбінованих травмах із кровов-



втратою 40–50 % ОЦК, характеризується прекою або комою: свідомість відсутня, шкіра холодна, ціанотична, дихання агональне, за типом ковтання повітря, тони серця дуже важко вислуховуються, пульс і АТ не визначаються, діурез відсутній.

Опіковий шок є першою стадією опікової хвороби. Для нього характерні: сильний біль, розвиток системної запальної відповіді та ендотоксемії за рахунок розпаду ушкоджених тканин, збільшення проникності судин і зменшення ОЦК, розвиток синдрому гіперперфузії органів та тканин, гострої ниркової недостатності, гемоконцентрації, порушення електролітного складу (гіпокаліємія). Його виникнення визначається площею та глибиною ураження тканин і залежить від віку.

Клінічні прояви легкого та середньотяжкого опікового шоку з'являються при загальній площі опіку до 20 % поверхні тіла, з-поміж них глибокі — до 10 %. Загальний стан середньої тяжкості, скарги на біль у місці опіку, свідомість ясна, хворі спокійні. Температура тіла нормальна або субфебрильна. Неушкоджена шкіра бліда, можуть бути м'язовий тремор, озноб. Пульс доброго наповнення, ЧСС, АТ і дихання відповідають нормі, діурез незначно знижений. Лабораторно — легка гемоконцентрація (збільшення гемоглобіну та гематокриту). Тяжкий опіковий шок виникає при загальній площі опіку до 40 %, із них глибокі — до 20 %. Стан тяжкий, тривожний. Свідомість збережена, протягом 1–2 год хворий збуджений, потім загальмований. Відмічається озноб при нормальній або зниженій температурі тіла, посіпання м'язів, ознаки порушення мікроциркуляції: неушкоджена шкіра бліда, суха, холодна, ціаноз губ, вушних раковин, акроціаноз. Тахіпное, тахікардія, пульс слабкого наповнення, ОЦК й АТ знижуються на 20–30 % від норми. Лабораторно — помірні ознаки гемоконцентрації та гіпопротеїнемії, зростає питома вага сечі, олігурія, гематурія, протеїнурія, гемоконцентрація.

Надтяжкий опіковий шок розвивається при загальній площі опіку 60 % і глибокого опіку більше 40 %. Загальний стан дуже тяжкий, ознаки поліорганної недостатності: свідомість сплутана або відсутня; шкіра холодна, бліда, мармурова або ціанотична; тахі- або брадикардія, пульс ниткоподібний, іноді не пальпується, АТ дуже низький, тони серця глухі; тахі- або брадипное, іноді патологічні типи дихання; блювання, парез кишечника; судоми, анурія. Лабораторно — ознаки значної гемоконцентрації, гіпопротеїнемії, метаболічного ацидозу, порушення функції нирок та електролітного складу (гіпокаліємія).

Кардіогенний шок розвивається у пацієнтів з патологією серця (вади розвитку, міокардит, кардіоміопатія, аритмія, інфаркт міокарда). Для нього характерні больовий синдром, явища гострої серцевої недостатності, здуття вен шиї, збільшення розмірів печінки.

*Алгоритм надання невідкладної допомоги.* Починають надавати допомогу дітям із шоком там, де цей стан діагностовано. Якщо шок виявлено поза межами лікарні, слід негайно викликати бригаду екстреної (швидкої) медичної допомоги. За наяв-

ності шоку дитині показана госпіталізація до відділення інтенсивної терапії.

Перша допомога при розвитку шоку:

— необхідно з'ясувати причину шоку і намагатися її усунути (припинити кровотечу натисканням або притискальною пов'язкою або накладанням джгута);

— надати положення постраждалому лежачи з піднятими нижніми кінцівками;

— очистити порожнину рота, запобігати западанню язика й аспірації;

— не змінювати положення шиї, якщо є підозра на травму шиї;

— якщо відсутні ознаки життя, необхідно розпочати серцево-легеневу реанімацію;

— забезпечити постраждалого теплом;

— не залишати постраждалого без нагляду.

Невідкладна (екстрена) медична допомога при шоку полягає у такому:

1. Забезпечити прохідність дихальних шляхів. Положення пацієнта — на рівній поверхні або іммобілізація шийного відділу хребта з фіксацією на довгій дошці. При западанні язика — положення на спині з максимальним розгинанням голови та відведенням нижньої щелепи вперед, звільнити порожнину рота від біомас та ввести повітровід.

2. Знеболювання (внутрішньовенне або внутрішньом'язове введення анальгетиків, наркотичних знеболювальних препаратів) у разі тяжкої поєднаної травми або вираженого больового синдрому.

3. За наявності переломів — іммобілізація сегментів кінцівок з ознаками переломів.

4. Проведення оксигенотерапії при клінічних ознаках гострої дихальної недостатності (тахіпное або брадипное, центральний ціаноз при диханні атмосферним повітрям) та рівні свідомості менше 8 балів за шкалою Глазго. Інгаляцію зволоженим киснем проводити за допомогою маски або за необхідності — інтубація трахеї з переведенням на ШВЛ.

5. Забезпечення венозного доступу (пункція периферичної вени, катетеризація зовнішньої яремної вени або центральний венозний катетер). Дотримання заходів асептики/антисептики для внутрішньовенної пункції; катетер надійно фіксується.

6. Проведення інфузійної терапії. Внутрішньовенно струминно або через систему якомога швидше (за 5–10 хв) вводять розчин Рінгера або 0,9 % фізіологічний розчин об'ємом 20 мл/кг. Клінічний ефект оцінюють за показниками ЧСС, систолічного АТ, шокового індексу, мікроциркуляції. При гіповолемічному, перерозподільчому і обструктивному шоку за першу годину об'єм інфузії може бути до 60 мл/кг, при септичному шоку — до 200 мл/кг; при кардіогенному шоку — 5–10 мл/кг за перші 10–20 хв. Дітям із шоком і тяжким порушенням харчування (виснаженням) інфузію проводять об'ємом 15 мл/кг протягом першої години розчином Рінгера з 5 % розчином глюкози. Якщо стан дитини покращується, переходять на оральне введення рідини. Якщо ж стан дитини погіршується, продовжують інфузійну терапію.

7. Після введення кристаліду (протягом першої години) можна міняти розчини колоїдів. При геморачному шоку або наявності тяжкої анемії у



дитини з виснаженням використовують еритроцитарну масу (10 мл/кг).

8. Для підвищення АТ перевага віддається внутрішньовенному краплинному введенню допаміну зі швидкістю 2–10 мкг/(кг·хв) під контролем ЧСС й АТ, який може поєднуватися з внутрішньовенним крапельним введенням добутаміну, починаючи з дози 2,5–5 мкг/(кг·хв).

9. Якщо під час внутрішньовенного введення рідини стан дитини погіршується (ЧД зростає на 5 за 1 хв або ЧСС на 15 за 1 хв, збільшуються розміри печінки, вислуховуються дрібнопухирчасті вологі хрипи у легенях, підвищується центральний венозний тиск), необхідно припинити внутрішньовенне введення рідини.

10. За наявності судом або при збудженні — діазепам, ГКС.

Перша допомога й екстрена медична допомога при анафілактичному шоку мають деякі відмінності.

Перша допомога при розвитку анафілактичного шоку:

— негайно зупинити надходження алергену. В умовах лікувального закладу внутрішньом'язово ввести розчин адреналіну 0,01 мл/кг. Можливо повторити введення через 4–5 хв. Внутрішньовенне введення адреналіну можливо тільки в умовах ВІТ! При надходженні алергену всередину — промити шлунок, при потрапленні алергену в очі або на шкіру — промити уражену ділянку;

— постраждалого покласти (голова має бути розміщена нижче від рівня ніг), забезпечити прохідність дихальних шляхів: перерозгинання ший, висунути нижню щелепу, запобігати западанню язика та аспірації біомас.

Екстрена медична допомога:

— ввести внутрішньом'язово 0,01 мл/кг 0,1 % розчину адреналіну;

— забезпечити венозний доступ;

— якщо немає позитивного ефекту, повторно вводити 0,15–0,3 мл 0,1 % розчину адреналіну з інтервалом 5–10 хв. Кратність введення і доза адреналіну визначаються тяжкістю реакції та показників АТ. При тяжкому анафілактичному шоку розчин адреналіну необхідно вводити внутрішньовенно з 20 мл фізіологічного розчину. Загальна доза адреналіну дітям не повинна перевищувати 1 мл 0,1 % розчину. Слід пам'ятати, що повторне введення малих доз адреналіну більш ефективне, ніж однократне введення великої дози;

— проводити інфузійну терапію, починаючи з розчину кристалоїдів об'ємом 20 мл/кг, а також «наводнювати» хворого полііонними розчинами. Якщо АТ не стабілізується, необхідно негайно починати внутрішньовенне краплинне введення з 5 % розчином глюкози норадреналіну 0,1 мл на рік життя (не більше 1 мл). Вводити допамін під контролем АТ дозою від 6 до 10 мкг/(кг·хв);

— внутрішньом'язово або внутрішньовенно струминно ввести ГКС: преднізолон 40–100 мг або дексаметазон 4–8 мг, або гідрокортизон сукцинат, або гемісукцинат 25–125 мг;

— внутрішньом'язово ввести 0,5–1,5 мл розчину тавегілу 0,1 % або супрастину 2,5 % під контролем АТ;

— при бронхоспазмі β<sub>2</sub>-агоністи інгаляційно.

Транспортування хворих (постраждалих) до відділення інтенсивної терапії проводиться після виведення їх із загрозливого стану бригадою екстреної (швидкої) медичної допомоги або реанімаційною бригадою, оскільки під час евакуації можливе повторне падіння АТ.

*Прогноз* будь-якого виду шоку залежить від тяжкості основного процесу, імунної компетентності організму та своєчасності надання спеціалізованої медичної допомоги.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «шок».
2. Види шоку.
3. Причини та клінічні прояви анафілактичного шоку.
4. Причини та клінічні прояви септичного шоку.
5. Причини та клінічні прояви гіповолемічного шоку.
6. Причини та клінічні прояви травматичного шоку.
7. Причини та клінічні прояви опікового шоку.
8. Причини та клінічні прояви кардіогенного шоку.
9. Перша допомога постраждалому з шоком.
10. Принципи екстреної медичної допомоги при шоку.
11. Інфузійна терапія при наданні екстреної допомоги при шоку.
12. Особливості першої та екстреної медичної допомоги при анафілактичному шоку.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Бригада швидкої медичної допомоги прибула на місце ДТП через 15 хв після автомобільної аварії. При огляді постраждалого встановлено: стан тяжкий, дитина збуджена, шкіра тулуба бліда, вкрита липким потом, кінцівки прохолодні, з акроціанозом. На шкірі голови тілесні садна та синці, відкрита рана в ділянці тім'яної кістки. Рухи в нижніх кінцівках обмежені. Встановлено відкритий перелом кісток гомілки обох кінцівок та лівої стегневої кістки, трьох ребер зліва. Дихання поверхневе, до 35 за 1 хв. Діяльність серця ритмічна, ЧСС 120 за 1 хв, тони приглушені. Артеріальний тиск 75/45 мм рт. ст. Симптом «білої плями» більше 3 с, периферичний пульс слабкий. Ознак ушкоджень органів черевної порожнини немає.

*1. Визначіть ступінь шоку у дитини.*

1. Шок I ступеня.
  2. Шок II ступеня.
  3. Шок III ступеня.
  4. Шок IV ступеня.
- 2. Яка першочергова дія?*
1. Ввести підшкірно адреналін.
  2. Провести первинну СЛР.

3. Забезпечити венозний доступ і розпочати інфузію.

4. Припинити зовнішню кровотечу, ввести знеболювальні препарати.

## 8.8. КРОВОТЕЧА

*Визначення поняття.* Кровотеча — вихід крові за межі судинного русла або серця в навколишнє середовище (зовнішня кровотеча), у порожнину тіла або в просвіт порожнистого органа (внутрішня кровотеча).

Залежно від того, яка судина кровоточить, кровотеча може бути капілярною, венозною, артеріальною і паренхіматозною.

При зовнішній капілярній кровотечі кров виділяється рівномірно з усієї рани (як з губки, або «кривава роса»); при венозній кровотечі вона витікає рівномірно струменем, має темно-вишневе забарвлення (в разі ушкодження великої вени може відзначатися пульсування струменя крові в ритмі дихання). При артеріальній кровотечі кров має яскраво-червоний колір, вона б'є сильним переривистим струменем (фонтаном), викиди крові відповідають ритму серцевих скорочень. Паренхіматозна кровотеча спостерігається при пораненнях паренхіматозних органів (печінка, підшлункова залоза, легені, нирки, селезінка), губчастих кісток і печеристих тканин. При цьому кровоточить вся ранова поверхня. У паренхіматозних органах і печеристих тканинах перерізані судини не скорочуються, не йдуть у глибину тканини і не стискаються самою тканиною. Кровотеча буває вельми рясною і нерідко небезпечною для життя. Припинити таку кровотечу дуже важко. Змішана кровотеча виникає при одночасному пораненні артерій і вен, найчастіше при ушкодженні паренхіматозних органів (печінка, селезінка, нирки, легені), які мають розвинену сітку артеріальних і венозних судин, а також при глибоких проникних пораненнях грудної та/або черевної порожнини.

За ступенем тяжкості зовнішні гострі кровотечі у підлітків і дорослих діляться на легкі (10–15 % ОЦК, тобто до 500 мл, гематокрит більше 30 %), середні (16–20 % ОЦК або від 500 до 1000 мл, гематокрит більше 25 %), тяжкі (21–30 % ОЦК, від 1000 до 1500 мл, гематокрит менше 25 %), масивні (> 30 % ОЦК, більше 1500 мл), смертельні (> 50–60 % ОЦК, більше 2500–3000 мл), абсолютно смертельні (> 60 % ОЦК, понад 3000–3500 мл). Що молодша дитина, то менші об'єми гострої крововтрати можуть призвести до несприятливого наслідку.

За часом виникнення кровотеча може бути: первинною — виникає безпосередньо після ушкодження шкірного шару; вторинна рання — виникає незабаром після остаточного припинення кровотечі, частіше в результаті відсутності контролю за гемостазом пацієнта; вторинна пізня — виникає як ускладнення в результаті деструкції кровоносної стінки.

Кровотечу називають прихованою у разі крововиливу в порожнини тіла, які не з'єднуються із

зовнішнім середовищем. Це плевральна, перикардальна, черевна порожнини, порожнини суглобів, шлуночків мозку, міжфасціального простору тощо. Такі кровотечі найбільш небезпечні.

Небезпека гострої кровотечі полягає не стільки у втраті еритроцитів, скільки в зменшенні ОЦК і гемодинамічних порушеннях у вигляді гіповолемічного шоку. При травматичному ураженні болювий синдром також є у патогенезі розвитку шоку.

Зазвичай здорова доросла людина може пережити крововтрату 10–15 % ОЦК без будь-яких медичних ускладнень. Без загрози для здоров'я донори здають 8–10 % ОЦК.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* За походженням кровотечі бувають травматичними — викликаними ушкодженням судин, і атравматичними — патологічними, пов'язаними з руйнуванням судин будь-яким патологічним процесом або з підвищеною проникністю судинної стінки. Травматична кровотеча виникає в результаті травмуючого впливу на органи і тканини, під дією зовнішніх факторів розвивається гостре порушення структури судинної сітки в місці ураження. Патологічна кровотеча є наслідком патофізіологічних процесів, що перебігають в організмі хворого. Причиною її може бути порушення роботи будь-якого з компонентів серцево-судинної та системи згортання крові. Даний вид кровотеч розвивається при мінімальному провокуючому впливі або ж зовсім без нього.

Усі зміни в організмі при кровотечах можна поділити на загальні та місцеві. Загальні зміни спрямовані в основному на відшкодування втрати крові. У серці спостерігається зменшення скорочувальної активності міокарда, що спричиняє зменшення серцевого викиду і ще більше знижує ОЦК. Через недостатність кровообігу розвивається набряк легенів, що призводить до так званої шокової легені. Через зниження кровотоку в нирках зменшується фільтрація і розвивається анурія. У печінці розвивається центральний глобулярний некроз. Може розвинути паренхіматозна жовтяниця. Внаслідок сильної внутрішньої або зовнішньої кровотечі (порожнина живота, грудей) виникає гостра нестача крові з такими ознаками: слабкість, непритомність, шум у вухах, потемніння в очах, спрага, нудота, збліднення шкіри і видимих слизових оболонок. Потерпілий може бути загальмованим, іноді, навпаки, збудженим, дихання часте, пульс слабкий або зовсім не відчувається. За серйозної втрати крові можлива втрата свідомості, зумовлена відтіканням крові від головного мозку: якщо відразу ж не почати реанімацію, може настати смерть.

При місцевих змінах діагноз кровотечі встановлюють на основі візуально спостережуваного крововиливу. При внутрішній кровотечі діагноз визначають на підставі загального стану хворого, його анамнезу (наприклад, за наявності у хворого виразки шлунка можна запідозрити шлункову кровотечу) і додаткових досліджень. При кровотечі з легенів кров виходить з порожнини рота, має червоне забарвлення і піниться. При кровотечі з стравоходу, як правило, кров також червона. При

шлунковій кровотечі кров, що виходить через рот, має колір «кавової гуші» внаслідок реакції в шлунку з соляною кислотою. Якщо крововилив відбувається в кишечнику, наслідком буде мелена. При кровотечі в нирці сеча стає червоною (макрогематурія). У разі прихованих кровотеч визначити симптоми буває непросто. Часто для уточнення діагнозу застосовуються діагностичні пункції. При гемотораксі симптомами є задишка, утруднення дихання, послаблення перкуторного звуку над ділянкою скупчення крові. Показані діагностична пункція і рентген для уточнення діагнозу. При кровотечі в черевну порожнину основним місцевим симптомом є здуття живота, також притуплення перкуторного звуку. Кровотеча в порожнину суглоба місцево виявляється припухлістю суглоба і його почервонінням. При кровотечі в порожнину перикарда (тампонада серця) відбувається зупинка серця. При крововиливі в мозок порушення в основному пов'язані з розладами в нервовій системі.

У механізмі компенсації кровотечі виділяють 4 стадії:

- 1) судинно-рефлекторну;
- 2) гідремічну;
- 3) кістковомозкову;
- 4) відновлювальну.

I стадія — судинно-рефлекторна: розвивається на 1-шу — 2-гу добу після ушкодження, коли спочатку зменшується ОЦК, виникає гіповолемія, що стимулює симпатoadреналову систему. Адреналін впливає на ємнісні судини (вени) і викликає підвищення тону судинної стінки. У результаті кров, у нормі депонована у венах, включається в кровотік. Тимчасово збільшується венозне повернення до серця, що призводить до нормалізації кровообігу.

II стадія — гідремічна: характеризується збільшенням ОЦК за рахунок включення в кровотік міжклітинної рідини і затримки рідини в організмі. Механізм цієї стадії нейроендокринний. В результаті крововтрати і різкого зниження ОЦК збуджуються волюморцептори, розташовані в каротидному синусі та в дузі аорти, вони посилають сигнали в задній гіпоталамус, у якому синтезується альдостерон-стимулювальний фактор (релізинг-фактор). Під його впливом починається вироблення альдостерону в надниркових залозах. Гормон викликає затримку натрію в організмі шляхом збільшення його реабсорбції у дистальних каналцях нирок. Збільшення вмісту натрію в крові викликає збудження осморцепторів. Сигнал прямує в передній гіпоталамус, з якого — у гіпофіз. Стимулюється вироблення антидіуретичного гормону, який викликає реабсорбцію води в нирках. Крім цього, в процесі бере участь ренін-ангіотензинова система.

III стадія — кістковомозкова: під впливом гіпоксії, що викликана крововтратою, в нирках активується синтез еритропоетину, який стимулює еритропоез, молоді форми червоного ростка виходять у судинне русло.

IV стадія — відновлення складу крові.

Для визначення тяжкості травми у дитини і об'єму першої допомоги запропонована Педіатрична шкала оцінки травми — Pediatric Trauma Score

(PTS; табл. 73), що включає оцінку стану травмованої дитини під час першого огляду за шістьма параметрами. Кожен параметр оцінюється із урахуванням числових оцінок на основі трьох змінних: (+) 2 — без травми або не є небезпечним для життя; (+) 1 — є незначні травми; (-) 1 — загрожують життю. Бали підсумовуються. Сумарна оцінка тяжкості травми за шкалою PTS: 9–12 балів — легка травма; 6–8 балів — потенційна загроза життю; 0–5 балів — стан, небезпечний для життя; менше 0 балів — фатальна ситуація. Оцінка за PTS ризику летального результату: 8 балів — ймовірність смерті < 1 %; 4 бали — ймовірність смерті 50 %; < 1 бала — ймовірність смерті > 98 %. Госпіталізація до спеціалізованого відділення необхідна при оцінці < 8 балів.

*Алгоритм невідкладної допомоги.* При наданні першої та невідкладної допомоги при кровотечі необхідно дотримуватися правил безпеки контактів з біологічними рідинами і захищати шкіру (особливо з порушенням цілісності) та слизові оболонки. Слід оцінити стан постраждалого (дихання, пульс, свідомість), наявність деформації скелета, у т. ч. черепа, ран, ознак зовнішньої кровотечі, місце й інтенсивність кровотечі.

Якщо наявна зупинка дихання — почати проведення СЛР. При інтенсивній кровотечі або значній травмі у дитини слід забезпечити виклик екстреної (швидкої) медичної допомоги. Не можна залишати потерпілого без нагляду.

При будь-якому ушкодженні шкірних покривів найважливішим завданням першої допомоги є припинення кровотечі. Постраждалий повинен перебувати в такому положенні, щоб рана була вище рівня серця: при пораненні руки — підійміть її; при пораненні ноги — укладіть дитину на спину і підніміть ушкоджену ногу; при пораненні тулуба укладіть так, щоб поранений бік був зверху. Якщо у рані є сторонній предмет — в жодному разі не можна його видаляти.

Для припинення будь-якої кровотечі рану необхідно притиснути. Тиск на рану має бути настільки інтенсивним, щоб кровотеча припинилася. Для тиску на рану можна використовувати руки (пальці) рятувальника, руки (пальці) потерпілого (у свідомості). Якщо час і вираженість кровотечі дозволяє, доцільно використовувати наявні під рукою тканини (частини одягу, носові хустки, рушники, простиралла та ін.). Будь-яка тканина, що знаходиться між раною і рукою, дозволяє зробити тиск на рану більш рівномірним і ефективним. Розмір шматка тканини, яким притискується рана, повинен бути більше розміру рани. Для притиснення рани бажано використовувати стерильні тканини — бинти, марлеві серветки, проте при інтенсивній кровотечі найважливіше її зупинити, тому при першій допомозі можуть використовуватися нестерильні підручні засоби.

Коли інтенсивність кровотечі зменшиться, за наявності перев'язувального матеріалу, накладають пов'язку, що тисне на рану. Не слід викидати матеріал, що використовувався для припинення кровотечі, його огляд дозволяє бригаді швидкої медичної допомоги оцінити об'єм крововтрати.

Таблиця 73. Педіатрична шкала оцінки травми  
(Pediatric Trauma Score, Tepas J. J. et al., 1985)

Клінічні симптоми	(+) 2 бали	(+) 1 бал	(-) 1 бал
Маса тіла, кг	> 20	10–20	< 10
Дихальні шляхи	Норма	Частково прохідні	Непрохідні, необхідні додаткові заходи
Систолічний АТ, пульс	> 90 мм рт. ст., є пульс на <i>a. radialis</i>	50–90 мм рт. ст., пальпується тільки каротидний пульс	< 50 мм рт. ст., пульс не пальпується
Рівень свідомості	Свідомість не порушена або оглушення	Свідомість порушена (сопор)	Кома
Відкриті рани	Відсутні	Невеликі	Великі або проникні
Порушення скелета	Відсутні	Мінімальне / закриті травми	Відкриті або політравма*

Примітка. \* — політравма — це травматичне ушкодження двох і більше анатомічних ділянок тіла людини.

Для накладення пов'язки, що тисне на рану, використовують бинт або смугу тканини, яка опинилася під рукою. По-перше, на рану накладається складений у кілька шарів шматок тканини (рулон бинта, кілька марлевих серветок, складений носовичок, підгузник тощо), і цей шматок притискається рукою; потім тиск на рану рукою поступово замінюють тиском смуги тканини, яку наносять круговими рухами на поранену частину тіла, щільно притискаючи до рани.

Якщо після накладення пов'язки кровотеча триває (тканина просочилася кров'ю), не слід знімати пов'язку. Необхідно додатково обмотати рану ще кількома шарами тканини, намагаючись збільшити силу тиску.

Для припинення дуже інтенсивної кровотечі (найчастіше — артеріальної) з ушкодженої кінцівки накладають джгут. Це вузька довга смуга тканини, гуми, мотузки, якою перетягують кінцівку вище місця кровотечі, забезпечуючи притиснення судин до кісток. Не можна використовувати для накладання джгута вузькі (тонкі) матеріали, здатні ушкодити шкірні покриви (дріт, рибальська волосінь, тонкий шнур та ін.).

Ефективне накладання джгута завжди приводить до повного припинення кровообігу в кінцівці. При цьому побічною дією джгута може бути значне (часто необоротне) ушкодження тканин і нервових стовбурів. Тому час накладання джгута строго фіксується (записується), а записка підкладається під джгут. Саме тому накладання джгута — крайній захід припинення кровотечі. Показання для накладання джгута: коли всі інші способи припинення кровотечі неефективні; ушкодження кінцівки настільки значні, що неможливо визначити місце кровотечі; кінцівка відсутня (травматична ампутація); багато постраждалих на одного рятувальника (немає часу на інші способи припинення інтенсивної кровотечі); у потерпілого кілька ран, а рятувальник один (наприклад, одночасне поранення руки і ноги).

Невідкладна медична допомога включає: продовження тимчасового припинення кровотечі (при значній травмі остаточне припинення кровотечі можливе тільки в операційній) за допомо-

гою кровоспинного джгута, закрутки, турнікета, тиском на судину, з якої кровоточить; накладання асептичної пов'язки, іммобілізацію ушкоджених кінцівок; за необхідності — продовження СЛР; знеболювання (трамадол 1–2 мг/кг; 50 % метамізолу натрію 0,1–0,2 мл на 10 кг із діазепамом 0,2–0,3 мг/кг внутрішньом'язово, при переломах трубчастих кісток — промедол 0,1 мл на рік життя внутрішньом'язово або кетамін 5–8 мг/кг внутрішньом'язово); за наявності ознак шоку — забезпечення венозного доступу і лікування шоку, починаючи з внутрішньовенного введення розчину Рінгера 20 мл/кг щонайшвидше під контролем дихання, пульсу, АТ. Постраждалому показана термінова госпіталізація, транспортування здійснюється на носшах до відділення, де може бути надана хірургічна допомога та інтенсивна терапія.

*Прогноз.* Кровотеча завжди небезпечна. Її наслідки залежать від сили кровотечі, калібру ушкодженої судини або органа, своєчасності та правильності надання першої допомоги і подальшого лікування.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «кровотеча».
2. Класифікація кровотеч.
3. Причини та механізми виникнення кровотеч.
4. Патогенез зміни в організмі при кровотечах.
5. Перша допомога при зовнішніх кровотечах.
6. Невідкладна допомога при кровотечах.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання.* При огляді хлопчика 12 років нормального статури на місці аварії через 10 хв після ДТП у нього виявлені численні забиття кінцівок. Велика відкрита рана правої гомілки, в якій видно уламки кісток, та зовнішня кровотеча, кров темно-червоного кольору витікає повільно струме-



нем, є деформація лівої гомілки. Хлопчик стогне від болю. Свідомість сплутана, в'яло реагує на огляд, намагається відповідати на запитання, говорить повільно. Дихання прискорене, вільне. Артеріальний тиск 80/50 мм рт. ст., пульс не пальпується на *a. radialis*, пальпується на сонній артерії, тони серця значно приглушені.

*Оцінити травму дитини за шкалою PTS.*

1. 3 бали — травма загрожує життю.
2. 5 балів — травма потенційно небезпечна для життя.
3. 7 балів — травма потенційно небезпечна для життя.
4. 9 балів — легка травма.

## 8.9. ПНЕВМОТОРАКС

*Визначення поняття.* Пневмоторакс (грец. πνεῦμα — подув, повітря, θώραξ — груди) — накопичення повітря в плевральній порожнині між вісцеральним (легеневим) і парієтальним (пристінковим) листками плеври внаслідок порушення герметичності легенів або ушкодження грудної стінки.

Залежно від характеру дефекту й механізму накопичення повітря в плевральному просторі розрізняють пневмоторакс:

— ненапружений: закритий (накопичення повітря в плевральній порожнині без змішування з атмосферним повітрям у результаті швидкого закриття отвору); відкритий (вільне проникнення повітря у плевральну порожнину через отвір у грудній клітці; в плевральній порожнині створюється тиск, що дорівнює атмосферному);

— напружений клапанний (вентильний) — повітря під час вдиху вільно надходить у плевральну порожнину, а при видиху не видаляється через закриття дефекту, тому з кожним дихальним рухом тиск у плевральній порожнині зростає. Це найнебезпечніший вид пневмотораксу, оскільки до вимикання легені з дихання приєднується подразнення нервових закінчень плеври, що призводить до плевропульмонального шоку, а також зміщення органів середостіння, яке порушує їх функцію, насамперед стискаючи великі судини.

За поширеністю процесу й ступенем колапсу легені розрізняють: повний колапс легені; неповний пристінковий пневмоторакс; обмежений осумкований пневмоторакс (виникає за наявності спайок між вісцеральною і парієтальною плеврою. За кратністю (частотою) прояву спонтанний пневмоторакс може виявився вперше, повторно (рецидивувати).

*Причини виникнення та механізми розвитку.* За причинами виникнення пневмоторакс буває: спонтанний — первинний (за відсутності патології легенів) і вторинний (на фоні патології легенів — туберкульоз, емфізема, пневмонія, вади розвитку легенів); травматичний; ятрогенний — ускладнення лікування (після пункції плевральної порожнини, катетеризації центральних вен, плевроцентезу

і біопсії плеври, трансbronхіальної ендоскопічної біопсії легені, внаслідок баротравми) або штучний.

У дітей найчастіше трапляється спонтанний закритий пневмоторакс. Він характеризується мимовільним накопиченням повітря в плевральній порожнині, що не пов'язано з механічним ушкодженням грудної клітки або легеневої тканини. Причинами спонтанного пневмотораксу у дітей є: розрив природженої або набутої кісти, субплевральних булл; розрив емфізематозних розширених альвеол (у разі природженої лобарної емфіземи, хронічних обструктивних захворювань легенів); розрив легенів при деструктивних пневмоніях; підвищення внутрішньобронхіального тиску на тлі аномалій розвитку легенів (сильний кашель при коклюші, аспірації стороннього тіла, підняття важких предметів, гра на духових інструментах); розрив плевральної спайки внаслідок посиленого дихання при фізичному навантаженні (біг, стрибки); ураження легенів при туберкульозі, гістіоцитозі Х, системних захворюваннях сполучної тканини, фіброзуючому альвеоліті; форсована легенева вентиляція при ШВЛ. У дітей, схильних до спонтанного пневмотораксу, відзначають певний фенотип: високий зріст, астенична статура, слабо виражений розвиток підшкірно-жирової клітковини й м'язового шару. Серед пацієнтів 96 % становлять хлопчики після 10 років.

Скарги при пневмотораксі: біль у грудях на стороні ураження, що з'являється раптово; спочатку гострий, надалі — ниючий, тупий. Інтенсивність болю варіює від мінімального до вираженого, локалізується у передній частині грудної клітки, а при значному об'ємі повітря у плевральній порожнині іррадіює у шию або спину. У дитини є відчуття нестачі повітря й задишка. Виразність цих симптомів залежить від ступеня колапсу легені: при значному об'ємі пневмотораксу задишка розвивається у спокої, при незначному — при фізичному навантаженні.

При об'єктивному огляді відзначають: вимушене напівсидяче положення, вторинний функціональний сколіоз у бік ураження. Часто розвивається емфізема ділянки шиї, обличчя, верхнього плечового пояса, особливо при напруженому клапанному пневмотораксі. Спочатку дитина збуджена, неспокійна, потім стає млявою, загальмованою за рахунок наростаючої гіпоксії. Шкірні покриви бліді, покриті холодним липким потом. Ціанозу може не бути, виникає він тільки при повному колапсі легені у дітей раннього віку й при напруженому пневмотораксі. Характерний кашель: рідкий, сухий, нападаподібний, болючий, який підсилюється при фізичному навантаженні або глибокому вдиху. Важливою діагностичною ознакою є тахіпноє, нормальна ЧД виключає наявність спонтанного пневмотораксу. Патогномонічними для пневмотораксу є поєднання ознак ослаблення або відсутності голосового тремтіння й дихальних шумів і відставання грудної клітки при видиху на стороні ураження. При перкусії відзначають коробковий відтінок легеневого звуку, при напруженому пневмотораксі й повному колапсі легені — тимпаніт і зміщення меж середостіння в протилежну сторону. Зі збільшенням повітря в плевральній

порожнині наростають ціаноз, тахікардія, пульс стає слабким, ниткоподібним.

Хворому з підозрою на спонтанний пневмоторакс необхідно терміново провести рентгенографію органів грудної клітки у двох проекціях (прямій і бічній) у вертикальному положенні або КТ. Підтвердженням діагнозу є скупчення газу в плевральній порожнині й спадання легеневої тканини, а також зміщення органів середостіння до здорової сторони, ступінь зміщення залежить від ступеня напруженості пневмотораксу. Легеня, що спалася, виглядає як тінь (частіше трикутна) різної величини, діафрагма сплюснена й нерухолива.

*Алгоритм надання невідкладної допомоги.* Об'єм лікувальних заходів залежить від розповсюдження пневмотораксу. Всім хворим із пневмотораксом терміново слід надати першу допомогу.

За підозри на пневмоторакс слід негайно викликати швидку допомогу.

У разі відкритого пневмотораксу з порушенням цілісності грудної стінки його необхідно перетворити в закритий шляхом накладання герметичної («оклюзійної») пов'язки на відкриту рану грудної клітки. Це можна зробити за допомогою клейончастого матеріалу, або непошкодженої герметичної поліетиленової плівки, або товстої ватно-марлевої пов'язки. Більш ефективний варіант — накладання клапанної пов'язки (закріплення матеріалу пов'язки за трьома сторонами, П-подібно), що дозволяє виходити крові з рани, але запобігає засмоктування повітря в рану.

Екстрена медична допомога при пневмотораксі наведена у табл. 74.

При первинному спонтанному пневмотораксі з неповним колапсом легені й незначним скупченням повітря в плевральній порожнині екстрених лікувальних заходів не проводять, потрібно спостереження за станом хворого в умовах стаціонару.

*Прогноз* спонтанного пневмотораксу залежить від його характеру і об'єму, вихідного стану тканини легені до моменту його розвитку, своєчасності надання невідкладної допомоги. При вчасно початому лікуванні, як правило, прогноз сприятливий. Рецидив можливий у 30 % випадків. При пізньому лікуванні клапанного або відкритого пневмотораксу з повним колапсом легені може розвинутися шок із летальним кінцем.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «пневмоторакс».
2. Види пневмотораксу.
3. Основні причини розвитку пневмотораксу.
4. Клінічні симптоми спонтанного пневмотораксу.
5. Перша допомога при пневмотораксі.
6. Невідкладна медична допомога при пневмотораксі.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* У хлопчика 16 років у школі під час гри в баскетбол виник різкий біль справа у грудній клітці. Біль мав інтенсивний характер, з'явилося відчуття нестачі повітря, рідкий сухий кашель. При огляді: положення тіла вимушене, у стані фізіологічного сколіозу. Юнак астеничної статури, високого зросту. Шкіра бліда, підшкірно-жирова клітковина виражена слабо. Зів рожевий, чистий. Частота дихання 25 за 1 хв. Права половина грудної клітки відстає в акті дихання. Дихання справа ослаблене, зліва вислуховується над

Таблиця 74. Невідкладна допомога при пневмотораксі

Завдання	Заходи
Положення хворого при транспортуванні	Напівгоризонтальне положення з піднятим головним кінцем і тулубом до 30–35 (положення Фаулера)
Оксигенотерапія	Необхідна тільки за наявності ознак дихальної недостатності (відкритий і клапанний пневмоторакс, повний колапс легені), проводиться через маску або носові канюли
Протикашльова терапія	Один із протикашльових препаратів: бутамірат, окселадину цитрат або кодеїн
Купірування болю	Нестероїдні протизапальні або наркотичні препарати
Клапанний спонтанний пневмоторакс без дефекту грудної стінки або при значному погіршенні стану при будь-якому іншому виді пневмотораксу	Терміново провести просту аспірацію повітря з плевральної порожнини. Тонкою голкою в другому міжребер'ї по середньоключичній лінії анестезують шкіру, міжреберні м'язи і парієтальну плевру 0,5 % розчином новокаїну. Потім товстою голкою типу Дюфо в міжребер'ї по верхньому краю II ребра пунктують плевральну порожнину. Повітря з шумом спрямовується через голку назовні. Для створення клапана, що пропускає повітря тільки в одному напрямку (з плевральної порожнини назовні), на канюлю голки напинають і фіксують циркулярною лігатурою розсічений палець від гумової рукавички. Голку нахиляють донизу і фіксують до шкіри, щоб вона не змістилася при транспортуванні хворого до хірургічного стаціонару

усією поверхнею. Голосове тремтіння відсутнє справа. Перкуторно коробковий відтінок легеневого звуку справа, ясний легеневої ліворуч. Частота серцевих скорочень 102 за 1 хв, АТ 115/70 мм рт. ст. Межі серцевої тупості незначно зміщені вліво. Живіт м'який, безболісний, печінка біля краю реберної дуги, селезінка не пальпується. З анамнезу відомо, що раніше дитина лікувалася з приводу спонтанного пневмотораксу.

1. Який стан розвинувся у хлопчика?

1. Відкритий пневмоторакс.
2. Спонтанний лівобічний пневмоторакс.
3. Спонтанний правобічний пневмоторакс.
2. Яка тактика надання медичної допомоги?

1. Госпіталізувати до пульмонологічного відділення.

2. Дати аналгетики й залишити вдома під спостереженням лікаря.

3. Дати аналгетики, протикашльові препарати й госпіталізувати до хірургічного відділення.

4. Терміново провести плевральну пункцію.

## 8.10. СТОРОННЄ ТІЛО ДИХАЛЬНИХ ШЛЯХІВ

*Визначення поняття.* Сторонні тіла дихальних шляхів — це чужорідні неорганічні й органічні маси (предмети) та їх частини, що випадково потрапили в гортань, трахею або бронхи і викликали гостру обструкцію або порушення дихання з подальшим розвитком запального процесу.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Найчастіше сторонні тіла дихальних шляхів спостерігаються у дітей до 5 років (у 65 % у хлопчиків), які мають звичку тримати в роті різні предмети (монети, дрібні іграшки, горошини). Сторонні тіла потрапляють у дихальні шляхи при несподіваному глибокому вдиху (у разі переляку, плачу, сміху). Хвороби, що супроводжуються нападами кашлю (коклюш, бронхіальна астма), також можуть сприяти потраплянню сторонніх тіл у дихальні шляхи. Сторонні тіла можуть потрапляти в організм за різних умов та різними шляхами, а саме: при деяких фізіологічних актах (ковтання, дихання, блювання); хірургічних процедурах (аденомотомія, трахеотомія, вилучення сторонніх тіл з носа); стоматологічних втручаннях; проникних травмах грудної клітки, шиї, гортані, а також при пустошах, хуліганських вчинках. Сприяють цьому глибоке дихання під час сміху, розмови та плачу, раптовий переляк, кашель, падіння.

Види сторонніх тіл:

— за походженням: неорганічні (металеві, дерев'яні, пластикові, скляні та кам'яні предмети і деталі іграшок та ін.); органічні (кістки риб і тварин, кісточки ягід та фруктів; насіння, горіхи, колоски злаків тощо);

— за механізмом обструкції дихальних шляхів: що не обтурують просвіт (повітря вільно проходить повз стороннього тіла на вдиху і видиху), які повністю обтурують просвіт (повітря не проходить взагалі), що обтурують просвіт за типом

«клапана» (на вдиху повітря проходить повз стороннього тіла в легеню, а на видиху не проходить);

— за фіксацією: фіксовані (сторонні тіла міцно сидять у просвіті бронха, практично не зміщуються при диханні), що балотують (не фіксовані в просвіті, при диханні можуть переміщатися з одних відділів дихальної системи в інші).

Сторонні тіла органічного походження трапляються найчастіше (88 %), серед них домінують ядра горіхів і насіння (65 %).

Локалізація аспірованого стороннього тіла залежить від його розміру та форми. Великі тіла частіше локалізуються у гортані та трахеї, маленькі — у бронхах (до 80 % — у правому).

Клінічні прояви обструкції дихальних шляхів стороннім тілом різноманітні та залежать від його розмірів (великі або маленькі), форми (круглі, продовгуваті, гострокінцеві та ін.), рівня розтушування (гортань, трахея, бронх), термінів перебування в дихальних шляхах, віку дитини та її реактивності. За терміном розвитку патологічних змін розрізняють такі клінічні форми: надгостру (блискавичну), гостру та підгостру.

Надгостра (блискавична) форма розвивається при локалізації сторонніх тіл великих розмірів у гортані над голосовою щілиною або в ділянці біфуркації трахеї, що призводить до значної обтурації дихальних шляхів і асфіксії. Клінічні прояви з'являються на фоні повного здоров'я. Дитина різко стає неспокійною, швидко розвиваються інспіраторна задишка, почервоніння, а у подальшому ціаноз обличчя та слизових оболонок, розширюються очі та зіниці. Швидко наростає асфіксія, хворий не може говорити, кашляти, дихати.

При частковій обтурації дихальних шляхів клінічні прояви відрізняються у початковий, прихований (безсимптомний) та період ускладнень. Для початкового періоду характерна клінічна картина моменту аспірації стороннього тіла в залежності від його локалізації, форми, розміру та ступеня обструкції дихальних шляхів. При частковій обструкції стороннім тілом маленьких розмірів з'являється нападаподібний кашель від кількох секунд до 20–30 хв на фоні нормального кольору шкіри. Після цього настає прихований (безсимптомний) період, коли стороннє тіло проникає більш глибоко у бронхіальне дерево та клінічні симптоми зникають. Через кілька днів або тижнів наростають клінічні ознаки періоду ускладнень. У ділянці локалізації обтурату розвиваються набряк, бронхообструкція, ерозії або запальний процес (однобічний бронхіт, пневмонія, абсцес, ателектаз, емфізема, бронхоектаз) з відповідними клінічними симптомами: ознаки дихальної недостатності, що наростають; повторні напади кашлю; ознаки запального процесу бронхів та легень.

Діагностика стороннього тіла здійснюється на підставі даних анамнезу, результатів фізичного огляду дитини. Рентгеноконтрастні сторонні тіла (металеві, кам'яні, кісткові, деякі скляні) виявляють за допомогою рентгенографії у двох проекціях, маленькі або рентгеноконтрастні — прямої ларингоскопії та бронхоскопії.

*Алгоритм надання невідкладної допомоги.* Надаючи допомогу дитині з чужорідним тілом у дихаль-

них шляхах, необхідно одночасно вирішити два завдання. По-перше, спробувати видалити чужорідний предмет і підтримати функцію зовнішнього дихання дитини. По-друге, необхідно невідкладно викликати швидку медичну допомогу. При розвитку гострої дихальної недостатності або зупинці дихання первинним є надання допомоги дитині.

Перш за все, необхідно оцінити стан дитини. Якщо вона знаходиться у свідомості і кашляє, але не задихається, потрібно заспокоїти дитину і надати їй можливість прокашлятися. Якщо у дитини є явні ознаки дихальної недостатності — задишка, синюшність шкірних покривів, зупинка дихання, слід негайно розпочати прийоми, що сприяють видаленню стороннього тіла з дихальних шляхів.

Техніка видалення стороннього тіла з дихальних шляхів залежить від віку дитини.

Перша допомога малюку до 1 року:

1. Укласти дитину на своє передпліччя животом та головою униз (голова нижче тулуба) та нанести основою долоні 5 ударів між лопатками в напрямку від спини до шиї.

2. За відсутності ефекту — перевернути дитину на спину і зробити 5 поштовхів у груднину на один палець нижче міжсоскової лінії.

3. Перевірити наявність стороннього тіла в порожнині рота. Якщо стороннє тіло видне в ротоглотці і немає небезпеки проштовхнути його, роблять спробу видалення його пальцем або корнцангом. Видаляти стороннє тіло наосліп протипоказано.

4. За необхідності повторити послідовно усю процедуру, починаючи з поштовхів по спині.

Перша допомога дитині від 1 до 8 років:

1. Покласти дитину на своє стегно униз головою, ударити основою долоні 5 разів між лопатками.

2. За відсутності ефекту — перевернути дитину на спину та швидко натиснути на груднину на рівні міжсоскової лінії 5 разів з інтервалом 1–2 с.

3. Оглянути ротоглотку та спробувати видалити стороннє тіло.

4. При безуспішності заходів — повторювати весь цикл до видалення стороннього тіла.

Перша допомога дитині після 8 років:

1. Стати позаду дитини, нахилити тулуб уперед під кутом 30–45°, нанести основою долоні 5 ударів між лопатками в напрямку від спини до шиї.

2. Якщо стороннє тіло залишається у дихальних шляхах — зробити піддіафрагмально-абдомінальні поштовхи — прийом Геймліха (можна застосовувати у дітей від 3 років життя): стати позаду дитини, обхопити її руками навколо талії, стиснути кисть однієї руки у кулак, обхопити його кистю другої руки, натиснути на живіт і зробити різкий поштовх догори по середній лінії живота між пупком і мечоподібним відростком. Кожний поштовх проводиться чітко та окремо, поки стороннє тіло не буде видалене або поки дитина не втратить свідомість.

3. Якщо дитина лежить — використовувати положення «вершника»: зробити різкий поштовх проксимальною частиною нижньої долоні хрестоподібно складених рук між пупком і мечоподібним

відростком, поштовхоподібно натискати в напрямку усередину і нагору 5 разів.

4. З появою стороннього тіла в ротоглотці спробувати його видалити.

Якщо дитини знаходиться у свідомості, вищевказані прийоми проводяться в положенні стоячи або сидячи, у дитини без свідомості — лежачи на боці.

Якщо за допомогою описаних вище прийомів обтурація дихальних шляхів не ліквідована або якщо після видалення стороннього тіла дихання не відновилося, слід негайно розпочати ШВЛ і оксигенотерапію 60–100 % киснем (за відсутності ефекту — пункційну крикотиреотомію залежно від ступеня дихальної недостатності).

Усіх дітей з обструкцією дихальних шляхів сторонніми тілами необхідно терміново госпіталізувати до лікарні, де є можливість проведення ларингоскопії, бронхоскопії та апаратної ШВЛ.

*Прогноз* та перебіг патологічного процесу при аспірації стороннього тіла залежать від швидкості та ефективності надання медичної допомоги. Якщо допомога надається одразу, прогноз сприятливий; якщо не надається або від першої допомоги немає ефекту, то при повній обструкції гортані та трахеї розвиваються явища асфіксії, а при обструкції бронха — явища ателектазу, при клапанній обструкції бронха — емфізема. Якщо стороннє тіло маленьких розмірів, можливі ускладнення: міграція стороннього тіла, пневмонія, абсцес легені, піопневмоторакс, легенева кровотеча, бронхоектази.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «стороннє тіло дихальних шляхів».

2. Причини виникнення обструкції дихальних шляхів стороннім тілом.

3. Види сторонніх тіл.

4. Клінічні симптоми обструкції дихальних шляхів великим стороннім тілом.

5. Клінічні симптоми аспірації невеликого стороннього тіла.

6. Перша допомога при обструкції дихальних шляхів у дитини до 1 року.

7. Перша допомога при обструкції дихальних шляхів у дитини від 1 до 8 років.

8. Перша допомога при обструкції дихальних шляхів у дитини після 8 років.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1.* Мати хлопчика 2 років, який знаходиться у дитячому відділенні районної лікарні протягом трьох днів з діагнозом ГРВІ, звернулась до чергової медичної сестри зі скаргами на напад задухи у дитини, що розвився раптово. Безпосередньо до виникнення нападу дитина бавилася дрібними іграшками округлої форми. При огляді: дитина різко занепокоєна, не може говорити, каш-



ляти, вдих утруднений. Шкіра обличчя червона, очі виражені, сльозяться. Дихальні шуми над всією поверхнею легенів відсутні.

1. *Що стало причиною погіршення стану дитини?*

1. Гострий обструктивний бронхіт.
2. Напад бронхіальної астми.
3. Обструкція дихальних шляхів стороннім тілом на рівні гортані або біфуркації трахеї.
4. Обструкція дихальних шляхів стороннім тілом на рівні бронхів.

2. *Яка тактика допомоги дитині?*

1. Провести ШВЛ.
2. Виконати трахеотомію або конікотомію.
3. Розпочати інгаляцію кисню.
4. Застосувати прийоми швидкого видалення стороннього тіла.

## 8.11. ОТРУЄННЯ

*Визначення поняття.* Отруєння — патологічний стан, що виник внаслідок потрапляння в організм отрути або токсину.

У ролі отрути може опинитися будь-яка хімічна речовина, що спроможна викликати порушення життєво важливих функцій організму. Залежно від того, який токсичний агент став причиною отруєння, виділяють: отруєння чадним газом; харчові отруєння; отруєння отрутохімікатами; отруєння кислотами і лугами; отруєння лікарськими препаратами і алкоголем. Основними групами речовин, що викликають гострі отруєння, є: медикаменти; алкоголь і сурогати; припікальні рідини; чадний газ; гриби.

*Епідеміологія.* Серед нещасних випадків у дітей гострі отруєння посідають третє місце за частотою, поступаючи тільки вуличній травмі та опікам. Кількість смертельних випадків від гострих отруєнь суттєво перевищує показник летальних наслідків від багатьох інфекційних хвороб, узятих разом.

У новонароджених і грудних дітей, які знаходяться на грудному вигодовуванні, отруєння можуть виникати, якщо мати приймає будь-які токсичні речовини або медикаменти. У дітей раннього віку отруєння частіше виникає при передозуванні лікарських препаратів під час лікування. Дитина 3–5 років життя при недогляді батьків може з'їсти таблетки лікарського препарату або батьки дають їй випити не ті ліки, токсичну рідину.

У препубертатному або пубертатному періодах переважає прийом великої кількості одного препарату суміші ліків з метою суїциду. Серед підлітків підвищилась частота токсикоманій (паління, нюхання зілля, ін'єкції та ін.), що спричинює отруєння.

У місті частіше трапляється отруєння лікарськими речовинами та препаратами побутової хімії, у селі — грибами, рослинами, інсектицидами.

*Причини виникнення та механізми розвитку.* Отрута може надходити до організму через шкіру, слизові оболонки, травну (через рот або пряму кишку) систему, дихальну систему, ін'єкційно.

Отрути класифікують за принципом їх дії: подразнювальні, припікальні, гемолітичні та ін.

Клінічна класифікація ґрунтується на оцінці тяжкості стану хворого (легке, середньої тяжкості, тяжке, вкрай тяжке отруєння) з урахуванням умов виникнення (побутове, виробниче) і причини даного отруєння (випадкове, суїцидальне тощо).

Виділяють два основних варіанти дії отрути на організм: місцевий та загальний. Лікарські препарати місцевої дії (розчин йоду, перманганат калію) та хімічні речовини (луги, кислоти, бензин та ін.) при прийомі усередину викликають хімічні опіки слизової оболонки порожнини рота, глотки, стравоходу, шлунка та кишечника. Отрута, що потрапляє на шкіру, кон'юнктиву очей, викликає опіки. Чадний газ, пари бензину призводять до ураження слизових оболонок дихальних шляхів та пневмонії. Загальна резорбтивна дія пов'язана зі всмоктуванням, надходженням отрути у кров та її шкідливою дією на життєво важливі функції організму. За характером впливу токсичної речовини на організм виділяють такі види інтоксикації:

— надгостра інтоксикація (over-acute intoxication) характеризується ураженням ЦНС, ознаками якого є судоми, порушення координації; летальний кінець настає протягом кількох годин;

— гостра інтоксикація (acute intoxication) — патологічний стан організму, що є результатом одноразового або короткочасного впливу; супроводжується вираженими клінічними ознаками;

— підгостра інтоксикація (subacute intoxication) — патологічний стан організму, що є результатом кількох повторних впливів; клінічні ознаки менш виражені порівняно з гострою інтоксикацією;

— хронічна інтоксикація (chronic intoxication) — патологічний стан організму, що є результатом тривалого (хронічного) впливу; не завжди супроводжується вираженими клінічними ознаками.

У перебігу отруєнь розглядають чотири періоди: прихований, період резорбтивної дії отрути (токсигенний), соматогенний (період пізніх ускладнень) і відновний. Прихований період — час від моменту прийому отрути до появи перших клінічних ознак отруєння. Тривалість цього періоду залежить від шляху надходження отрути, її характеру, токсикокінетики, часу досягнення специфічних рецепторів функціональних керуючих систем.

У токсигенний період отруєнь розвиваються медіаторні або автономні синдроми, які зумовлені змінами функцій адренергічної та холінергічної систем, порушенням нейрогуморальних процесів і балансу вегетативної іннервації. Основними складовими медіаторного синдрому є клінічні ознаки, що характеризують стан центральної гемодинаміки. З урахуванням зміни ЧСС виділяють дві групи токсикантів: хрононегативні та хронопозитивні.

Отруєння хрононегативними отрутами супроводжується брадикардією, артеріальною гіпотензією, розвитком міозу, гіпергідрозу й активацією перистальтики кишечника. Хрононегативний зсув переважає у токсикантів, які викликають «холінергічний» (холіноміметики, серцеві глікозиди, барбітурати, героїн, резерпін та ін.), « $\beta$ -блокуючий» ( $\beta$ -блокатори, хінідин, хінін, делягіл та ін.) і «сим-

патолітичний» (резерпін, октадин, клофелін, верапаміл, кордарон, героїн та ін.) синдроми.

Хронопозитивні отрути викликають тахікардію, артеріальну гіпер- або нормотензію, мідріаз, сухість шкіри та слизових оболонок, парез кишечника. До хронопозитивного зсуву призводять токсиканти, які викликають «антихолінергічний» (димедрол, циклодол, атропін та ін.), «адренергічний» (ефедрин, кокаїн, амфетаміни, еуфілін, амітриптилін та ін.) та « $\alpha$ -літичний» (аміназин, пахікарпін та ін.) синдроми.

Клінічна симптоматика отруєнь з урахуванням поліморфності етіології різноманітна та характеризується загальними і специфічними симптомами. Загальні клінічні ознаки, перш за все, проявляються змінами з боку ЦНС. Характерні млявість, адинамія, порушення координації рухів, знижена емоційність, скандонове мовлення, нестійка хода, підвищення або пригнічення сухожилкових рефлексів.

При зростанні інтоксикації з'являються рухове та психомоторне збудження, галюцинації або пригнічення свідомості, кома, судоми. Порушення дихання, гостра дихальна недостатність, патологічні форми дихання, апное можуть бути пов'язані з дією отрути на дихальний центр, нервово-м'язову передачу або ферментативні процеси.

Розлади гемодинаміки проявляються аритмією, глухістю тонів серця та змінами ЧСС з урахуванням розвитку хронопозитивного або хрононегативного синдрому.

Більшість отруєнь супроводжується порушеннями з боку шлунково-кишкового тракту. Характерні біль у животі, нудота, блювання, парез кишечника або діарея. При усіх тяжких отруєннях спостерігаються розлади функції нирок і печінки (функціональні або органічні).

Гіпертермія — частий симптом загальних клінічних ознак. Спостерігається при отруєннях амфетамінами, кокаїном, ефедрином, антигістамінними препаратами, антипсихотичними нейролептиками, саліцилатами та іншими токсикантами.

Для певних отруєнь характерні специфічні симптоми (зміна кольору блювотних мас і сечі, запахи токсичних сполук, «металевий» присмак у роті, дзвін у вухах та ін.).

*Алгоритм невідкладної допомоги.* Підозра на отруєння повинна виникати при будь-якому непоясненному захворюванні у раніше здорової дитини. Діагноз отруєння встановлюють на основі даних анамнезу, отриманих від самої дитини та її батьків, клінічного обстеження та, за необхідності, результатів додаткових досліджень.

Важливо з'ясувати всі деталі щодо отруйної речовини: яка кількість отрути потрапила в організм і коли це сталося. Потрібно уточнити, чи не могли отруїтися й інші діти.

Госпіталізація показана в усіх випадках отруєння, особливо: чадним газом, нафтопродуктами, пестицидами, їдкими речовинами, препаратами заліза, парацетамолом або аспірином, наркотичними анальгетиками, антидепресантами, гіпотензивними речовинами, грибами; у разі навмисного самоотруєння дитини, а також при підозрі на навмисне отруєння потерпілого іншою дитиною або

дорослим. Дітей, які отруїлися їдкими речовинами або нафтопродуктами, слід відпускати додому не раніше ніж через 6 год спостереження. Їдкі речовини можуть не відразу викликати помітні опіки стравоходу, а вдихання нафтопродуктів може стати причиною розвитку через кілька годин набряку легенів.

Перша допомога включає припинення контакту з отрутою та видалення отрути, що не всмокталася, а також запобігання аспірації (покласти пацієнта на лівий бік на рівну поверхню; забезпечити доступ свіжому повітрю; розстібнути тісний одяг; не залишати пацієнта без нагляду). Слід негайно викликати швидку медичну допомогу.

Алгоритм невідкладної медичної допомоги при гострих отруєннях залежить від шляху потрапляння отрути в організм.

При потраплянні отрути інгаляційно: необхідно негайно винести дитину на свіже повітря; забезпечити прохідність дихальних шляхів, очистити порожнину рота та глотки від блювотних мас і слизу; при отруєнні чадним газом (хоча шкіра може виглядати рожевою) усім показана оксигенотерапія через маску або катетер. Антidot чадного газу — ацизол усередину по 1 капсулі 4 рази у першу добу та по 1 капсулі 2 рази на день протягом наступних 7 днів.

При потраплянні отрути на шкіру надавати допомогу потрібно у гумових рукавичках. Необхідно роздягнути дитину і промити усі уражені ділянки великою кількістю води. При видаленні маслянистих речовин слід використовувати мило.

При потраплянні отрути на кон'юнктиву ока, слизові оболонки носа або в порожнину рота уражені ділянки промивають водою або фізіологічним розчином за допомогою гумової груші чи шприца. Промивна рідина не повинна потрапляти в друге око або на інші слизові оболонки. Якщо на кон'юнктиву ока потрапили кислота або луг, після промивання слизової оболонки до нормалізації рН необхідно ретельно оцінити стан рогівки (показана консультація окуліста).

При надходженні отрути у шлунок найбільш ефективно її можна видалити протягом години, після закінчення цього терміну користь від даної процедури зазвичай невелика, за винятком випадків, коли одним з ефектів токсичної речовини є уповільнення шлункової евакуації або якщо потерпілий знаходиться в глибокій комі. Приймаючи рішення про те, робити подібні спроби чи ні, необхідно враховувати кожний випадок окремо і зважувати можливі переваги порівняно з можливим ризиком. Видалення отрути зі шлунка не гарантує його повного виведення, тому дитина може як і раніше залишатися в небезпеці.

Протипоказання до видалення отрути зі шлунка включають: незахищені дихальні шляхи (відсутність інтубації) у дитини, що знаходиться без свідомості; потрапляння в шлунок їдких речовин або нафтопродуктів, якщо немає ризику тяжкої інтоксикації.

Необхідно оцінити стан дитини на наявність невідкладних ознак (стан дихання і кровообігу, коми або судом, тяжкого зневоднення) і, за можливості, перевірити на наявність гіпоглікемії. Ви-

значити, чим було викликане отруєння, і вивести або адсорбувати токсичну речовину якомога швидше.

Якщо дитина проковтнула гас, бензин або інші нафтопродукти (слід враховувати, що більшість пестицидів міститься у розчинниках на основі бензину) або якщо рот і глотка дитини обпалені (наприклад, відбілювачем, засобом для чищення сантехніки або акумуляторною кислотою), не можна викликати у потерпілого блювоту, а доцільно дати усередину рослинну олію 10–30 мл, промити шлунок і дати активоване вугілля.

Ніколи не можна використовувати сіль як блювотний засіб, це може призвести до смертельного результату.

Якщо до шлунка дитини потрапили інші отруйні речовини, потрібно дати випити або ввести через орогастральний або назогастральний зонд (слід ретельно перевірити, що зонд досягає шлунка) активоване вугілля (якщо воно є). Доза активованого вугілля: 0,5–1 г/кг у віці до 1 року; 25–50 г у віці 1–12 років. Активоване вугілля слід розмішати у 8–10-кратному об'ємі води (наприклад, 5 г вугілля в 40 мл води). По можливості, дати весь об'єм відразу; якщо у дитини проблеми з переносимістю активованого вугілля, його дозу можна розділити.

Якщо активованого вугілля немає, слід викликати блювання подразненням задньої стінки глотки шпателем або ручкою ложки, але тільки у тому разі, коли дитина в свідомості. Якщо це не діє, дати блювотний засіб, наприклад дитячий препарат іпекакуани (блювотний корінь — *Carapichea ipecacuanha*) дозою 10 мл дитині від 6 міс. до 2 років, 15 мл після 2 років. Слід враховувати, що іпекакуана може викликати багаторазове блювання, сонливість і загальмованість, а це ускладнює діагностику отруєння. Якщо це також не надає ефекту, повторити подразнення глотки.

Промивання шлунка проводять тільки в умовах лікувального закладу, де персонал має відповідний досвід, якщо з моменту потрапляння отрути у шлунок пройшло не більше кількох годин і якщо є загроза життю дитини, а також коли мова не йде про отруєння їдкими речовинами або нафтопродуктами. Перед початком процедури слід перевірити наявність електровідсмоктувача на той випадок, якщо у дитини виникне блювання. Дитину кладуть на лівий бік і нахиляють її голову вниз.

Слід визначити необхідну довжину введення зонда. Вводять зонд калібру 24–28 за шкалою Шар'єра через ротову порожнину в шлунок (назогастральний зонд з меншим калібром використовувати не рекомендується, оскільки через нього можуть не пройти тверді частинки, наприклад таблетки). Слід переконатися в тому, що зонд знаходиться в шлунку. Промивання проводять фізіологічним розчином натрію хлориду кімнатної температури (18–20 °С) в об'ємі 10 мл/кг. Об'єм виведеної рідини після промивання повинен відповідати об'єму введеної рідини. Промивання необхідно продовжувати доти, поки у виведеній рідині не буде міститися твердих частинок. Слід мати на увазі, що для зменшення ризику аспірації, можли-

во, знадобиться інтубація трахеї. За показаннями вводять специфічний антидот.

Після промивання шлунка слід наглядати за дитиною протягом від 4 до 24 год, залежно від типу токсичної речовини.

Якщо дитина без свідомості, для запобігання аспірації їй слід надати безпечного «стабілізованого» положення.

Якщо ж дитина не приходить до тями або рівень свідомості погіршується, у разі наявності опіків рота і глотки, тяжкої дихальної недостатності, дитина ціанотичена або є ознаки серцевої недостатності, хворого необхідно безпечно перевести до стаціонару наступного рівня для надання спеціалізованої допомоги.

Невідкладна допомога має особливості при деяких видах отруєння.

При заковтування їдких хімічних сполук (гідроксид натрію — їдкий натр, гідроксид калію, кислоти, відбілювальні або дезінфікуючі засоби) не можна викликати блювання і не слід застосовувати активоване вугілля, оскільки це може викликати подальше ураження порожнини рота, глотки, дихальних шляхів, стравоходу та шлунка. Якнайшвидше слід дати пити молоко або воду, щоб знизити концентрацію їдкої речовини. Після цього не слід давати нічого дитині їсти або пити і забезпечити термінове проведення обстеження для оцінки ступеня ушкодження стравоходу.

При отруєнні нафтопродуктами (гас, скипидар, бензин та ін.) не можна викликати блювання і не слід застосовувати активоване вугілля. Потрапляння нафтопродуктів у шлунок може викликати розвиток енцефалопатії. Необхідно ввести у шлунок рослинну олію і промити шлунок. Вдихання парів нафтопродуктів може викликати дихальну недостатність з гіпоксемією внаслідок набряку легенів і розвитку пневмонії. При дихальній недостатності показана киснева терапія.

Фосфорорганічні сполуки і карбамати (фосфорорганічні — малатіон, паратіон, тетраетилпірофосфат, мевінфос; карбамати — метіокарб, карбарил) можуть проникати в організм через шкіру, потрапляти у шлунок або в дихальні шляхи. У дитини можуть розвинутися блювання, діарея, порушення зору, загальна слабкість. Спостерігаються симптоми надмірного парасимпатичного збудження: слино- і слюзотеча, пітливість, уповільнення пульсу, звуження зіниць, судоми, м'язова слабкість і посмикування, потім параліч і мимовільне сечовипускання, набряк легенів, пригнічення дихання. При потраплянні токсичної речовини на шкіру або в очі показане рясне промивання ураженої ділянки. При надходженні отрути у шлунок — активоване вугілля (протягом 1 год після отруєння). Не слід викликати блювання, оскільки більшість пестицидів містяться в нафтопродукти як розчинники. У тяжких випадках перорального отруєння, коли протипоказане активоване вугілля, можна провести обережне відсмоктування вмісту шлунка через назогастральний зонд (дихальні шляхи повинні бути захищені від випадкової аспірації).

Якщо у дитини є ознаки надмірного парасимпатичного збудження, вводять атропін разовою дозою 0,02–0,5 мг залежно від віку внутрішньом'язово або



внутрішньовенно (протягом 15 хв). Основна мета — знизити бронхіальну секрецію, але при цьому уникнути токсичного ефекту атропіну. Необхідно оцінювати рівень бронхіальної секреції шляхом аускультативної грудної клітки, регулярно вимірювати ЧД, ЧСС і визначати стан свідомості. Повторне введення дози атропіну проводять через кожні 15 хв до зникнення ознак надмірної бронхіальної секреції, нормалізації серцевої діяльності та дихання. При застосуванні атропіну проводять пульсоксиметрію, оскільки в умовах гіпоксії атропін може викликати шлуночкову аритмію. Слід давати кисень, якщо  $SpO_2$  менше 90 %.

При м'язовій слабкості вводять пралідоксим (реактиватори цетилхолінерастери) дозою 25–50 мг/кг, розчиненою в 15 мл води, внутрішньовенно краплинно протягом 30 хв. Введення цієї дози можна повторити 1 або 2 рази, або перейти на краплинне внутрішньовенне вливання дозою від 10 до 20 мг/(кг·год) за показаннями.

Токсичною є разова доза парацетамолу у віці до 12 років 150 мг/кг. Симптоми передозування: відсутність апетиту, блювання, нездужання, блідість, пітливість; біль і болісність при пальпації живота у правому підребер'ї; симптоми печінкової недостатності. Якщо не минуло години після надходження препарату у шлунково-кишковий тракт, слід дати активоване вугілля або можна викликати блювання, крім випадків, коли показано оральне введення антидоту. Показання для введення антидоту: попереднє ураження печінки; прийнята доза парацетамолу  $\geq 150$  мг/кг; збереження токсичної концентрації парацетамолу в крові через 4 год, якщо є можливість лабораторного контролю. Якщо не минуло 8 год з моменту потрапляння парацетамолу в шлунок, необхідно дати усередину метіонін або ввести внутрішньовенно ацетилцистеїн. Метіонін можна застосовувати, якщо дитина у свідомості і у неї немає блювання (менше 6 років: 1 г через кожні 4 год на 4 прийоми; 6 років і старше: 2,5 г кожні 4 год на 4 прийоми). Якщо минуло понад 8 год після потрапляння парацетамолу всередину або дитина не може приймати ліки перорально, вводять ацетилцистеїн внутрішньовенно: дітям масою тіла до 20 кг вводять початкову дозу 150 мг/кг у 3 мл/кг 5 % розчину глюкози протягом 15 хв, потім 50 мг/кг у 7 мл/кг 5 % розчину глюкози протягом 4 год, а потім 100 мг/кг в 14 мл/кг 5 % розчину глюкози внутрішньовенно краплинно протягом 16 год.

Отруєння аспірином та іншими саліцилатами дуже небезпечне для дітей раннього віку, оскільки у них може швидко розвинутися ацидоз з подальшим тяжким токсичним ураженням ЦНС. Типові скарги — дзвін у вухах. Типові клінічні ознаки тяжкого отруєння: ацидотичне дихання (типу Куссмауля), сплутаність свідомості, блювання, судоми, дегідратація, геморагічний синдром, гостра ниркова або печінкова недостатність. Характерні: тяжкий метаболічний ацидоз, електролітні розлади, гіпо- і гіперглікемія, ацидурия.

При отруєнні саліцилатами необхідно дати активоване вугілля (якщо воно є). Слід враховувати, що таблетки саліцилатів мають тенденцію до формування твердих мас у шлунку, що веде до за-

тримки всмоктування, тому є сенс дати кілька доз активованого вугілля. Якщо активованого вугілля немає, а прийнята доза дуже токсична, проводять промивання шлунка або викликають блювання за описаною вище методикою. Для купірування ацидозу та підвищення рівня рН сечі до рівня  $> 7,5$  з метою прискорення виведення саліцилатів, вводять внутрішньовенно розчин гідрокарбонату натрію дозою 1 ммоль/кг протягом 4 год. Додатково дають препарати калію. Слід перевіряти рН сечі щогодини. Доцільно вводити внутрішньовенно рідину в мінімальних підтримувальних об'ємах, якщо у дитини немає симптомів зневоднення; в останньому випадку проведіть адекватну регідратацію. Через кожні 6 год необхідно перевіряти вміст глюкози в крові та проводити коригування у разі необхідності. Доцільно ввести вітамін К дозою 10 мг внутрішньом'язово або внутрішньовенно.

Симптоми отруєння сполуками заліза: нудота, блювання, біль у животі та пронос. Блювотні та калові маси часто бувають сірого або чорного кольору. У тяжких випадках можуть виникнути шлунково-кишкова кровотеча, артеріальна гіпотонія, сонливість, судоми і метаболічний ацидоз. Шлунково-кишкові симптоми зазвичай проявляються у перші 6 год, і дитина, у якої не виявляються симптоми за цей час, можливо, не потребує лікування антидотами. Активоване вугілля не зв'язує солі заліза, тому якщо потенційно токсична кількість заліза потрапила в організм, доцільне промивання шлунка. Оскільки введення антидоту (дефероксамін) пов'язане з ризиком цілої низки побічних явищ, його слід призначати тільки за наявності клінічних проявів отруєння. За показаннями вводять дефероксамін (50 мг/кг, максимальна доза 1 г) глибоко внутрішньом'язово, повторюючи дозу кожні 12 год; якщо стан дитини дуже тяжкий, вводять препарат внутрішньовенно краплинно дозою 15 мг/(кг·год) до максимальної дози 80 мг/кг за 24 год.

*Прогноз* залежить від дози отрути, яка всмоктувалася, а також своєчасності й адекватності лікувальних заходів. При великій дозі токсиканту, який всмоктався у кров, і неадекватному обсязі невідкладної допомоги у дитини може настати летальний кінець.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «отруєння».
2. Основні причини отруєнь.
3. Класифікація отруєнь.
4. Невідкладна допомога при потрапленні отрути на шкіру.
5. Невідкладна допомога при потрапленні отрути на слизові оболонки і кон'юнктиву ока.
6. Невідкладна допомога при заковтуванні отрути.
7. Невідкладна допомога при отруєнні їдкими хімічними сполуками.
8. Невідкладна допомога при отруєнні нафтопродуктами.



9. Невідкладна допомога при отруєнні фосфор-органічними сполуками і карбаматами.

10. Невідкладна допомога при отруєнні парацетамолом.

11. Невідкладна допомога при отруєнні саліцилатами.

12. Невідкладна допомога при отруєнні сполуками заліза.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання.* Мати 1,5-річної дитини, яка протягом 10 хв гралася самостійно у кімнаті, знайшла її зі зменшеною пігулок парацетамолу для дорослих у руках і слідами пігулок у роті. Скільки пігулок було раніше, мати не знає. Вона викликала швидку медичну допомогу, яка приїхала через 10 хв (в умовах міста). При огляді: стан задовільний, поведінка звичайна. Дитина активна. Шкіра рожева, чиста. Слизові оболонки рожеві. Зіниці активно реагують на світло; ЧД 30 за 1 хв, дихання везикулярне; ЧСС 115 за 1 хв, тони серця ясні, діяльність ритмічна. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка і селезінка не пальпуються. Сечовиділення вільне. Температура тіла 36,8 °С.

*Яка тактика медичної допомоги?*

1. Дати активоване вугілля або викликати блювання і госпіталізувати дитину.

2. Дати активоване вугілля або викликати блювання і залишити дитину вдома.

3. Промити шлунок і залишити дитину вдома.

4. Вважати, що отруєння немає, тому не надавати допомогу.

## 8.12. УТОПЛЕННЯ

*Визначення поняття.* Утоплення — це гострий патологічний стан, що розвивається при випадковому або навмисному зануренні у воду з подальшим розвитком ознак гострих дихальної та серцевої недостатності, причиною виникнення яких є потрапляння рідини в дихальні шляхи.

Розрізняють три основних типи утоплення: 1) аспіраційне (справжнє — мокре, 75–95 %); 2) асфіксічне (спастичне — сухе, 5–20 %); 3) синкопальне (рефлекторне — до 5 %).

*Епідеміологія.* Частіше тонуть діти віком від 1 до 4 років. У підлітковому та юнацькому віці утоплення часто поєднується з травмою шийного відділу хребта (особливо часто на рівні С5), а також з алкогольним і наркотичним сп'янінням.

*Причина виникнення та механізм розвитку.* Справжнє утоплення виникає внаслідок потрапляння води в альвеоли: залежно від того, в якій воді відбулося утоплення (прісної або морській), патогенез буде розрізнятися. Цей варіант виникає у тих випадках, коли постраждалий то занурюється у воду, то спливає.

При утопленні в пріській воді, у результаті різниці осмотичного градієнта між кров'ю та прісною

водою, вода швидко покидає альвеоли й проникає в судинне русло, що призводить до збільшення ОЦК і гемодилуції, зменшення концентрації іонів натрію, хлору і кальцію плазми, а також білків плазми. Виникають мікроателектази, гіперволемія, артеріальна та венозна гіпертензія, гемоліз еритроцитів, гіперкаліємія. Випотівання білків плазми крові в легені сприяє утворенню дрібнопухирчастої піни та розвитку набряку легенів. У післяреанімаційному періоді розвиваються гостра ниркова недостатність і гемолітична анемія.

При утопленні в морській воді, у результаті різниці осмотичного градієнта між кров'ю та морською водою, частина плазми виходить із судинного русла, у зв'язку з чим зменшується ОЦК (до 45 мл/кг) та збільшується гематокрит. Клінічні прояви: ціаноз шкіри та слизових оболонок; набухання вен шиї та вен кінцівок; виділення з порожнини рота і носа пінистої рідини (іноді рожевого кольору), фібриляція шлуночків, набряк легенів.

При утопленні не у воді, а в інших рідинних середовищах патологічні зміни зумовлюються осмотичною активністю цих рідин та їх токсичністю.

Асфіксічне («сухе») утоплення виникає без аспірації води внаслідок виникнення рефлекторного ларингоспазму: голосова щілина не пропускає воду, але ж вона не пропускає і повітря. Часто поєднується із черепно-мозковою травмою, травмою шийного відділу хребта, виникає при епілептичному нападі, алкогольному сп'янінні та ін. Смерть виникає від механічної асфіксії. При цьому варіанті утоплення в легені проникає небагато води, тимчасом як у шлунок постраждалий заковтує велику її кількість. Клінічні прояви: шкіра бліда або з ціанотичним відтінком, зіниці розширені, швидко настає рефлекторна зупинка серця або фібриляція шлуночків. Виділення піни з рота і носа відсутнє. Багато води в шлунку.

Синкопальне утоплення виникає внаслідок рефлекторної зупинки серцевої діяльності та дихання. Найчастіше це трапляється при раптовому зануренні потерпілого в холодну воду, проникнення води в порожнину середнього вуха через дефекти барабанної перетинки та ін. Холодна вода призводить до периферичного судинного спазму, м'язового задубіння, фібриляції шлуночків внаслідок гіперкаліємії. Клінічні прояви: шкіра бліда, виділення з рота та носа відсутні. Легені при цьому варіанті утоплення водою не заповнюються.

Ушкодження мозку при утопленні пов'язане з асфіксією (гіпоксією, ацидозом і гіперкапнією) та змінами осмолярності плазми. Розвивається набряк головного мозку. Для всіх варіантів утоплення характерні симптоми ураження ЦНС: порушення свідомості, марення, клонічні та тонічні судоми, вогнищеві порушення та ін. Після покращання стану постраждалого на фоні терапії протягом першої доби можливий розвиток синдрому «вторинного утоплення». У більшості постраждалих розвивається аспіраційна пневмонія.

*Алгоритм невідкладної допомоги.* Доручити людям, які є поруч, викликати екстрену (швидку) медичну допомогу. Перша допомога при утоплен-

ні до прибуття екстреної (швидкої) медичної допомоги:

— перевірити наявність свідомості у потерпілого;

— відновити у потерпілого прохідність дихальних шляхів;

— перевірити у потерпілого наявність дихання;

— якщо поблизу є дефібрилятор — одразу його принести або доручити це оточуючим, паралельно розпочати проведення потерпілому СЛР або лише непрямий масаж серця за неможливості проведення штучного дихання (співвідношення: компресія/штучне дихання — 30 : 2), починаючи з натискань на грудну клітку; натискати на нижню половину груднини 30 разів і частоти натискання — 100–120 натиснень за 1 хв; робити 2 вдихи, обхопивши при цьому губи потерпілого та затиснувши йому ніздрі (2 вдихи за 5 с); продовжувати СЛР до прибуття бригади екстреної медичної допомоги або відновлення дихання у потерпілого;

— у разі оживлення пацієнта — перевести його у стабільне положення на боці та чекати на прибуття бригади екстреної медичної допомоги, при цьому постійно контролювати наявність дихання у потерпілого;

— не залишати потерпілого без нагляду до прибуття бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги.

Невідкладна медична допомога бригадою екстреної (швидкої) медичної допомоги:

1. Оцінити стан потерпілого: наявність свідомості (можлива більш деталізована оцінка порушення рівня свідомості за шкалою ком Глазго, якщо у потерпілого не відмічається припинення кровообігу); визначення ЧД (його характеристика); визначення пульсу (його характеристика); вимірювання АТ; реєстрація ЕКГ, SpO<sub>2</sub> (за можливості).

2. Положення потерпілого на спині; за підозри на травму шиї накласти шийний комір.

3. Забезпечити прохідність дихальних шляхів і адекватне дихання; проведення оксигенотерапії показане потерпілим з SpO<sub>2</sub> менше 95 % (інгаляцію зволеним киснем проводити за допомогою маски або через носовий катетер зі швидкістю 3–5 л/хв).

4. Провести дефібриляцію (якщо у потерпілого є ознаки клінічної смерті).

5. Забезпечити венозний доступ.

Якщо на момент прибуття бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги потерпілий знаходиться у свідомості: забезпечити інгаляцію кисню, зігрівання потерпілого; введення антигіпоксантів (аскорбінова кислота 5 % 0,3 мл на 10 кг внутрішньовенно), перфузійних розчинів (розчин глюкози), при збудженні — діазепам, ГКС, фуросемід.

Якщо на момент прибуття бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги потерпілий знаходиться без свідомості: забезпечити інгаляцію кисню; за необхідності — інтубація або ларингеальна маска; введення антигіпоксантів, перфузійних розчинів, натрію гідрокарбонату, при збудженні — діазепам, ГКС, фуросемід.

Якщо ж на момент прибуття бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги у потерпілого є

ознаки клінічної смерті та йому не проводилась або продовжується проведення СЛР силами випадкових свідків або рятувальників — слід продовжити СЛР.

Усім потерпілим показана термінова госпіталізація. Транспортування здійснюється на ношах після стабілізації стану пацієнта до відділення, що надає вторинну медичну допомогу, або до відділення інтенсивної терапії.

*Прогноз* при утопленні залежить від тривалості перебування у воді, своєчасності реанімаційних заходів, тяжкості перебігу післяреанімаційного періоду, ступеня ушкодження ЦНС.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «утоплення».
2. Причини та механізми розвитку різних варіантів утоплення.
3. Перша допомога при утопленні.
4. Екстрена медична допомога при утопленні.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання 1, 2.* Дитина 12 років заплила далеко від берега моря та почала тонути, то занурюючись, то спливаючи з води. Рятувальники винесли її на берег, видалили воду з ротоглотки, дихальних шляхів. На момент прибуття швидкої медичної допомоги через 7 хв після утоплення: дитина у свідомості, плаче, шкіра і слизові оболонки бліді з ціанотичним відтінком, з рота і носа виділяється невелика кількість пінистої рідини. Визначено ЧД 28 за 1 хв, аускультативно в легенях вологі хрипи, ЧСС 100 за 1 хв, тони серця глухі, діяльність ритмічна.

*1. Який вид утоплення у дитини?*

1. Аспіраційне.
2. Асфіксічне.
3. Синкопальне.

*2. Які дії лікаря швидкої медичної допомоги?*

1. Провести СЛР і терміново госпіталізувати дитину.

2. Терміново транспортувати дитину до відділення інтенсивної терапії.

3. Забезпечити інгаляція кисню, ввести антигіпоксант, розпочати введення розчину глюкози та терміново транспортувати дитину до відділення інтенсивної терапії.

4. Призначити антибіотик та відпустити додому.

## 8.13. ОПІКИ

*Визначення поняття.* Опіки — травматичне ушкодження тканин організму, що виникає в результаті місцевої дії високої температури, хімічних речовин, електричного струму або іонізуючого випромінювання та супроводжується загальною реакцією організму з порушенням діяльності різних органів і систем.

Площу ураження визначають за правилом «долоні» — площа долоні дитини становить 1 % площі тіла або за правилом «дев'ятки» (Wallace): площа голови та шиї дорівнює 9 % поверхні тіла, верхньої кінцівки — 9 %, нижньої кінцівки — 18 %, передньої поверхні тулуба — 18 %, задньої поверхні тулуба — 18 %, промежини — 1 %. При опіках дихальних шляхів до загальної опікової поверхні додають ще 10–15 %.

Визначення глибини ураження: I ступінь — епідермальний опік; II ступінь — дермальний поверхневий опік; III ступінь — дермальний глибокий опік; IV ступінь — субфасціальний опік.

Індекс тяжкості ураження (ІТУ) визначається сумою одиниць, при якому: I ступінь ураження 1 % — 1 одиниці індексу; II ступінь ураження 1 % — 2 одиниці індексу; III ступінь ураження 1 % — 3 одиниці індексу; IV ступінь ураження 1 % — 4 одиниці індексу. На основі ІТУ визначається ступінь тяжкості опікового шоку. У дорослих і підлітків при ІТУ від 60 до 90 одиниць діагностується тяжкий опіковий шок. Клінічні симптоми опікового шоку (гіпотензія, тахікардія, блідо-сірий колір шкіри, олігурія) у дітей до 1 року виникають при меншій площі опіків (більше 5–7 %), ніж у дітей після 1 року (понад 10 %).

Критичними для життя вважаються термічні ураження будь-якого ступеня, які перевищують 20 % поверхні тіла, опік IV ступеня більше 10 %, будь-які опіки очей, обличчя, вух, рук, ніг та промежини, опік легенів будь-якого ступеня, при супровідних тяжких uszkodженнях і захворюваннях.

*Причини виникнення та механізм розвитку.* За етіологією виділяються термічні, хімічні, електричні та променеві опіки. Опіки, зумовлені проходженням електричного струму, і радіаційні опіки належать до термічних. Хімічні опіки можуть викликати отруєння усього організму.

Термічні опіки виникають внаслідок дії на тканини організму високої температури — полум'я, пару, окропу, розжареного металу, гарячих газів, електромагнітного випромінювання оптичного діапазону.

Дія високої температури на поверхні тканин супроводжується некрозом клітин, денатурацією білка, руйнуванням судин та uszkodженням їх епітелію з виникненням внутрішньосудинного тромбозу, ішемії тканин та їх некрозом. Вихід з uszkodжених тканин медіаторів запалення зумовлює розвиток системної реакції запалення організму на опікову травму: знижується серцевий викид, підвищуються периферичний опір, в'язкість крові, опір легневих судин.

При великих опіках виникають ДВЗ-синдром, тромбоцитопенія, лейкопенія, опікова анемія. У шлунково-кишковому тракті внаслідок стресових некротичних змін з'являються виразки, кровотечі.

Розвиток опікового шоку зумовлений болем, плазмореєю, дефіцитом білка і калію, надходженням в організм продуктів розпаду uszkodжених тканин. Розвивається порушення функції нирок.

*Алгоритм надання невідкладної допомоги.* У разі опіку необхідно негайно викликати екстрену (швидку) медичну допомогу і водночас надавати по-

страждалому першу допомогу за таким алгоритмом:

1. Усунути дію uszkodжувального фактора: зняти тліючий або перегрітий одяг; охолодити опікову поверхню — протягом не менше 10 хв охолоджувати обпечену поверхню під струменем холодної проточної води (20 °С).

2. Забезпечити безпечне стабілізоване положення тіла, зігрівання пацієнта; при вираженій спразі — напоїти хворого сольовими розчинами або мінеральною водою.

3. Запобігти інфікуванню ран накладанням контурних асептичних пов'язок (при великих опіках використовувати стерильне простирадло); первинну обробку рани проводити тільки у лікувальному закладі під анестезією.

Невідкладна медична допомога при опіках:

— знеболювання ненаркотичними або наркотичними анальгетиками;

— при вираженому збудженні вводиться діазепам;

— забезпечення адекватного газообміну: підтримка прохідності дихальних шляхів та інгаляція кисню через маску або у випадках обструкції дихальних шляхів, появи стридорозного дихання, стискання грудної клітки, отруєння продуктами горіння — інтубація трахеї та ШВЛ;

— інфузійна терапія: забезпечення венозного доступу (периферичного або центрального), інфузії розчину Рінгера або фізіологічного розчину;

— при опіках промежини необхідно обов'язково катетеризувати сечовий міхур для запобігання затримці сечі внаслідок набряку тканин;

— транспортування постраждалого до центру термічної травми на ношах у положенні: сидячи або напівсидячи — при опіках верхньої половини тулуба, обличчя, шиї, рук; лежачи на спині — при опіках передньої поверхні тулуба, ніг; лежачи на животі — при опіках задньої поверхні тулуба, ніг; при циркулярних опіках підкладають складений одяг або гумові подушки, щоб більша частина ноги або тулуба звисала і не торкалася нош.

*Прогноз* при термічних опіках залежить від ступеня тяжкості, площі, локалізації обпеченої поверхні тіла та від своєчасності надання першої та невідкладної допомоги. Великі й глибокі опіки, які супроводжуються опіковим шоком, опіковою хворобою, ускладнюються сепсисом та поліорганною недостатністю, призводять до летального кінця. Термічні ураження шкіри, особливо в ділянці дрібних суглобів кистей та стоп, гомілковостопних суглобів, промежини, очей та обличчя спричиняють інвалідність у дитячому віці.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «опік».
2. Площа та глибина опіку, індекс тяжкості ураження при термічних опіках.
3. Перша допомога при опіках.
4. Невідкладна медична допомога при термічних опіках.



## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання.* Дитина 3 років, що мешкає у сільській місцевості, вилила на себе каструлю з гарячою водою. При огляді через 20 хв після опіку: дитина у свідомості, лежить на руках матері, голосно плаче. Шкіра грудей, живота гіперемована, з набряком, є 2 пухирці 2 × 3 см, які наповнюються серозною рідиною. Ушкодження інших ділянок шкіри, очей, слизової оболонки рота, обличчя не виявлено; ЧД 32 за 1 хв, дихання везикулярне, ЧСС 120 за 1 хв. Тони серця приглушені, діяльність ритмічна.

*Яка невідкладна медична допомога необхідна дитині?*

1. Терміново госпіталізувати до опікового центру у положенні лежачи на спині.

2. Провести знеболювання, накласти асептичну пов'язку, госпіталізувати дитину до опікового центру у положенні лежачи на спині.

3. Провести знеболювання, накласти асептичну пов'язку, розпочати інфузійну терапію, госпіталізувати до опікового центру у положенні лежачи на спині.

4. Провести знеболювання, накласти асептичну пов'язку, залишити вдома.

## 8.14. УКУСИ ТВАРИН І КОМАХ

*Визначення поняття.* Укуси тварин і комах — порушення цілісності шкіри жалом або зубами з проникненням в організм збудників інфекцій або отрути, що викликають місцеву та загальну реакцію.

*Укуси домашніх і диких тварин.* Найчастіше пораненню піддаються верхні та нижні кінцівки, рідше трапляються рани обличчя, шиї та грудної клітки. Діти піддаються більш високому ризику отримання травм голови і шиї, ніж дорослі люди, а такі травми є особливо тяжкими. У порожнині рота тварин безліч мікроорганізмів, що викликають інфікування рани і різні захворювання з тяжкими наслідками. Найбільш небезпечні та поширені сказ і правець. Ознаки укусу тварини: порушення цілісності шкірних покривів з наявністю рани, може бути кровотеча.

Перша допомога при укусах тварин: переконатися у відсутності небезпеки; домашню тварину, за можливості, ізолювати, запам'ятати вид дикої тварини (за можливості сфотографувати); провести огляд постраждалого; викликати бригаду екстреної (швидкої) медичної допомоги; за наявності рани без кровотечі промити рану мильним розчином та накласти чисту стерильну пов'язку; за наявності рани й інтенсивної кровотечі припинити кровотечу та накласти на рану чисту стерильну пов'язку; забезпечити постійний нагляд за постраждалим до приїзду бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги.

Невідкладна медична допомога при укусах тварин: якнайшвидша медична обробка — промивання й очищення рани; накладання первинних швів на рану при низькому ризику розвитку інфекції; профілактична терапія антибіотиками; постекспоз-

зиційне лікування сказу (при укусі домашніми тваринами — від їх статусу вакцинації); за відсутності належної вакцинації у потерпілої дитини — введення протиправцевої вакцини або анатоксину, антирабічної вакцини, імуноглобуліну.

*Укуси отруйних змій.* Виділяють дві основні групи отруйних змій: з «коротким зубом» (аспіди та деякі ямкоголові) і з «довгим зубом» (гадюкоподібні, щитомордники). Перші виділяють нейротоксин, який блокує больові відчуття та викликає зупинку дихання і припинення кровообігу. Другі (у т. ч. гадюка) виділяють гематотоксин, який викликає локальний некроз, різкий біль та ДВЗ-синдром. Деякі види ямкоголових (каскавела, ма-сауга) мають обидва токсини.

На території України у природному середовищі водиться один вид отруйних змій — гадюки. Зовнішня особливість — темні або чорні плями або смуги; пік активності припадає на нічний час; віддають перевагу водянистим місцям. Укус гадюки болісний. На місці укусу лишається дві цятки від зубів (якщо вкусив вуж, залишається ранка з «рваними» краями). При укусі змії у голову та шию або при потраплянні отрути безпосередньо у кров отруєння перебігає дуже тяжко.

У місці укусу гадюки наростають набряк і біль. До загальних симптомів інтоксикації при укусах змій належать: збудження, що змінюється на різку слабкість, запаморочення, гарячка, блідість шкіри, холодний піт, сильна нудота, блювання, м'язова слабкість, сонливість, ослаблення зору, утруднене дихання

Перша допомога при укусах отруйних змій: переконатися у відсутності небезпеки; по можливості запам'ятати вигляд змії, що кусила (колір, розміри, візерунок на її спині тощо); викликати бригаду екстреної (швидкої) медичної допомоги; забезпечити постраждалому спокій та положення лежачи; при укусах у ділянку кінцівки іммобілізувати її; дати постраждалому випити багато рідини (вода, чай тощо); накласти на місце укусу чисту стерильну пов'язку; не слід намагатися видалити отруту шляхом розрізання та припалювання місця укусу або відсмоктування вмісту, недоцільно накладати на місце укусу холодний компрес; якщо є впевненість, що дія отрути нейротоксична (викликає параліч м'язів), накласти стисну пов'язку, вище місця укусу; за можливості терміново транспортувати постраждалого до лікувального закладу; забезпечити постійний нагляд за дитиною до приїзду бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги або при транспортуванні до лікарні.

Невідкладна медична допомога включає: запобігання розвитку або лікування шоку і дихальних розладів, боротьбу з інфекцією; здійснення загальних підтримувальних заходів. У дуже тяжких випадках (за наявності) вводять полівалентну кровоталінову антитоксичну імуно сироватку.

*Укуси отруйних павуків.* Людину кусає самка павука «чорної вдови». Вона має чорне глянцева-те забарвлення, діаметр її тіла 1 см, довжина ніг 5 см; на черевці характерна червона мітка, що має форму піскового годинника. В Україні з роду «чорних вдов» трапляється каракурт (лат. *Latrodectus tredecimguttatus*) — вдова степова. Павук плете свою



павутину в стосах дров, сараях, підвалах або у зовнішніх туалетах; дуже агресивний і кусає жертву при найменшій провокації з її боку. Отрута павука викликає дифузне центральне і периферичне нервово збудження, активізує вегетативну нервову систему, спричиняє м'язовий спазм, гіпертензію і спазм судин. Найчастіше укуси «чорної вдови» реєструються в період між квітнем і жовтнем.

Укус каракурта нагадує укус комара, тому момент укусу можна не зафіксувати, але вже через 20 хв від місця укусу по всьому тілу розповсюджується біль — сильний біль у животі, в суглобах. Характерні збудження, істерія, панічний страх смерті. Розвиваються спазм м'язів (скрючені пальці кінцівок, напруження м'язів живота), затримка сечовипускання, токсична АГ, набряк легення, кома. Смертність від отрути каракурту дорівнює 2–7 % (смерть настає через 1–2 доби); причина — зупинка серця (притаманно для людей похилого віку) або задуха (більш характерно для маленьких дітей).

Перша допомога при укусах отруйних павуків передбачає ту саму послідовність дій, як і при укусі змії.

Невідкладна медична допомога полягає в проведенні заходів, які зменшують біль. Спочатку хворого слід помістити в гарячу ванну, що забезпечить йому негайне, хоча й тимчасове, полегшення. Внутрішньовенно повільно вводиться 10 % розчин кальцію глюконату, що зазвичай приводить до дуже швидкого, але минушого припинення спазму м'язів; 10 % розчин метокарбамолу 15 мг/кг кожні 6 год, що вводиться внутрішньовенно. Іноді буває необхідно використовувати опіати. Усім дітям та іншим постраждалим, які мають тяжкі симптоми або ризик несприятливого наслідку, показане лікування антитоксичною сироваткою проти отрути павуків виду *Loxosceles*.

**Укуси кліща.** Кліщі можуть бути переносниками таких серйозних захворювань, як кліщовий енцефаліт, бореліоз, плямиста лихоманка Скелястих гір, ку-гарячка, туляремія та ін. Укус кліща абсолютно безболісний, оскільки слина його містить сильну знеболювальну речовину. Для виявлення кліща необхідно уважно оглянути тіло людини. Після того як увіп'ється у шкіру людини, кліщ присмоктується до найближчої кровоносної судини і починає харчуватися кров'ю, потім наситившись, комаха відпадає. Кліщ, що присмоктався до людини, протягом доби впорскує в кров патогенні віруси і бактерії, тому бажано якнайшвидше його видалити, а в епідемічно небезпечних регіонах, якщо є можливість, віддати в лабораторію для дослідження на наявність збудників.

Для видалення кліща потрібно використовувати гострий пінцет. Якщо немає пінцета, потрібно надіти рукавички або захистити руки марлевою серветкою (не можна чіпати кліща голими руками), а потім витягнути його пальцями. Кліща захоплюють якомога ближче до його рота (частина, яка застряє в шкірі). Не слід тиснути на роздуте черевце кліща, так можна його розчавити. Потрібно обережно потягнути кліща прямо перпендикулярно вгору. Не можна його обертати. Видаленого кліща (краще живого) потрібно помістити в баночку зі щільною кришкою і зберегти його в морозильній камері до доставки в лабораторію.

Після видалення кліща промити ділянку укусу великою кількістю теплої води з милом, місце укусу обробити антисептиком.

У разі виявлення у кліща вірусу кліщового енцефаліту та відсутності вакцинації протягом 4 днів після укусу можливе введення протикліщового гаммаімуноглобуліну. При виявленні у кліща певних бактерій (борелій) необхідно профілактично прийняти курс антибіотикотерапії. Хвороба Лайма може проявити себе через три тижні після зараження. У постраждалого з'являються ознаки нездужання, гарячка (нагадує грип, іноді супроводжується блюванням або навіть паралічем кінцівок), локальний набряк шкіри у вигляді червоної плями або кільця.

**Укуси перетинчастокрилих комах.** Отрути перетинчастокрилих містять багато неалергенних амінів і пептидів, таких як гістамін і різні кініни, які впливають на розвиток місцевої реакції на укус завдяки здатності викликати запалення і впливати на судини. До алергенних білків, що містяться в отруті та викликають утворення у потерпілого антитіл IgE, належать фосфоліпази, гіалуронідази, кислі фосфатази і мелітин. Є три роди перетинчастокрилих комах, укус яких здатний викликати розвиток алергічних реакцій — *Aridae* (бджоли різних видів), *Vespidae* (шершні, справжні оси і оси) і *Solenopsis* (мурахи Ріхтера), їх отрута значно відрізняється за складом.

Після одноразового укусу бджоли або оси негайно виникає гострий біль, що триває кілька хвилин, з'являються пухир і еритема, потім розвивається сильний свербіж. Усі ознаки укусу зазвичай зникають через кілька годин. Тільки у тому рідкісному випадку, коли бджолу випадково ковтають або вдихають разом із повітрям і після цього виникає набряк гортані та глотки або голосової щілини, з'являється серйозна небезпека для здоров'я потерпілого. Укус безпосередньо в периферичний нерв може порушити його функцію на деякий час, подібно до того, як це відбувається при ін'єкції алкоголю. Після укусу в стовбур лицьового нерва може розвинути прозопоплегія. Після укусу можуть виникати такі незвичайні реакції, як неврит зорового нерва, генералізована поліневропатія і злоякісна міастенія.

У 10–15 % усього населення розвиваються алергічні реакції на отруту перетинчастокрилих. У осіб, які мають підвищену чутливість до отрути комах, характер реакції на одиничний укус може варіювати від перебільшено сильної місцевої реакції, не пов'язаної з розвитком системних симптомів, до тяжкого анафілактичного шоку, що супроводжується кропив'янкою, нудотою, спастичними скороченнями м'язів живота або матки, бронхоспазмом, масивним набряком обличчя та голосової щілини, задишкою, ціанозом, артеріальною гіпотензією, комою і закінчується летальним результатом. Ці симптоми зазвичай розвиваються через кілька хвилин після укусу. У деяких випадках — відстрочені реакції типу сироваткової хвороби, що розвиваються через 10–14 діб після укусу. Сенсibiлізація зазвичай є результатом попередніх випадків укусу.

Ті особи, у яких раніше розвивалися системні алергічні реакції на укус у вигляді утрудненого дихання, гіпо- або гіпертензії, генералізованої кропив'янки, схильні до найбільшого ризику роз-

витку тяжких реакцій у тому випадку, якщо вони знову зазнають укусу комах того ж виду. Для таких постраждалих своєчасна перша та невідкладна допомога особливо важлива.

Перша допомога: негайно припинити надходження алергену — видалити жало комах; забезпечити виклик екстреної (швидкої) медичної допомоги; вище місця укусу накласти джгут на 25 хв; до місця укусу комах прикласти лід або пузир з холодною водою на 10–15 хв; постраждалому надати лежачого положення (голова має бути розміщена нижче від рівня ніг), забезпечити прохідність дихальних шляхів: повернути голову на бік, висунути нижню щелепу, запобігати западанню язика й аспірації біомас.

Екстрена медична допомога починається з обколівання місця надходження алергену 0,1 % розчином адреналіну 0,1 мл на рік життя з 3–5 мл 0,9 % розчину хлориду натрію (якщо з моменту укусу минуло мало часу). Подальша невідкладна медична допомога надається за алгоритмом лікування анафілактичного шоку.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Перша та невідкладна медична допомога при укусі тварин.
2. Перша та невідкладна медична допомога при укусі отруйної змії.
3. Перша та невідкладна медична допомога при укусі отруйного павука.
4. Перша та невідкладна медична допомога при укусі кліща.
5. Перша та невідкладна медична допомога при укусі перетинчастокрилих комах.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання.* До центру швидкої медичної допомоги зателефонувала жінка. Її 5-річну дитину в ногу укусила змія, ймовірно, гадюка. Матері порадили покласти дитину, дати їй пиття. Бригада швидкої медичної допомоги виїхала, орієнтовний час прибуття — через 15 хв. Мати питає, що робити із місцем укусу до приїзду швидкої медичної допомоги.

*Яку пораду дати матері?*

1. Зробити розріз на місці ранки.
2. Припалити ранку сірником.
3. Накласти джгута вище місця укусу.
4. Імобілізувати уражену кінцівку (зробити її нерухомою).

## 8.15. ПЕРЕОХОЛОДЖЕННЯ ТА ВІДМОРОЖЕННЯ

*Визначення поняття.* При впливі низьких температур на організм дитини можуть виникати місцеві (локальні) ушкодження у вигляді відморожень і/або загального переохолодження організму.

Переохолодження — стан загального замерзання організму, який виникає у відповідь на вплив низьких температур повітря.

Критерії діагностики загального переохолодження:

— I ступінь: температура тіла 36–37 °С за рахунок збільшення теплопродукції; біль різної інтенсивності, знижена чутливість або анестезія шкіри;

— II ступінь: температура тіла 34–35 °С; шкіра бліда, холодна; помірна тахікардія, артеріальна гіпертензія; легке психічне збудження;

— III ступінь: температура тіла 30–34 °С; м'язовий тремор переходить в залякання; зникає больова чутливість, свідомість сплутана; тахікардія замінюється брадикардією й аритмією, артеріальна гіпертензія;

— IV ступінь: холодний шок.

Відмороження (лат. *congelatio*) — ушкодження тканин організму під дією холоду, нерідко супроводжується загальним переохолодженням організму і особливо часто уражає такі частини тіла, як вушні раковини, ніс, недостатньо захищені кінцівки, у першу чергу пальці рук і ніг.

Чотири ступеня ушкодження тканин при локальних відмороженнях:

I ступінь — шкіра бліда, онімела, «задубілі» кінцівки;

II ступінь — міхури із серозно-геморагічним вмістом;

III ступінь — повний некроз шкіри;

IV ступінь — некроз сухожилків і м'язів.

*Причини виникнення та механізм розвитку.*

Переохолодження частіше виникає в холодних кліматичних умовах. У зонах з помірним і теплим кліматом переохолодження розвивається і при нульовій, і при плюсовій температурі у поєднанні з підвищеною вологістю повітря та/або сильним вітром. У дітей загальне переохолодження організму настає значно швидше, ніж у дорослих.

У механізмі розвитку загального переохолодження провідну роль відіграє не стільки температура навколишнього середовища, скільки його підвищена вологість. Загальному переохолодженню та відмороженням сприяють такі фактори: вітер, недостатній захист тіла одягом, стискання кінцівок тісним взуттям, тривалість впливу холоду, а також вік дитини, стомлення, виснаження, анемія, гіповітамінози, порушення нервової системи.

При переохолодженні виділяють дві фази патогенних змін. Перша фаза — стимуляція всіх фізіологічних процесів за рахунок викиду катехоламінів у кров. Розвивається гіперглікемія, підсилюється теплопродукція, збільшується серцевий викид, виникає спазм артеріол. У другій фазі відбувається виснаження енергетичних процесів і згасання життєво важливих функцій організму. Тривалій спазм артеріол призводить до тканинної гіпоксії, метаболічного ацидозу, порушень мікроциркуляції та терморегулювальної функції ЦНС. Розвивається холодний шок. Надалі настає зупинка дихання і серця.

У клінічних проявах загального переохолодження виділяють такі фази:

1) людина відчуває втому, скутість, сонливість, байдужість до всього;

2) за подальшого зниження температури тіла спостерігається запаморочення;

3) настає припинення кровообігу і серцевої діяльності.

*Алгоритм невідкладної допомоги.* Основним завданням першої допомоги при загальному переохолодженні та відмороженні є відновлення або підтримка життєво важливих функцій, зігрівання та відновлення кровообігу в уражених ділянках.

Перша допомога починається з оцінки загального стану (наявність дихання, серцебиття і свідомості). Якщо потерпілий знаходиться в несвідомому стані або має утруднене дихання, слід негайно викликати швидку допомогу. Враховуючи, що серцеві скорочення потерпілого можуть бути дуже слабкими і повільними, до початку виконання первинних реанімаційних дій необхідно перевіряти пульс або ЧСС, принаймні за 1 хв. Недбале поводження може викликати смертельний ритм серця.

Після проведення зазначених вище дій необхідно зігріти потерпілого. При загальному переохолодженні потерпілого слід помістити в тепле приміщення, звільнити від мокрого одягу і укутати (якщо це можливо) в теплий, сухий, ізолюючий матеріал (наприклад ковдру). Слід уникати активного нагрівання постраждалого джерелами високої температури (радіатори, гаряча вода, лазня). Це може тільки зменшити тремтіння і сповільнити відновлення внутрішньої температури. При відмороженні необхідно зігрівати уражені ділянки грілками, пластиковими мішками з теплою (30 °С) водою; заборонено розтирати шкіру потерпілого снігом або льодом. Якщо загальний стан дозволяє, потерпілому потрібно дати теплий напій, проте не кофеїн або алкоголь. Також слід уникати великого напруження м'язів. Усі перераховані заходи пасивного зовнішнього зігрівання ефективні при помірній гіпотермії. Температура тіла підвищується на 1 °С за 1 год.

Слід враховувати, що активне зовнішнє зігрівання, при якому джерело високої температури прикладається до шкіри або постраждалий поміщається у гаряче середовище, може призвести до ускладнень: хоча розширюються кровоносні судини рук і ніг, холодна кров продовжує циркуляцію в організмі, метаболічні зміни зростають. З цих причин, активне зовнішнє зігрівання потрібно застосовувати тільки уздовж хребта.

Невідкладна медична допомога при загальному охолодженні включає реанімаційні заходи і накладання на відморожені ділянки сухих асептичних пов'язок.

При загальному замерзанні різка зміна положення тіла може спричинити виникнення фібриляції, а при заледенінні — травми. При виникненні фібриляції проводиться дефібриляція; за відсутності ефекту — продовжити зігрівання і повторно провести дефібриляцію при температурі тіла не менш 35 °С.

При загрозливих порушеннях дихання: після премедикації — 0,1 % атропіну сульфату 0,1 мл на рік життя (не більш 0,5 мл) внутрішньовенно, кетамін дозою 5 мг/кг, інтубація трахеї та переведення постраждалого на ШВЛ теплою киснево-пові-

тряною сумішшю, за неможливості інтубації — крікоконікотомія. При явищах холодового шоку — катетеризація магістральних судин, інфузія теплою (38–40 °С) ізотонічного розчину натрію хлориду кількістю 10–20 мл/кг за 1 год. Проведення ШВЛ теплою киснево-повітряною сумішшю та інфузій теплим розчином — це елементи активного внутрішнього зігрівання.

Знеболювання: трамадол 1–2 мг/кг або ренальган 0,5–5,0 мл, або 50 % розчин метамізолу натрію 0,3–0,5 мг/кг із діазепамом 0,2–0,3 мг/кг внутрішньом'язово або промедол 0,01 мг/кг внутрішньовенно з діазепамом.

Госпіталізація: при легких ступенях відмороження — доставка до травматологічного пункту, при середньотяжких і тяжких — до опікового відділення; при холодковому шоку — до відділення інтенсивної терапії.

*Прогноз.* На фоні загального переохолодження можливий розвиток пневмонії, гострої серцево-судинної недостатності, шоку, набряку головного мозку, стану клінічної смерті. При відмороженнях IV ступеня через тиждень розвивається волога або суха гангрена. При відмороженнях I–II ступеня прогноз, як правило, сприятливий.

## ПИТАННЯ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЮ Й ОБГОВОРЕННЯ

1. Визначення поняття «загальне переохолодження».
2. Визначення поняття «відмороження».
3. Причини і механізми виникнення загального переохолодження та відмороження.
4. Перша допомога при загальному переохолодженні та відмороженні.
5. Невідкладна медична допомога при загальному переохолодженні та відмороженні.

## КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

*Завдання.* Взимку під час несприятливої погоди (заметіль, сильний вітер та мороз) до центру швидкої медичної допомоги зателефонувала жінка, яка мешкає у передмісті. Повертаючись з роботи, вона знайшла на ганку свого дому підлітка, який сидів і ніби скарплючився. Після того, як жінка внесла його у дім і розворушила, хлопчик в'ялий, сплутано реагує на запитання, холодний на дотик, шкіра на щоках і пальцях рук бліда, дуже холодна. Бригада швидкої медичної допомоги виїхала, орієнтовний час прибуття — через 20 хв. Жінка питає, що робити до приїзду швидкої медичної допомоги.

*Яку пораду надати?*

1. Помістити у гарячу ванну (температура води 37–38 °С).
2. Розтирати щоки та кінцівки снігом.
3. Зняти одяг, укутати ковдрою, дати тепле пиття, прикласти пакети з теплою водою до пальців і щік.
4. Запропонувати хлопчику зробити фізичні вправи (щоб зігрітися).

# ЕТАЛОНИ ВІДПОВІДЕЙ НА КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ ТА ПОЯСНЕННЯ ДО НИХ

## 1.1. ПОРУШЕННЯ ФІЗИЧНОГО РОЗВИТКУ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Целиакія. Захворювання виникло після введення підгодовування, що містить злаки, у крові є антитіла до гліадину.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Виключити з дієти продукти, що містять глютен, як причину синдрому порушеного кишкового всмоктування при целиакії.

*Завдання 3.* Відповідь 1. Аліментарно-конституціональне ожиріння. Виявлено екзогенне надмірне надходження поживних речовин та сімейну схильність до ожиріння, при цьому відсутні ознаки інших захворювань, затримки зросту, а також ознаки гіпотиреозу, затримки розумового розвитку, немає стигм дизембріогенезу.

## 1.2. ПОРУШЕННЯ СТАТЕВОГО РОЗВИТКУ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Синдром Клайнфельтера. Хлопчик високого зросту з ознаками ЗСР, має зміни у каріотипі, характерні для даного синдрому.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Консультування батьків і пацієнта з питань діагнозу, замісна терапія препаратами тестостерону.

*Завдання 3.* Відповідь 3. Справжній ідіопатичний ПСР. Клініка передчасного статевого розвитку у дівчинки 7 років. Причина не знайдена.

*Завдання 4.* Відповідь 1. Спостереження в ендокринолога до пубертатного віку. Психологічна підтримка. При ідіопатичній формі ПСР, якщо немає психічних розладів, лікування не потрібне.

*Завдання 5.* Відповідь 3. Справжній гермафродитизм. Двостатева структура зовнішніх генеталіїв, присутні обидві гонади, є матка і статевий член.

*Завдання 6.* Відповідь 1. Хірургічне втручання із замісною гормональною терапією.

## 1.3. ПОРУШЕННЯ АПЕТИТУ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Нервова анорексія. На користь цього діагнозу свідчать зниження індексу маси тіла нижче 3-го центиля, порушення менструального циклу, проблеми почалися після розлучення батьків, є явний конфлікт в сім'ї.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Психолог. Наявність конфлікту в сім'ї, підозра на наявність нервової анорексії є показанням до направлення дівчинки до психолога. Консультація інших спеціалістів може знадобиться, якщо будуть виявлені зміни у результатах параклінічних досліджень.

## 1.4. ВТОМА

*Завдання 1.* Відповідь 1. Перевтомлення. На перевтомлення вказують дані анамнезу.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Загальний аналіз крові, аналіз сечі, копрограма, кал на яйця гельмінтів, рівень глюкози крові. Перераховані дослідження є скринінговими, інші дослідження призначають за показаннями при виявленні певних клінічних ознак. У даному разі у пацієнта не було виявлено показань для додаткових досліджень.

*Завдання 3.* Відповідь 3. Рекомендувати нормалізувати режим роботи та відпочинку, тривалість сну, призначити комплекс вітамінів.

## 1.5. БЛЮВАННЯ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Гострий гастроентерит, тяжке зневоднення. На користь даного діагнозу свідчать: наявність блювання, гарячки, болю в животі та діареї. На тяжкість зневоднення вказують загальмованість, запалі очі, дуже повільне розправлення шкірної складки

*Завдання 2.* Відповідь 4. Терміново направити дитину до інфекційної лікарні, під час транспортування проводити регідrataцію. Показанням до госпіталізації є тяжке зневоднення («рожевий» за критеріями інтегрованого ведення хвороб дитячого віку): у дитини запалі очі, вона не може пити, складка шкіри розправляється дуже повільно. Дитині терміново розпочинають введення рідини внутрішньовенно або через зонд, або в рот малими порціями (оральна регідrataція).

## 1.6. ГАРЯЧКА НЕВІДОМОГО ПОХОДЖЕННЯ

*Завдання 1.* Відповідь 4. У кардіоревматологічному відділенні багатопрофільної лікарні. Гарячка невизначеного генезу, наростання скарг, у тому



числі на ранкову скутість, біль у шиї (можливо, за рахунок ураження суглобів хребта), алергічний висип, порушення зору (можливо, іридоцикліт) потребують виключення діагнозу ювенільного ревматоїдного артрити. Враховуючи інфекційний та онкогематологічний генез ГНП менш імовірні.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, С-реактивний білок. Загальний аналіз крові надасть можливість виключити бактеріальні інфекції (лейкоцитоз, нейтрофілоз зі зміщенням лейкоцитарної формули вліво), деякі прояви імунодефіцитних станів (нейтропенія, лейкопенія, лімфопенія), онкогематологічні порушення (анемія, тромбоцитопенія, гіперлейкоцитоз або лейкопенія). Загальний аналіз сечі дозволить виключити інфекцію сечовивідних шляхів, інші ураження нирок. Якщо у дитини розвивається системне ураження сполучної тканини, то можуть бути надмірно підвищеними гострофазові показники — ШОЕ та С-реактивний білок.

*Завдання 3.* Відповідь 2. Нестероїдний протизапальний засіб — ібупрофен. При ГНП доцільно призначити нестероїдний протизапальний засіб, але не аспірин, що викликає багато ускладнень. Оскільки стан дитини не порушений, призначати антибактеріальну або стероїдну терапію недоцільно.

## 1.7. ВИСИПКА

*Завдання 1.* Відповідь 3. Короста. Локалізація і характер ураження шкіри найбільш типові для корости. Усі перераховані захворювання супроводжуються шкірним свербінням. Вік дитини і необтяжений алергологічний анамнез дозволяють виключити атопічний дерматит. Для герпетичної інфекції характерні інші висипання. Наявних даних недостатньо, щоб можна було говорити про цукровий діабет.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Призначити місцеве лікування сірчаною маззю та загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, визначити рівень глюкози крові. Необхідно лікувати наявне ураження шкіри, що найімовірніше зумовлене коростою. Втрата маси тіла і обтяжений анамнез щодо цукрового діабету потребують виключення цього діагнозу.

## 1.8. РЕЦИДИВНІ ІНФЕКЦІЇ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Муковісцидоз. Враховуючи обтяжений сімейний анамнез (ймовірно, у першої дитини був меконеальний ілеус), відставання у фізичному розвитку, що фіксується з першого року життя, часті респіраторні захворювання, поліп і хронічний синусит, зміни з боку травного тракту, ознаки хронічного гіповітамінозу (сухість шкіри, хейліт), у першу чергу, слід думати про муковісцидоз.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Загальний аналіз крові, копрограма, хлориди поту. Згідно з прийнятими алгоритмами, для першого етапу діагностики

муковісцидозу потрібно провести загальний аналіз крові, копрограму. Підвищений рівень хлоридів поту (виявлений двічі) підтвердить діагноз муковісцидозу.

## 1.9. ГОЛОВНИЙ БІЛЬ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Проста мігрень. Діагностичні критерії простої мігрені у даному випадку включають: 5 нападів головного болю тривалістю до двох діб і наявність одностороннього болю, нудоту, фотофобії, спадкову обтяженість. У дитини нормальний артеріальний тиск, немає неврологічних порушень та іншої патології.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Нестероїдні протизапальні засоби. При мігрені препаратами першої лінії лікування є нестероїдні протизапальні засоби. При мігрені спазмолітики не допомагають і навіть можуть погіршити стан.

## 1.10. БІЛЬ У ШИЇ ТА СПИНІ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Ювенільний ідіопатичний сколіоз. Бічне викривлення хребта, що виникло під час статевого дозрівання і росту, називається сколіозом. Жіноча стать, загальні симптоми та викривлення хребта. У дитини немає кіфозу — викривлення у сагітальній площині, змін опорно-рухового апарату (подовження трубчастих кісток, гіпермобільності суглобів), патології зору і серцево-судинної системи, що характерні для синдрому Марфана.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Рентгенографія грудного і поперекового відділів хребта у двох проекціях. Цей метод допоможе виявити ступінь викривлення хребців, можливі аномалії розвитку хребта і ребер.

*Завдання 3.* Відповідь 1. Консультація ортопеда, плавання брасом, лікувальна гімнастика, масаж. Дитина повинна бути під наглядом ортопеда. Неспецифічні заходи, спрямовані на зменшення ризику прогресування сколіозу, — це укріплення м'язів. Носіння корсета та госпіталізація — це рекомендації, що може надати тільки спеціаліст. Симптоматична знеболювальна терапія показана тільки при дуже сильному болю.

## 1.11. БІЛЬ У ГРУДНІЙ КЛІТЦІ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Пневмонія, плеврит. Погіршення стану дитини зумовлене ускладненням ГРЗ (можливо, грипу) пневмонією, про що свідчать ознаки інтоксикації, утягнення нижніх відділів грудної клітки, почашання дихання більше 40 за 1 хв у віці 5 років, крепітація. Притуплення перкуторного звуку справа у нижніх відділах і біль у цій ділянці, що посилюється при кашлі та глибокому диханні, дають можливість запідозрити плеврит, але остаточно це можна встановити при

рентгенографії органів грудної клітки. Проти пневмотораксу — поступове погіршення стану і відсутність коробкового звуку над ураженою ділянкою легень, проведення дихання над усіма ділянками легень. Проти міокардиту — відсутність ознак ураження серця та серцевої недостатності.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Направити дитину до стаціонару, перед транспортуванням дати дитині першу дозу антибіотика. На тяжкість стану, що потребує направлення дитини до стаціонару і неможливість лікування вдома, вказують значна інтоксикація (дитина дуже в'яла), тяжкість дихальних розладів (утягнення нижніх відділів грудної клітки, частота дихання 42 за 1 хв), підозра на плеврит. Враховуючи тяжкість стану, етіотропну терапію антибіотиком широкого спектра дії слід розпочати негайно.

## 1.12. БІЛЬ У СУГЛОБАХ І КІНЦІВКАХ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Гостра ревматична гарячка. Діагноз підтверджує наявність двох важливих критеріїв — кардиту і поліартриту, а також зв'язок із недавно перенесеною ангіною.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Направити дитину для лікування до стаціонару. На це вказують тяжкість загального стану і попередній діагноз гострої ревматичної гарячки, перший етап лікування якої — госпіталізація з постільним режимом протягом перших 2–3 тиж., призначення дієти, етіотропної терапії бензилпеніциліном протягом 10–14 діб, НПЗП, при тяжкому кардиті — ГКС.

## 1.13. ГЕПАТОМЕГАЛІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Вірусний гепатит С. У дитини в анамнезі є гемотрансфузії, тобто ризик інфікування вірусами гепатитів В і С. Наявність пальмарної еритеми, телеангіектазій, тривалість скарг на астеничний і диспепсичний синдроми вказують на хронічний процес. Враховуючи, що дівчинка вакцинована проти вірусного гепатиту В, це захворювання менш імовірне.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Антитіла до вірусу гепатиту С, кількісне визначення РНК вірусу гепатиту С.

*Завдання 3.* Відповідь 3. Направити на консультацію до гастроентеролога. Спеціаліст може пропонувати додаткові обстеження та госпіталізацію (за необхідності) для уточнення діагнозу, стадії процесу, тактики лікування.

## 1.14. СПЛЕНОМЕГАЛІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Інфекційний мононуклеоз. Діагностичні критерії інфекційного мононуклеозу: гострий початок, гарячка, плямисто-папу-

льозний висип, іктеричність склеротонзиліт, генералізована лімфаденопатія, гепатоспленомегалія.

*Завдання 2.* Відповідь 5. Направити до інфекційного відділення. У зв'язку з тяжким перебігом хвороби дитину потрібно направити до стаціонару, у гострий період інфекційний мононуклеоз лікують в інфекційному відділенні.

## 1.15. ЖОВТЯНИЦЯ

*Завдання 1.* Відповідь 4. Підпечінкова. У дитини є клінічні та лабораторні ознаки холестазу (ахолічний кал, темна сеча) за відсутності ознак гепатиту. Відсутність жовчного міхура за даними УЗД, вказує на найбільш імовірну причину холестазу на 3–4-му тижні життя — міліарну атрезію.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Фіброгастроскопія, консультація дитячого хірурга. При атрезії жовчовивідних ходів показане хірургічне лікування не пізніше 2-місячного віку.

## 2.1. ЗАТРИМКА ПСИХОМОТОРНОГО РОЗВИТКУ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Порушення слуху (?). У дитини немає адекватної для віку реакції на звук — вона не повертає голову на звук. Є затримка емоційного спілкування (не посміхається на звернення до неї) і домовного розвитку (не гулить), проте ця затримка на 1 міс. виявлена вперше, тому ще рано вважати це ЗПМР.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Здійснювати догляд спрямований на розвиток дитини, консультація сурдолога, аудіометрія. Оскільки дитина не реагує на звукові подразники, необхідно перевірити її слух. Затримка психомоторного розвитку дитини на 1 міс. за окремими критеріями потребує рекомендувати догляд з метою розвитку, тільки після цього при наступному профілактичному огляді через 1 міс. вирішувати питання — необхідна чи ні дитині консультація дитячого невролога.

## 2.2. СИНДРОМ ДЕФЦИТУ УВАГИ З ГІПЕРАКТИВНІСТЮ

*Завдання 1.* Відповідь 1. СДУГ. Діагноз підтверджується наявністю у хлопчика чотирьох ознак неуважності (погано вчиться, проявляє фізичну і вербальну агресію, відволікається на зовнішні стимули, забудькуватий у повсякденній діяльності), п'яти ознак гіперактивності (стрибає, бігає, не може всидіти на одному місці, часто неадекватно галасливий в іграх і відчуває труднощі при тихому проведенні дозвілля) та однієї ознаки імпульсивності (перериває інших). Синдром жорстокого поведіння відсутній, тому що мати при вихован-

ні хлопчика не вдається до фізичних форм покарання, а досить спокійно з ним розмовляє. Для клінічних проявів церебрастенічного синдрому характерні головні болі та симптоми вегетативної нестійкості, яких немає у даному випадку. Діагноз шизофренії не підтверджується, оскільки з консультації психіатра відомо, що дитина здорова.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Невролог, психолог, психіатр. Консультація невролога потрібна для того, щоб виключити наявність вогнищевої симптоматики з боку черепно-мозкових нервів, визначити пірамідні знаки, тонус м'язів, статомоторну активність. Консультація психолога необхідна для визначення психологічного здоров'я дитини (психомоеційний стан, темперамент, характерологічні особливості). Консультація психіатра для виключення психіатричних захворювань. Консультація кардіолога зайва, тому що немає даних щодо патології серцево-судинної системи. Консультація ендокринолога також недоречна, тому що гормональний профіль у межах норми.

*Завдання 3.* Відповідь 1. Щадний режим навчання, психологічна корекція, медикаментозна терапія. Лікування СДУГ має бути комплексним. Дитині рекомендується щадний режим навчання — мінімальна кількість дітей у класі (ідеально не більше 12 осіб), менша тривалість занять (до 30 хв), перебування дитини на першій парті (контакт очей вчителя і дитини покращує концентрацію уваги). Також обов'язкова психологічна корекція (психотерапія, педагогічна та нейропсихологічна корекція), що спрямована на корекцію мікросоціального середовища, яке оточує дитину, та формування підтримки й поліпшення взаємин з оточенням. Оскільки проблему не можна подолати протягом 6 міс., то необхідно призначити медикаментозне лікування (ноотропні препарати, психостимулятори та нейролептики).

### 3.1. АПНОЕ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Гастроезофагеальний рефлюкс. На користь даного стану вказує анамнез (діагноз перинатальної енцефалопатії, встановлений у ранньому неонатальному періоді), часті зригування при годуванні, зв'язок апное з моментом годування, тобто поява його у стані неспання.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Дати поради щодо режиму годування дитини, застосування лікувальних сумішей. При гастроезофагеальному рефлюксі рекомендовано годування меншими порціями, дотримання вертикального положення після годування, прийом лікувальних сумішей, що містять загущувач.

### 3.2. ЗБІЛЬШЕННЯ ЧАСТОТИ ДИХАННЯ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Вроджена вада серця — тетрада Фалло, задишково-ціанотичний напад. На даний діагноз вказують дані анамнезу (дитина на-

родилася зі ЗВУР, обтяжений антенатальний анамнез); тахіпное має характер нападу та поєднується з генералізованим ціанозом, характерне положення у ліжку з притиснутими до живота колінами; дитина відстає у фізичному розвитку; типові дані аускультативної серця з характерною локалізацією шуму.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Госпіталізація до спеціалізованого кардіологічного відділення; під час транспортування забезпечити оксигенацію. Якщо вроджена вада серця була запідозрена дільничним лікарем, дитину потрібно направити для уточнення діагнозу, вирішення питання про кардіохірургічне лікування до спеціалізованого стаціонару. Оскільки гіпоксія відіграє важливу роль у патогенезі нападу, дитині слід забезпечити оксигенацію.

### 3.3. КАШЕЛЬ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Гострий простий бронхіт. На користь цього діагнозу свідчить наявність вологого кашлю, ненастирного, що турбує протягом дня та підсилюється увечорі, загальні симптоми ГРЗ та дані про контакт із хворими на ГРЗ, відсутність виражених симптомів інтоксикації, аускультативні знахідки — жорстке дихання, сухі та середньопухирчасті вологі хрипи.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Тепле пиття, забезпечення достатнього об'єму рідини на добу. Тепле пиття пом'якшує горло та полегшує суб'єктивні відчуття. Забезпечення достатнього об'єму рідини на добу є важливою умовою відхаркування мокротиння без застосування відхаркувальних і муколітичних засобів. У дитини вологий кашель, тому що немає необхідності в пригніченні кашлю; мокротиння відхаркується без напруження.

### 3.4. СТРИДОР

*Завдання 1.* Відповідь 2. Вроджений стридор. Даний діагноз підтверджується характерним тембром дихального шуму, зменшенням його увісні, задовільним станом, відсутністю задишки, охриплості голосу, катаральних явищ, ознак дихальної недостатності, відсутністю даних про екстраларингеальну патологію.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Очікувальна тактика без медикаментозного втручання. З урахуванням встановленого діагнозу, вроджений стридор не потребує медикаментозного лікування, зникає спонтанно у міру зростання дитини.

### 3.5. БРОНХООБСТРУКТИВНИЙ СИНДРОМ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Гострий обструктивний бронхіт. На користь даного діагнозу вказує обтяжений алергологічний анамнез, наявний зв'язок з алергеном навколишнього середовища (пилки),

наявність асмідного дихання, коробковий відтінок перкуторного звуку, сухі симетричні свистячі хрипи.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Провести тричі інгаляцію аерозоллю сальбутамолу. Дане втручання є необхідним з позиції стратегії ІВХДВ і таким, що має доказову клінічну базу. Інгаляція бронхолітика короткої дії може застосовуватися в амбулаторних умовах як невідкладна допомога та диференційно-діагностичний захід. Оскільки пневмонія малоімовірна, антибактеріальна терапія не показана.

#### 4.1. ТАХІКАРДІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Пароксизмальна суправентрикулярна тахікардія. Топічний діагноз порушення серцевого ритму може верифікувати лише ЕКГ-дослідження. У даному випадку звертає увагу анамнез (перебуває на обліку з приводу порушень ритму серця протягом 3 міс.; неефективність рефлекторних методів терапії); раптовий початок нападу; пароксизм > 150 за 1 хв.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Антиаритмічні препарати (аміадарон та ін.). Рефлекторні методи, зі слів дівчинки, уже використовувалися. Необхідна консультація кардіолога, за відсутності ефекту від консервативної терапії — кардіохірурга з метою проведення радіочастотної абляції.

#### 4.2. СЕРЦЕВІ ШУМИ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Інфекційний ендокардит. Діагноз підтверджується скаргами (гарячка, блювання, задишка); результатами фізикального обстеження (гарячка, задишка, блідість шкірних покривів, на тулубі — петехії, тахікардія, наявність грубого «скребучого» систоло-діастолічного шуму в ділянці тристулкового клапана в III–IV міжребер'ї зліва від парастернальної лінії, параклінічними показниками (прискорення ШОЕ, лейкоцитоз, паличкоядерне зміщення вліво).

*Завдання 2.* Відповідь 4. Позитивна гемокультура є одним із обов'язкових діагностичних ознак інфекційного ендокардиту.

#### 4.3. КАРДІОМЕГАЛІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Гострий перикардит. Діагноз підтверджують дані анамнезу (перенесений грип), скарги на біль колючого характеру в ділянці серця, серцебиття, задишка, сухий кашель; результати фізикального обстеження — триада симптомів (біль у серці, кардіомегалія і шум тертя перикарда).

*Завдання 2.* Відповідь 4. ЕхоКГ. Наявність рідини в перикарді свідчить про перикардит.

#### 4.4. ЦІАНОЗ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Отруєння чадним газом. Діагноз підтверджується даними анамнезу (можливе накопичення СО в приміщенні з піч-

ним опаленням і раннім закриттям пічної труби); результатами об'єктивного обстеження (синьобагровий колір шкіри і слизових оболонок, збудження, непродуктивний кашель — результат аспірації СО, прискорене дихання, тахікардія; наявність головного болю у матері). Отруєння нітратами колодязної води найчастіше буває у дітей перших місяців життя на штучному вигодовуванні.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Термінова госпіталізація до відділення інтенсивної терапії. Розвиток у хворого неврологічної симптоматики, задишки, тахікардії є результатом тканинної гіпоксії, тому необхідне визначення рівня карбогемоглобіну, проведення гіпербаричної оксигенації та профілактики або лікування набряку легень, пневмонії.

#### 4.5. ПАНІЧНА АТАКА

*Завдання 1.* Відповідь 1. Психовегетативний пароксизм (панічна атака). Діагноз підтверджує раптовий початок захворювання, типові скарги (відчуття тривоги і страху, нестача повітря, серцебиття, тремтіння, відчуття клубка в горлі, дискомфорт у животі, похолодання кистей та стоп, тремтіння), наявність тахікардії, пітливості, тремору кистей рук, похолодання кистей і стоп.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Заспокоїти, зупинити часте дихання, відволікати розмовою. Показання для призначення інших препаратів (транквілізаторів, антидепресантів, β-блокаторів) визначає психіатр.

#### 5.1. АБДОМІНАЛЬНИЙ БІЛЬ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Хронічний гіперацидний гастрит. Сімейний анамнез, локалізація, характер та тривалість болю, зв'язок з їжею характерні для хронічного гастриту. Диспепсичний синдром у вигляді відрижки кислим, схильність до запорів типові для гіперацидного гастриту.

*Завдання 2.* Відповідь 1. ФЕГДС з прицільною біопсією слизової оболонки. Це обстеження дозволяє оцінити стан слизової оболонки шлунка та дванадцятипалої кишки.

#### 5.2. ЗБІЛЬШЕННЯ ЖИВОТА І АБДОМІНАЛЬНІ МАСИ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Целиакія. Характерними є поява та поступове посилення типових симптомів порушеного кишкового всмоктування з затримкою фізичного та нервово-психічного розвитку після введення у їжу манної крупи — глютенмісного продукту.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Визначення антитіл до гліадину. Це дослідження підтверджує діагноз целиакії.



### 5.3. ЗАПОР

*Завдання 1.* Відповідь 1. Синдром подразненого кишечника. Характерними є поєднання запорів із твердими каловими масами без патологічних домішок, абдомінального болю та метеоризму протягом року, що провокуються стресовими ситуаціями та полегшуються після дефекації за відсутності втрати маси тіла, симптомів інтоксикації.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Спазмолітики, піногасники, пробіотики. Для медикаментозного лікування призначаються спазмолітики з метою нормалізації тонуусу кишечника, піногасники для зменшення метеоризму та здуття, пробіотики для корекції порушень мікрофлори.

### 5.4. СИНДРОМ ПОРУШЕНОГО КИШКОВОГО ВСМОКТУВАННЯ (СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦІЇ)

*Завдання 1.* Відповідь 4. Вторинна лактазна недостатність. Враховуючи наявність у дитини після перенесеної гострої кишкової інфекції хронічної діареї, блювання, неспокою, що зумовлено болем у животі, які пов'язані з прийомом молока, можна думати про вторинну лактазну недостатність. Проти алергічної ентеропатії — відсутність алергічних проявів на шкірі або з боку респіраторного тракту.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Безлактозна. Постійна безлактозна дієта (виключення молока і продуктів, що містять лактозу) — основна дієтологічна рекомендація. Лікування лактозної недостатності може включати замісну терапію препаратом лактози.

### 5.5. ГАСТРОІНТЕСТИНАЛЬНІ ГЕМОРАГІЇ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Інвагінація кишечника. На користь даного стану вказують вік, гострий початок, несподіваність нападів, які закінчуються самостійно, без медикаментозних засобів — так само несподівано, як і починаються, відсутність гарячки та інтоксикації, пухлиноподібне утворення (інвагінат), яке прощупується при пальпації живота.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Негайна госпіталізація до хірургічного відділення. Інвагінація кишечника — це стан, що потребує негайної допомоги хірурга, який вибирає консервативну або оперативну тактику ведення.

### 6.1. СЕЧОВИЙ СИНДРОМ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Ізольований сечовий синдром з протеїнурією і мікрогематурією, тому що у хлопчика задовільний загальний стан, немає інших проявів будь-якого захворювання та є ознаки сечового синдрому.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Консультація нефролога і подальше ретельне обстеження лабораторними та інструментальними методами. Ізольований сечовий синдром може бути проявом досить тяжкої патології нирок або початком будь-якого захворювання, тому необхідне ретельне нефрологічне обстеження, що призначається нефрологом (наприклад екскреторна урографія та інші рентгеноконтрастні дослідження). УЗД нирок — лише перший крок, скринінгове дослідження не може виявити усі можливі причини сечового синдрому.

### 6.2. ОЛІГУРІЯ І АНУРІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Преренальна олігурія. У дитини на фоні діареї розвинулися ознаки дегідратації тяжкого ступеня (загальмована, запалі очі, шкірна складка розправляється дуже повільно).

*Завдання 2.* Відповідь 4. Розпочати внутрішньовенне введенні розчину Рінгера лактату. Оскільки дитина не може пити, у неї тяжкий ступінь дегідратації, необхідне внутрішньовенне введення розчину Рінгера лактату (або фізіологічного розчину) в об'ємі 100 мл/кг: 30 мл/кг за 30 хв (у віці до 1 року — за 1 год); 70 мл за 2 год (у віці до 1 року — за 5 год).

### 6.3. ПОЛПУРІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Термінова госпіталізація, внутрішньовенна регідратаційна терапія під час транспортування. Тяжкість стану дитини за рахунок дегідратації, гіповолемії та кетоацидозу (запах ацетону) потребують термінової госпіталізації з метою верифікації діагнозу та проведення патогенетичної терапії. Враховуючи тяжкість ступеня дегідратації (не може пити, летаргічний стан), необхідне внутрішньовенне введення розчину Рінгера лактату з метою регідратації.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Глюкоза крові. З урахуванням клінічної симптоматики і тяжкості стану перш за все потрібно виключити цукровий діабет, кетоацидоз.

### 6.4. ЛЕЙКОЦИТУРІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Госпіталізація. Клінічні дані, зміни в гемограмі та сечовий синдром характерні для ІСШ, що потребує обстеження в умовах стаціонару для верифікації діагнозу, виключення урообструкції та лікування.

*Завдання 2.* Відповідь 2. УЗД сечової системи, бактеріологічне дослідження сечі з антибіотикограмою. УЗД сечової системи є скринінговим для виключення вад розвитку/аномалій нирок та сечових шляхів. Бактеріологічне дослідження сечі з антибіотикограмою необхідне для визначення збудника та його чутливості до антибактеріальних препаратів.

## 6.5. ГЕМАТУРІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 4. Негайна госпіталізація. Наявність симптомів інтоксикації, набряки, АГ, олігурія вказують на тяжке ураження нирок, імовірність ГН, що потребує лікування в умовах стаціонару, бажано в нефрологічному відділенні.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, АСЛ-О. Оскільки 2 тиж. тому дитина хворіла на ангіну, поряд із загальними аналізами крові та сечі необхідно довести пост-стрептококову природу ГН, для чого досліджують АСЛ-О.

## 6.6. ПРОТЕЇНУРІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Лікувати основне захворювання та повторити аналіз сечі. У даному разі відсутні ренальні та екстраренальні прояви захворювання. Помірна протеїнурія може бути транзиторною на фоні ГРВІ з фебрильною температурою. Необхідно провести контроль сечового синдрому.

## 6.7. НАБРЯКИ

*Завдання 1.* Відповідь 4. Целиакія. Затримка фізичного розвитку, порушення трофіки, набряки на нижніх кінцівках, патологічний характер випорожнень свідчать на користь синдрому порушеного кишкового всмоктування. Початок захворювання після уведення підгодовування у вигляді манної каші вказує на целиакію.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Антигліадинові антитіла та ефект від елімінаційної дієти. При целиакії є непереносимість білка зернових культур — гліадину, тому у сироватці крові підвищується титр антигліадинових антитіл. Патогенетичним методом лікування є призначення елімінаційної (аглутинової) дієти, ефект якої також сприяє верифікації діагнозу.

## 7.1. АНЕМІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Гемолітична анемія середнього ступеня тяжкості, гемолітична криза. Діагноз гемолітичної анемії підтверджують наявність у хворого епізодів слабкості, млявості, асоційованих із жовтяницею, темним кольором сечі, нормальним дозabarвленням калу, болем у черевній порожнині в ділянці селезінки та параклінічні діагностичні критерії — анемія, ретикуцитоз; мікроцитоз, сфероцитоз, гіперхромія, зниження осмотичної резистентності еритроцитів; гіпербілірубінемія за рахунок непрямой фракції. Ступінь тяжкості анемії (середній) підтверджується рівнем гемоглобіну — 87 г/л. У хворого діагностовано ускладнення гемолітичної анемії — гемолітична криза, на користь якої свідчать виражений рети-

куцитоз, гіпербілірубінемія за рахунок непрямой фракції.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Направити пацієнта до стаціонару для надання спеціалізованої допомоги. Гемолітична криза є ускладненням, що може загрожувати життю, тому пацієнта необхідно терміново доправити до спеціалізованого відділення стаціонару, де йому буде надана невідкладна допомога.

## 7.2. ЛЕЙКОЦИТОЗ І ЛЕЙКОПЕНІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Гостра пневмонія. На користь гострої пневмонії свідчать гострий початок захворювання, наявність у дитини інтоксикаційного синдрому (зниження апетиту, млявість, гарячка), ослаблення дихання в нижніх відділах правої легені, крепітація. Нейтрофільний лейкоцитоз характерний для гострої позалікарняної пневмонії.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Рентгенографія органів грудної порожнини. Цей метод дозволить виявити інфільтративні зміни у легенях, що допоможе встановити діагноз та уточнити розміри ураження легені.

*Завдання 3.* Відповідь 4. Лімфоцитопенія. У дитини є усі перераховані зміни, проте анемія легкого ступеня, зниження тромбоцитів незначне, нейтропенія легкого ступеня ( $1,7 \cdot 70 / 100 = 1,19$  Г/л), а лімфоцитопенія значна ( $1,7 \cdot 10 / 100 = 0,17$  Г/л).

*Завдання 4.* Відповідь 2. ВІЛ-інфекція. На користь такого діагнозу свідчать персистуюча лімфаденопатія, рецидивування кандидозу (опортуністична інфекція у дітей старше перших місяців життя) і стоматиту, затримка фізичного розвитку, немотивована гарячка протягом останнього півріччя, тяжка лімфоцитопенія; смерть матері від туберкульозу і виснаження можуть бути пов'язані із ВІЛ-інфекцією, а дитина — інфікована від матері (з повільними темпами прогресування захворювання). Проти апластичної анемії — легкий ступінь анемії та тромбоцитопенії, наявність ретикулоцитів у межах норми, збільшення лімфатичних вузлів.

## 7.3. ТРОМБОЦИТОПЕНІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Негайна госпіталізація до спеціалізованого відділення. Показання до госпіталізації — наявність гастроінтестинальної кровотечі. Враховуючи задовільний загальний стан, дитині не показана госпіталізація до відділення інтенсивної терапії.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Характеристика об'єму тромбоцитів, дослідження пунктату кісткового мозку, коагулограма. Вибір досліджень зумовлений тим, що у дитини найбільш імовірна ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (є тільки ізольований геморагічний синдром), вторинна (симптоматична) тромбоцитопенія мало ймовірна.

## 7.4. ПОЛІЦИТЕМІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 4. Вторинна абсолютна поліцитемія. На користь поліцитемії свідчать типові скарги (запаморочення, шум у вухах, «биття в скронях», неухважність, дратівливість, погіршення зору, втома, задишка, серцебиття при фізичному навантаженні) та клінічні прояви (ознаки плетори), збільшення кількості еритроцитів і гематокриту.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Гіперпродукція еритропоетину. Вторинна абсолютна поліцитемія при хронічній хворобі нирок зумовлена підсиленням еритропоезу, про що свідчить збільшений рівень ретикулоцитів та еритропоетину.

## 7.5. ЛІМФАДЕНОПАТІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Передньошийний лімфаденіт. Гострий початок захворювання з клінічних проявів гострої інфекції, короткий анамнез, явища ГРВІ, двобічне ураження лімфатичних вузлів — вони рухливі, м'які, ознаки їх запалення (болісні, гарячі, шкіра гіперемована), у загальному аналізі крові лейкоцитоз, зміщення лейкоцитарної формули вліво, помірне прискорення ШОЕ свідчать про наявність у дитини лімфаденіту.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Антибіотик пеніцилінового або цефалоспоринового ряду всередину. Наявність гострих ознак запалення бактеріального характеру, про що свідчать зміни у загальному аналізі крові (лейкоцитоз, нейтрофіліоз зі зміщенням лейкоцитарної формули вліво, прискорене ШОЕ), є показанням для призначення антибіотика всередину, місцева терапія мигдаликів недостатня.

## 8.2. ЗУПИНКА ДИХАННЯ ТА СЕРЦЕВОЇ ДІЯЛЬНОСТІ. СЕРЦЕВО-ЛЕГЕНЕВА РЕАНІМАЦІЯ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Аспірація стороннього тіла (їжі). На це вказує факт вживання відносно великого шматка їжі (шашлику) та можливість її потрапляння у дихальні шляхи під час гри при втраті зовнішнього контролю та уваги; наявність гучного дихання (стридорозного) та кашлю на початку епізоду, що підтверджує обтурацію дихальних шляхів; наявність серцевих скорочень і відсутність периферичних набряків.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Провести прийом Геймліха. Даний маневр є найбільш ефективним засобом первинної допомоги у разі аспірації стороннього тіла у дихальні шляхи та дозволяє механічно «відкашляти» його і, таким чином, ліквідувати причину гіпоксії.

## 8.3. ПОРУШЕННЯ СВІДОМОСТІ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Ортостатичне синкопе. Виникає раптово в одних і тих же умовах. Провокується тривалим стоянням у душному приміщенні (транспортний засіб). Супроводжується м'язовою гіпотонією. Спостерігається швидке віднов-

лення свідомості у горизонтальному положенні, відсутні порушення серцевого ритму, стабільність епізоду та брадикардія.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Забезпечити горизонтальне положення, розстібнути одяг, обтерти обличчя холодною водою. У дівчинки немає показань для госпіталізації та медикаментозної терапії.

## 8.4. СУДОМИ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Фебрильні судоми. Напади судом виникли на фоні значного підвищення температури тіла. У дитини немає ознак нейроінфекцій, відсутні менінгеальні та вогнищеві ознаки.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Ввести ректально або внутрішньовенно розчин діазепаму разовою дозою 0,2 мг/кг. Діазепам є препаратом першої черги для купірування нападу судом в амбулаторних умовах. Розчин тіопенталу натрію вводять при епілептичному статусі. Фенобарбітал усередину — це планова терапія лікування судом різного генезу. У дитини з гарячкою є ознаки спазму периферичних судин, тому не слід застосовувати фізичні методи охолодження.

## 8.5. ПІДВИЩЕННЯ ТЕМПЕРАТУРИ ТІЛА

*Завдання 1.* Відповідь 2. «Бліда» гарячка. Клінічними проявами «блідої» гарячки є: тяжкий стан, загальмованість, озноб, наявність холодних кінцівок з акроціанозом, симптом «білої плями» протягом 5 с. Проти гіпертермічного синдрому — температура тіла в аксиллярній ділянці менш 40 °С, тахіпное і тахікардія відповідають підвищенню температури, АТ підвищений.

*Завдання 2.* Відповідь 1. Призначити комбінацію антипіретика і судинорозширювальних препаратів внутрішньом'язово. Не можна проводити фізичні методи охолодження при спазмі периферичних судин. Недоцільно призначати протисудомний препарат за відсутності судом.

## 8.6. ЗНЕВОДНЕННЯ

*Завдання 1.* Відповідь 2. Помірне зневоднення. Про це свідчить наявність у дитини таких ознак: неспокійна (дратівлива), запалі очі, жадібно п'є, складка шкіри розправляється повільно.

*Завдання 2.* Відповідь 2. Розпочати в умовах амбулаторії лікування за планом Б. Враховуючи відсутність гемоколіту, антибактеріальна терапія не показана.

## 8.7. ШОК

*Завдання 1.* Відповідь 2. Шок II ступеня. Розвивається при множинних переломах довгих трубчастих кісток, ребер, тяжких переломах кісток таза з крововтратою 20–25 % ОЦК та має клінічні ознаки: виражена загальмованість, млявість, шкіра вкрита липким потом, бліда, акроціаноз, зі-

ниці розширені, частота серцевих скорочень і дихання збільшені на 10–20 % щодо норми, периферичний пульс слабкий або відсутній, АТ знижений.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Припинити зовнішню кровотечу, ввести знеболювальні препарати, тобто усунути дію провідних причин травматичного шоку. Забезпечення венозного доступу і проведення інфузії є наступним кроком. Дитина не потребує проведення СЛР.

## 8.8. КРОВОТЕЧА

*Завдання 1.* Відповідь 2. 5 балів — травма загрожує життю дитини. Оцінка травми дитини за шкалою PTS: маса тіла більше 20 кг — (+) 2 бали; дихання вільне — (+) 2 бали; свідомість порушена, неадекватно реагує на огляд та відповідає на питання — оглушення — (+) 2 бали; систолічний АТ 80 мм рт. ст., пальпується каротидний пульс — (+) 1 бал; відкрита рана — (-) 1 бал; ураження скелета відкрите — (-) 1 бал. Усього: (+2) + (+2) + (+2) + (+1) + (-1) + (-1) = 5 балів. За шкалою PTS, потенційно загрожує життю дитини, тому обов'язкова госпіталізація до травматологічного центру.

## 8.9. ПНЕВМОТОРАКС

*Завдання 1.* Відповідь 3. Спонтанний правобічний пневмоторакс, про це свідчить раптове виникнення скарг за відсутності травми грудної клітки, локальна симптоматика вказує на ураження правої легені. У дітей з рецидивним (повторним) пневмотораксом частою причиною є розрив плевральної спайки внаслідок посиленого дихання при фізичному навантаженні (біг, стрибки).

*Завдання 2.* Відповідь 3. Дати аналгетики, протикашльові препарати й госпіталізувати до хірургічного відділення. Усі хворі зі спонтанним пневмотораксом повинні бути госпіталізовані до хірургічного відділення стаціонару на тлі застосування аналгетиків і протикашльової терапії.

## 8.10. СТОРОННЄ ТІЛО ДИХАЛЬНИХ ШЛЯХІВ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Обструкція дихальних шляхів стороннім тілом на рівні гортані або біфуркації трахеї. Є типовий анамнез — напад виник під час гри з дрібними іграшками. У дитини гостро виникли характерні ознаки повної обтурації дихальних шляхів: загальне занепокоєння, утруднення вдиху, почервоніння та ціаноз обличчя, слизових оболонок, хворий не може говорити, кашляти, дихати.

*Завдання 2.* Відповідь 4. Застосувати прийоми швидкого видалення стороннього тіла. Покласти дитину на своє стегно униз головою, ударити основою долоні 5 разів між лопатками. За відсутності ефекту — перевернути дитину на спину та швидко натиснути на груднину на рівні міжсоскової лінії 5 разів з інтервалом 1–2 с. Оглянути ротоглотку та спробувати видалити стороннє тіло.

## 8.11. ОТРУЄННЯ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Дати активоване вугілля або викликати блювання і госпіталізувати дитину. Ознак отруєння поки немає, але це не виключає отруєння, тому дитині показане введення активованого вугілля та госпіталізація для промивання шлунка і нагляду.

## 8.12. УТОПЛЕННЯ

*Завдання 1.* Відповідь 1. Аспіраційне. У дитини справжнє утоплення, яке виникає у тому разі, коли постраждалий тоне то занурюючись у воду, то спливаючи.

*Завдання 2.* Відповідь 3. Забезпечити інгаляцію кисню, ввести антигіпоксанти, розпочати введення розчину глюкози та терміново транспортувати дитину до відділення інтенсивної терапії. У дитини є ознаки гіпоксії, тому показана інгаляція кисню і введення антигіпоксанту. При утопленні в морській воді зменшується ОЦК, тому доцільно розпочати інфузію. У дитини існує ризик виникнення «вторинного утоплення», аспіраційної пневмонії, фібриляції шлуночків, набряку легенів, мозку, гемолізу, гострої ниркової недостатності, отже, показана госпіталізація до відділення інтенсивної терапії.

## 8.13. ОПКИ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Провести знеболення, накласти асептичну пов'язку, розпочати інфузійну терапію, госпіталізувати до опікового центру у положенні лежачи на спині. Враховуючи розповсюдженість ураження, є ризик розвитку опікового шоку, тому, крім знеболювання, необхідне проведення інфузійної терапії.

## 8.14. УКУСИ ТВАРИН І КОМАХ

*Завдання 1.* Відповідь 4. Імобілізувати уражену кінцівку (зробити її нерухомою). При укусах отруйних змій та павуків не слід намагатися видалити отруту шляхом розрізання та припалювання місця укусу або відсмоктувати вміст. Оскільки отрута гадюки не є нейротоксичною, недоцільно накладати джгут вище місця укусу.

## 8.15. ПЕРЕОХОЛОДЖЕННЯ ТА ВІДМОРОЖЕННЯ

*Завдання 1.* Відповідь 3. Зняти одяг, укутати ковдрою, дати тепле пиття, прикласти пакети з теплою водою до пальців і щік. При загальному охолодженні та відмороженні показане пасивне зігрівання. Висока температура у ванні, фізичне навантаження та розтирання уражених ділянок заборонені, тому що можуть викликати погіршення стану.



## СПИСОК СКОРОЧЕНЬ

АГ	— артеріальна гіпертензія	КМП	— кардіоміопатія
АДГ	— антидіуретичний гормон	КФК	— креатинфосфокіназа
АПФ	— ангіотензинконвертуючий фермент (інгібітор)	ЛГ	— лютеїнізуючий гормон
АСЛ-О	— антистрептолізин О	ЛДГ	— лактатдегідрогеназа
АТ	— артеріальний тиск	НПЗП	— нестероїдні протизапальні препарати
БОС	— бронхообструктивний синдром	ОРС	— оральні регідратаційні солі
ВВС	— вроджена вада серця	ОЦК	— об'єм циркулюючої крові
ВІЛ	— вірус імунодефіциту людини	ПЛР	— полімеразна ланцюгова реакція
ГЕРХ	— гастроєзофагеальна рефлюксна хвороба	ПСР	— передчасний статевий розвиток
ГКС	— глюкокортикостероїди	РПР	— розлади психологічного розвитку
ГН	— гломерулонефрит	РС	— респіраторний синцитіальний (вірус)
ГНН	— гостра ниркова недостатність	СДУГ	— синдром дефіциту уваги з гіперактивністю
ГНП	— гарячка невідомого походження	СЛР	— серцево-легенева реанімація
ГнРГ	— гонадотропін-релізінг-гормон	СРСН	— синдром раптової смерті немовляти
ГРВІ	— гостра респіраторна вірусна інфекція	СХВ	— синдром хронічної втоми
ГРЗ	— гострі респіраторні захворювання	ЧД	— частота дихання
ГУС	— гемолітико-уремічний синдром	ЧСС	— частота серцевих скорочень
ГХН	— гемолітична хвороба новонароджених	ФЕГДС	— фіброєзофагогастроуденоскопія
ЕЕГ	— електроенцефалографія	ФСГ	— фолікулостимулювальний гормон
ЕКГ	— електрокардіографія	ХНН	— хронічна ниркова недостатність
ЕхоКГ	— ехокардіографія	ЦІК	— циркулюючий імунний комплекс
ЗВУР	— затримка внутрішньоутробного розвитку	ЮРА	— ювенільний ревматоїдний артрит
ЗПМР	— затримка психомоторного розвитку	17-ГП	— 17-гідроксипрогестерон
ЗСР	— затримка статевого розвитку	ALTE	— apparent life-threatening events (очевидна подія, що загрожує життю)
ІВХДВ	— інтегроване ведення хвороб дитячого віку	pCO <sub>2</sub>	— парціальне напруження вуглекислого газу в крові
ІГКС	— інгаляційні глюкокортикостероїди	pO <sub>2</sub>	— парціальне напруження кисню в крові
ІСС	— інфекція сечової системи	SpO <sub>2</sub>	— насичення гемоглобіну киснем
ІФА	— імуноферментний аналіз	WPW	— Вольфа — Паркінсона — Уайта (синдром)
КЛС	— кислотно-лужний стан		

## СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. *Актуальні питання педіатрії : навч.-метод. посібник для лікарів загальної практики — сімейної медицини / за ред. В. В. Бережного. — К. : Видво «Червона Рута-Турс», 2006. — 430 с.*
2. *Акушерство та гінекологія : нац. підручник : у 4 т. / за ред. В. М. Запорожана. — К. : ВСВ «Медицина», 2013. — Т. 2. : Неонатологія. — 928 с.*
3. *Алексеев Н. А. Гематология и иммунология детского возраста / Н. А. Алексеев. — СПб., 2009. — 1044 с.*
4. *Артамонов Р. Г. Редкие болезни в педиатрии. Дифференциально-диагностические алгоритмы : учеб. пособие / Р. Г. Артамонов. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 128 с.*
5. *Аряев Н. Л. Диагностика и лечение гемолитической болезни плода и новорожденного / Н. Л. Аряев, А. А. Зелинский, Н. Л. Мерикова. — Одесса : Астропринт, 2005. — 261 с.*
6. *Аряев Н. Л. Неонатология : учебник / Н. Л. Аряев. — Одесса : Одес. гос. мед. ун-т, 2006. — 836 с.*
7. *Аряев Н. Л. Принципы диагностики и лечения ЗВУР и гипотрофии / Н. Л. Аряев, Ю. Г. Циунчик. — Одесса : Ярослав, 2005. — 254 с.*
8. *Аряев М. Л. Неонатология : посібник / М. Л. Аряев. — К. : АДЕФ-Україна, 2003. — 756 с.*
9. *Баранов А. А. Физическое развитие детей и подростков на рубеже тысячелетий / А. А. Баранов, В. Р. Кучма, Н. Л. Скоблина. — М. : Научный центр здоровья детей РАМН, 2008. — 216 с.*
10. *Белозеров Ю. М. Детская кардиология / Ю. М. Белозеров. — М. : МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.*
11. *Белоусов Ю. В. Гастроэнтерология детского возраста / Ю. В. Белоусов. — Х. : Консум, 2000. — 528 с.*
12. *Белоусов Ю. В. Функциональные заболевания пищеварительной системы у детей : монография / Ю. В. Белоусов, О. Ю. Белоусова. — Х. : ИД «ИНЖЕК», 2005. — 256 с.*
13. *Бережной В. В. Клінічна ревматологія дитячого віку / В. В. Бережной, Т. В. Марушко, Ю. В. Марушко. — К., 2009. — 189 с.*
14. *Белоусов Ю. В. Гастроэнтерология дитячого віку : підручник / Ю. В. Белоусов. — К. : СПД Коляда О. П., 2007. — 440 с. : іл.*
15. *Болезни печени и желчевыводящих путей / под ред. В. Т. Ивашкина. — М. : М-Вести, 2005. — 536 с.*
16. *ВИЧ-инфекция в перинатологии / под ред. В. Н. Запорожана, Н. Л. Аряева. — К. : Здоров'я, 2000. — 187 с.*
17. *Волосовець О. П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології / О. П. Волосовець, В. М. Савво, С. П. Кривоустов. — Х. : ТНЦ, 2006. — 256 с.*
18. *Врожденные пороки сердца у детей : учеб. пособие / В. В. Лазоришинец, А. П. Волосовець, С. П. Кривоустов [и др.]. — Одесса : Друк, 2009. — 173 с.*
19. *Гастроэнтерология дитячого віку / за ред. Є. В. Прохорова, О. П. Волосовця. — Тернопіль : Укрмедкнига, 2004. — 160 с.*
20. *Гинекологія : нац. руководство / под ред. В. И. Кулакова, Г. М. Савельевой, И. Б. Манухина. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 1088 с.*
21. *Детская гастроэнтерология : рук. для врачей / под ред. проф. Н. П. Шабалова. — М. : МЕДпресс-информ, 2011. — 736 с.*
22. *Детская пульмонология / Н. Л. Аряев, Н. В. Котова, Е. А. Старец [и др.]. — К. : Здоров'я, 2005. — 607 с.*
23. *Детские болезни / под ред. А. А. Баранова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2002. — 880 с.*
24. *Детские болезни / под ред. Н. П. Шабалова. — СПб. : Питер, 2000. — С. 587–592.*
25. *Дитячі хвороби. Ранній вік : навч. посібник / за ред. М. Л. Аряєва, О. В. Зубаренка. — Одеса : Одес. держ. мед. ун-т, 2001. — 325 с.*
26. *Дитячі хвороби. Старший вік : навч. посібник / за ред. М. Л. Аряєва, О. В. Зубаренка. — Одеса : Одес. держ. мед. ун-т, 2001. — 235 с.*
27. *Діагностика та лікування невідкладних станів у дітей : навч. посібник / О. П. Волосовець, Н. В. Нагорна, С. П. Кривоустов [та ін.]. — Донецьк : Донец. держ. мед. ун-т ім. М. Горького, 2007. — 112 с.*
28. *Діагностика, терапія та профілактика дефіцитних анемії у дітей / О. П. Волосовець, Н. В. Нагорна, С. П. Кривоустов [та ін.]. — Донецьк : СПД Дмитренко Л. Р., 2007. — 38 с.*
29. *Запорожан В. М. ВІЛ-інфекція і СНІД / В. М. Запорожан, М. Л. Аряев. — 2-ге вид. — К. : Здоров'я, 2004. — 635 с.*

30. *Захворювання органів дихання у дітей. Невідкладні стани в дитячій пульмонології* / Ю. В. Марушко, С. О. Крамарьов, Г. Г. Шеф [та ін.]. — К. ; Харків : Планета-Принт, 2013. — 212 с.
31. *Интегрированное ведение болезней детского возраста : обучающий курс [Электронный ресурс]*. — ВОЗ/ЮНИСЕФ, 2008. — Режим доступа : [http://whqlibdoc.who.int/hq/2001/WHO\\_FCH\\_SAH\\_01.01\\_rus.pdf](http://whqlibdoc.who.int/hq/2001/WHO_FCH_SAH_01.01_rus.pdf)
32. *Интенсивная терапия в педиатрии* / под ред. В. А. Михельсона — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. — 552 с.
33. *Крамарев С. А.* Инфекционные болезни у детей в амбулаторной практике врача : справочник врача / С. А. Крамарев. — 2-е изд., доп. — К. : ООО «Доктор-Медиа», 2012. — 278 с. — (Серия «Бібліотека “Здоров’я України”»).
34. *Кривопустов С. П.* Проблемно ориентированная педиатрия: избранные вопросы : клиническое руководство для врачей / С. П. Кривопустов. — Х. : Новое слово, 2012. — 288 с.
35. *Лабораторные исследования в практической педиатрии* / А. П. Волосовец, С. П. Кривопустов, Э. П. Манолова [и др.]. — Луганск, 2003. — 131 с.
36. *Майданник В. Г.* Гломерулярные болезни почек у детей / В. Г. Майданник. — К. : Знання України, 2002. — 228 с.
37. *Майданник В. Г.* Диагностика, лечение и профилактика воспалительных заболеваний дыхательных путей у детей / В. Г. Майданник, Ю. В. Митин. — К. : ООО «ИЦ Медпроминфо», 2006. — 288 с.
38. *Майданник В. Г.* Педиатрия : учебник / В. Г. Майданник. — 2-е изд., испр. и доп. — Харьков : Фолио, 2002. — 1125 с.
39. *Майданник В. Г.* Рахит у детей: Современные аспекты / В. Г. Майданник. — Нежин : ООО «Видавництво “Аспект-Поліграф”», 2006. — 116 с.
40. *Майданник В. Г.* Тубулоинтерстициальные болезни почек у детей / В. Г. Майданник. — К. : Знання України, 2002. — 156 с.
41. *Майданник В. Г.* Клінічна діагностика в педіатрії / В. Г. Майданник, О. В. Бутиліна. — К. : Дорадо-друк, 2012. — 286 с.
42. *Пропедевтична педіатрія* / В. Г. Майданник, В. Г. Бурлай, О. З. Гнатейко [та ін.]. — Вінниця : Нова книга, 2012. — 880 с.
43. *Морфофункціональні та біохімічні показники у дітей і дорослих* / В. Е. Маркевич, В. Г. Майданник, П. О. Павлюк [та ін.]. — К. ; Суми : МакДен, 2002. — 268 с.
44. *Назаренко Г. И.* Клиническая оценка результатов лабораторных исследований / Г. И. Назаренко, А. А. Кишкун. — 2-е изд., стереотип. — М. : Медицина, 2006. — 544 с.
45. *Невідкладні стани в педіатрії* : навч. посібник / за ред. проф. О. П. Волосовця, Ю. В. Марушка. — Х. : Прапор, 2008. — 200 с.
46. *Неонатальні гіпербілірубінемії* : навч.-метод. посібник / Ю. С. Коржинський, О. В. Омеляненко, Н. Є. Савчак, Р. Г. Голик. — Львів, 2004. — 53 с.
47. *Неонатология* : навч. посібник / за ред. Т. К. Знаменської. — К. : Софія, 2012. — 980 с.
48. *Неонатология* : нац. руководство / под ред. Н. Н. Володина. — М., 2007. — 848 с.
49. *Петрушина А. Д.* Неотложные состояния у детей / А. Д. Петрушина, Л. А. Мальченко, Л. Н. Кретицина. — М. : Медицинская книга, 2002. — 176 с.
50. Неотложные состояния у детей. Диагностика и рекомендации по неотложной помощи на различных этапах : справочник / А. П. Волосовец, Н. В. Нагорная, С. П. Кривопустов [и др.] ; Нац. мед. ун-т им. А. А. Богомольца, Донецк. нац. мед. ун-т им. М. Горького. — 3-е изд., перераб. и доп. — Донецк : Заславский, 2013. — 183 с.
51. *Оказание стационарной помощи детям.* Карманый справочник : рук. по ведению наиболее распространенных заболеваний в условиях ограниченных ресурсов. — ВОЗ, 2005. — 378 с.
52. *Основы нефрологии детского возраста* / А. Ф. Возианов, В. Г. Майданник, В. Г. Бидный, И. В. Багдасарова. — К. : Книга плюс, 2002. — 348 с.
53. *Педіатрія* : навч. посібник : у 2-х т. / за ред. М. Л. Аряєва, Н. В. Котової. — Одеса : ОНМедУ, 2014. — Т. 1. Неонатология. Гематология. Эндокринология. — 155 с.
54. *Педіатрія* : навч. посібник : у 2-х т. / за ред. М. Л. Аряєва, Н. В. Котової. — Одеса : ОНМедУ, 2014. — Т. 2. Захворювання дітей раннього віку. Пульмонологія. Алергологія. Кардіологія. Нефрологія. ВІЛ-інфекція. Первинна медико-санітарна допомога. — 312 с.
55. *Педіатрія* : нац. підручник : у 2-х т. / за ред. В. В. Бережного. — К., 2013. — Т. 1. — 1040 с.
56. *Педіатрія* : нац. підручник : у 2-х т. / за ред. В. В. Бережного. — К., 2013. — Т. 2. — 1024 с.
57. *Педіатрія* : нац. руководство : в 2-х т. — М. : Изд. группа «ГЭОТАР-Медиа», 2009. — Т. 1. — 1024 с.
58. *Педіатрія* : нац. руководство : в 2-х т. — М. : Изд. группа «ГЭОТАР-Медиа», 2009. — Т. 2. — 1024 с.
59. *Педіатрія* : клин. рекомендації / под ред. А. А. Баранова. — М. : Изд. группа «ГЭОТАР-Медиа», 2009. — 431 с.
60. *Педіатрія (пульмонологія та алергологія дитячого віку)* : навч. посібник / О. В. Зубаренко, О. О. Портнова, О. П. Волосовець [та ін.]. — Одеса : Друкарський дім ; Друк Південь, 2011. — 288 с.
61. *Педіатрические навыки в практике семейного врача* : учеб. пособие / А. В. Зубаренко, Н. Л. Аряев, Е. А. Старец [и др.]. — Одесса : Печатный дом ; Друк Південь, 2014. — 232 с.
62. *Педіатрія* : підручник / за ред. О. В. Тяжкої. — 3-те вид. — Вінниця : Нова книга, 2009. — 1136 с.
63. Пеший М. М. Невідкладна допомога в педіатричній практиці : навч. посібник для студентів і лікарів-інтернів вищих навч. мед. закладів III–

IV рівнів акредитації / М. М. Пеший. — Полтава, 2001. — 245 с.

64. *Попередження передачі ВІЛ від матері до дитини, діагностика, лікування та соціально-психологічна підтримка ВІЛ-інфікованих* : навч. посібник / В. М. Запорожан, М. Л. Аряєв, Н. В. Котова [та ін.]. — К. : Здоров'я, 2010. — 160 с.

65. *Пособие ИВБДВ (интегрированное ведение болезней детского возраста)*. — Всемирная организация здравоохранения ; Департамент здоровья и развития ребенка и подростка (САН), 2000. — 202 с.

66. *Про впровадження стратегії інтегрованого ведення хвороб дитячого віку* : Наказ МОЗ України від 15.07.2010 р. № 581. — К., 2010.

67. *Про затвердження загальнодержавної програми розвитку первинної медико-санітарної допомоги на засадах сімейної медицини до 2012 року* : Закон України від 22.01.2010 р. № 1841-VI. — К., 2010.

68. *Про затвердження клінічних протоколів лікування дітей зі спеціальності «Дитяча нефрологія»* : Наказ МОЗ України від 31.08.2004 р. № 436. — К., 2004.

69. *Про затвердження клінічного протоколу медичного догляду за здоровою дитиною віком до 3 років* : Наказ МОЗ України від 20.03.2008 р. № 149. — К., 2008.

70. *Про затвердження клінічного протоколу надання медичної допомоги хворим з гарячкою невідомого походження* : Наказ МОЗ України від 08.10.2007 р. № 626. — К., 2007.

71. *Про затвердження клінічного протоколу надання неонатальної допомоги дітям «Жовтениця новонароджених»* : Наказ МОЗ України від 27.04.2006 р. № 255. — К., 2006.

72. *Про затвердження протоколів діагностики та лікування алергологічних хвороб у дітей* : Наказ МОЗ України від 27.12.2005 р. № 767. — К., 2005.

73. *Про затвердження протоколів діагностики та лікування захворювань органів травлення у дітей* : Наказ МОЗ України від 26.05.2010 р. № 438. — К., 2010.

74. *Про затвердження протоколів діагностики та лікування кардіоревматологічних хвороб у дітей* : Наказ МОЗ України від 19.07.2005 р. № 362. — К., 2005.

75. *Про затвердження протоколів лікування дітей з гострим отруєнням* : Наказ МОЗ України від 30.06.2004 р. № 325. — К., 2004.

76. *Про затвердження протоколів лікування дітей з ендокринними захворюваннями* : Наказ МОЗ України від 03.02.2009 р. № 55. — К., 2009.

77. *Про затвердження протоколів лікування дітей за спеціальністю «Педіатрія»* : Наказ МОЗ України від 10.01.2005 р. № 9. — К., 2005.

78. *Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча ендокринологія»* : Наказ МОЗ України від 27.04.2006 р. № 254. — К., 2006.

79. *Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча*

*нефрологія»* : Наказ МОЗ України від 20.07.2005 р. № 365. — К., 2005.

80. *Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча гематологія»* : Наказ МОЗ України від 20.07.2005 р. № 364. — К., 2005.

81. *Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю «Дитяча пульмонологія»* : Наказ МОЗ України від 13.01.2005 р. № 18. — К., 2005.

82. *Про затвердження протоколів надання медичної допомоги при невідкладних станах у дітей на шпитальному і дошпитальному етапах* : Наказ МОЗ України від 31.08.2004 р. № 437. — К., 2004.

83. *Про затвердження протоколу лікування дітей з інфекціями сечової системи і тубулоінтерстиціальним нефритом* : Наказ МОЗ України від 03.11.2008 р. № 627. — К., 2008.

84. *Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації екстреної медичної допомоги* : Наказ МОЗ України від 15.01.2014 р. № 34. — К., 2014.

85. *Про порядок надання домедичної допомоги постраждалим при укусах тварин та комах* : Наказ МОЗ України від 16.06.2014 р. № 398. — К., 2014.

86. *Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів* : Наказ МОЗ України від 16.09.2011 р. № 595. — К., 2011.

87. *Профілактика передачі ВІЛ від матері до дитини. Діагностика, лікування та соціально-психологічна підтримка людей, які живуть з ВІЛ* : навч. посібник / В. М. Запорожан, М. Л. Аряєв, Н. В. Котова [та ін.]. — К. : ТОВ «Версо-04», 2010. — 143 с.

88. *Ревматологія дитячого віку* / за заг. ред. Є. В. Прохорова, О. П. Волосовця. — Донецьк, 2006. — 160 с.

89. *Синдром дефіциту уваги з гіперактивністю* : етіологія, патогенез, клініка, перебіг, прогноз, терапія, організація допомоги (експертна доповідь). — М. : САФ, 2007. — 64 с.

90. *Синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини у дітей та підлітків (поширеність, особливості діагностики та лікування)* : монографія / О. П. Волосовець, Г. О. Леженко, С. П. Кривопустов [та ін.]. — Запоріжжя : ЗДМУ, 2007. — 135 с.

91. *Синдромная диагностика в педиатрии* : справочник / под ред. А. А. Баранова. — М. : Медицина, 1997. — 320 с.

92. *Анохин М. И. Синдромная диагностика в педиатрии* : справочник / М. И. Анохин, Л. К. Баженова, Г. Н. Баяндина ; под ред. А. А. Баранова. — М. : Медицина, 1997. — 320 с.

93. *Суставной синдром в практике педиатра* / Е. В. Прохоров, В. В. Бережной, Ю. В. Марушко [и др.]. — Донецк, 2006. — 146 с.

94. *Учайкин В. Ф. Неотложные состояния у детей* / В. Ф. Учайкин, В. П. Молочный. — М., 2005. — 255 с.



95. Хертл М. Дифференциальная диагностика детских болезней / М. Хертл. — Новосибирск, 2000. — Т. 1. — 638 с. ; Т. 2. — 722 с.
96. Цыбулькин Э. К. Угрожающие состояния у детей. Экстренная врачебная помощь / Э. К. Цыбулькин. — СПб. : Спецлитература, 2003. — 221 с.
97. Цыбулькин Э. К. Угрожающие состояния в педиатрии / Э. К. Цыбулькин. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 224 с.
98. Чернишова Л. І. Первинні комбіновані імунодефіцити у дітей / Л. І. Чернишова, Д. В. Самарін. — К. : ВВП «Техніка-ЛТД», 2004. — 233 с.
99. Шабалов Н. П. Детские болезни : учебник / Н. П. Шабалов. — СПб. : Питер-Ком, 2008. — 1080 с.
100. Шабалов Н. П. Неонатология : учебник / Н. П. Шабалов. — СПб., 2005. — Ч. I. — 512 с. ; Ч. II. — 517 с.
101. Школьникова М. Синдром внезапной смерти детей грудного возраста / М. Школьникова, Л. Кравцова. — М. : Медпрактика-М., 2004. — 32 с.
102. *Comprehensive pediatric Emergency care* / Edited by B. Aehlert. — Jones&Bartlett, 2008. — 768 p.
103. *In a page / Pediatric signs & symptoms* / ed. by J. E. Teitelbaum, K. O. DeAnonis, S. Kahan. — Lippincott Williams&Wilkins, 2007. — 255 p.
104. *In a page / Pediatrics* / Edited by S. Kahan, J. E. Teitelbaum, K. O. DeAnonis. — Lippincott Williams&Wilkins, 2008. — 455 p.
105. *Nelson Textbook of Pediatrics* / ed. by R. M. Kliegman, R. Behrman. — 18th ed. — Philadelphia : Elsevier, 2007. — 1640 p.
106. *Neonatology* / ed. by R. A. Polin, J. M. Lorenz. — Cambridge University Press, 2008. — 585 p.
107. *Primary Child Care : A manual for health workers*. — Macmillan Publishers Limited, 2009. — 581 p.

# ЗМІСТ

<b>ВСТУП</b> .....	3	1.8. Рецидивні інфекції .....	44
<i>Розділ 1. ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА</i>		Питання для самоконтролю	
<b>ЗАГАЛЬНИХ ОЗНАК І СИМПТОМІВ</b> .....	4	й обговорення .....	47
1.1. Порушення фізичного розвитку .....	4	Клінічні ситуаційні завдання .....	47
Затримка фізичного розвитку .....	4	1.9. Головний біль .....	49
Надмірні маса та зріст .....	7	Питання для самоконтролю	
Питання для самоконтролю		й обговорення .....	51
й обговорення .....	10	Клінічні ситуаційні завдання .....	53
Клінічні ситуаційні завдання .....	11	1.10. Біль у шиї та спині .....	53
1.2. Порушення статевого розвитку .....	12	Питання для самоконтролю	
Затримка статевого розвитку .....	12	й обговорення .....	56
Передчасний статевий розвиток .....	16	Клінічні ситуаційні завдання .....	56
Порушення статевого диференціювання		1.11. Біль у грудній клітці .....	58
(синдром гермафродитизму) .....	18	Питання для самоконтролю	
Питання для самоконтролю		й обговорення .....	61
й обговорення .....	20	Клінічні ситуаційні завдання .....	63
Клінічні ситуаційні завдання .....	21	1.12. Біль у суглобах і кінцівках .....	63
1.3. Порушення апетиту .....	22	Питання для самоконтролю	
Зниження апетиту .....	22	й обговорення .....	67
Підвищений апетит .....	24	Клінічні ситуаційні завдання .....	67
Питання для самоконтролю		1.13. Гепатомегалія .....	67
й обговорення .....	26	Питання для самоконтролю	
Клінічні ситуаційні завдання .....	27	й обговорення .....	72
1.4. Втома .....	27	Клінічні ситуаційні завдання .....	72
Питання для самоконтролю		1.14. Спленомегалія .....	74
й обговорення .....	28	Питання для самоконтролю	
Клінічні ситуаційні завдання .....	28	й обговорення .....	77
1.5. Блювання .....	30	Клінічні ситуаційні завдання .....	79
Питання для самоконтролю		1.15. Жовтяниця .....	79
й обговорення .....	33	Питання для самоконтролю	
Клінічні ситуаційні завдання .....	33	й обговорення .....	84
1.6. Гарячка невідомого походження .....	35	Клінічні ситуаційні завдання .....	84
Питання для самоконтролю		<i>Розділ 2. ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА</i>	
й обговорення .....	37	<b>ПСИХОНЕВРОЛОГІЧНИХ СИМПТОМІВ</b>	
Клінічні ситуаційні завдання .....	39	<b>І СИНДРОМІВ</b> .....	85
1.7. Висипка .....	39	2.1. Затримка психомоторного розвитку .....	85
Питання для самоконтролю		Питання для самоконтролю	
й обговорення .....	44	й обговорення .....	90
Клінічні ситуаційні завдання .....	44	Клінічні ситуаційні завдання .....	90

2.2. Синдром дефіциту уваги з гіперактивністю .....	91
Питання для самоконтролю й обговорення .....	94
Клінічні ситуаційні завдання .....	94

**Розділ 3. ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ .....**

3.1. Апноє .....	96
Питання для самоконтролю й обговорення .....	98
Клінічні ситуаційні завдання .....	98
3.2. Збільшення частоти дихання .....	99
Питання для самоконтролю й обговорення .....	103
Клінічні ситуаційні завдання .....	103
3.3. Кашель .....	103
Питання для самоконтролю й обговорення .....	108
Клінічні ситуаційні завдання .....	108
3.4. Стридор .....	109
Питання для самоконтролю й обговорення .....	111
Клінічні ситуаційні завдання .....	112
3.5. Бронхообструктивний синдром .....	113
Питання для самоконтролю й обговорення .....	115
Клінічні ситуаційні завдання .....	116

**Розділ 4. ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ СИСТЕМИ .....**

4.1. Тахікардія .....	117
Питання для самоконтролю й обговорення .....	120
Клінічні ситуаційні завдання .....	120
4.2. Серцеві шуми .....	121
Питання для самоконтролю й обговорення .....	124
Клінічні ситуаційні завдання .....	125
4.3. Кардіомегалія .....	125
Питання для самоконтролю й обговорення .....	129
Клінічні ситуаційні завдання .....	129
4.4. Ціаноз .....	130
Питання для самоконтролю й обговорення .....	133
Клінічні ситуаційні завдання .....	133
4.5. Панічна атака .....	133
Питання для самоконтролю й обговорення .....	136
Клінічні ситуаційні завдання .....	137

**Розділ 5. ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ ШЛУНКОВО-КИШКОВОГО ТРАКТУ .....**

5.1. Абдомінальний біль .....	138
Питання для самоконтролю й обговорення .....	140
Клінічні ситуаційні завдання .....	142
5.2. Збільшення живота і абдомінальні маси ....	142
Питання для самоконтролю й обговорення .....	145
Клінічні ситуаційні завдання .....	145
5.3. Запор .....	147
Питання для самоконтролю й обговорення .....	151
Клінічні ситуаційні завдання .....	151
5.4. Синдром порушеного кишкового всмоктування (синдром мальабсорбції) .....	151
Питання для самоконтролю й обговорення .....	155
Клінічні ситуаційні завдання .....	155
5.5. Гастроінтестинальні геморагії .....	155
Питання для самоконтролю й обговорення .....	161
Клінічні ситуаційні завдання .....	161

**Розділ 6. ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА ПАТОЛОГІЇ СЕЧОВОЇ СИСТЕМИ .....**

6.1. Сечовий синдром .....	162
Питання для самоконтролю й обговорення .....	163
Клінічні ситуаційні завдання .....	163
6.2. Олігурія і анурія .....	163
Питання для самоконтролю й обговорення .....	167
Клінічні ситуаційні завдання .....	167
6.3. Поліурія .....	168
Питання для самоконтролю й обговорення .....	171
Клінічні ситуаційні завдання .....	171
6.4. Лейкоцитурія .....	171
Питання для самоконтролю й обговорення .....	174
Клінічні ситуаційні завдання .....	174
6.5. Гематурія .....	175
Питання для самоконтролю й обговорення .....	180
Клінічні ситуаційні завдання .....	181
6.6. Протеїнурія .....	181
Питання для самоконтролю й обговорення .....	183
Клінічні ситуаційні завдання .....	183

6.7. Набряки .....	183	8.6. Зневоднення .....	237
Питання для самоконтролю		Питання для самоконтролю	
й обговорення .....	189	й обговорення .....	238
Клінічні ситуаційні завдання .....	189	Клінічні ситуаційні завдання .....	238
<b>Розділ 7. ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА</b>		<b>8.7. Шок .....</b>	
<b>ОНКОГЕМАТОЛОГІЧНОЇ ПАТОЛОГІЇ</b> .....		240	
7.1. Анемія .....	190	Питання для самоконтролю	
Питання для самоконтролю		й обговорення .....	243
й обговорення .....	196	Клінічні ситуаційні завдання .....	243
Клінічні ситуаційні завдання .....	196	8.8. Кровотеча .....	244
7.2. Лейкоцитоз і лейкопенія .....	197	Питання для самоконтролю	
Лейкоцитоз .....	197	й обговорення .....	246
Лейкопенія .....	200	Клінічні ситуаційні завдання .....	246
Питання для самоконтролю		8.9. Пневмоторакс .....	247
й обговорення .....	203	Питання для самоконтролю	
Клінічні ситуаційні завдання .....	205	й обговорення .....	248
7.3. Тромбоцитопенія .....	205	Клінічні ситуаційні завдання .....	248
Питання для самоконтролю		8.10. Стороннє тіло дихальних шляхів .....	249
й обговорення .....	209	Питання для самоконтролю	
Клінічні ситуаційні завдання .....	209	й обговорення .....	250
7.4. Поліцитемія .....	211	Клінічні ситуаційні завдання .....	250
Питання для самоконтролю		8.11. Отруєння .....	251
й обговорення .....	213	Питання для самоконтролю	
Клінічні ситуаційні завдання .....	213	й обговорення .....	254
7.5. Лімфаденопатія .....	214	Клінічні ситуаційні завдання .....	255
Питання для самоконтролю		8.12. Утоплення .....	255
й обговорення .....	219	Питання для самоконтролю	
Клінічні ситуаційні завдання .....	219	й обговорення .....	256
<b>Розділ 8. КРИТИЧНІ СТАНИ</b> .....		Клінічні ситуаційні завдання .....	256
221		8.13. Опіки .....	256
8.1. Сортування хворих .....	221	Питання для самоконтролю	
Питання для самоконтролю		й обговорення .....	257
й обговорення .....	222	Клінічні ситуаційні завдання .....	258
8.2. Зупинка дихання та серцевої діяльності.		8.14. Укуси тварин і комах .....	258
Серцево-легенева реанімація .....	222	Питання для самоконтролю	
Питання для самоконтролю		й обговорення .....	260
й обговорення .....	225	Клінічні ситуаційні завдання .....	260
Клінічні ситуаційні завдання .....	225	8.15. Переохолодження та відмороження .....	260
8.3. Порушення свідомості .....	226	Питання для самоконтролю	
Питання для самоконтролю		й обговорення .....	261
й обговорення .....	230	Клінічні ситуаційні завдання .....	261
Клінічні ситуаційні завдання .....	230	<b>ЕТАЛОНИ ВІДПОВІДЕЙ</b>	
8.4. Судоми .....	230	<b>НА КЛІНІЧНІ СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ</b>	
Питання для самоконтролю		<b>ТА ПОЯСНЕННЯ ДО НИХ</b> .....	
й обговорення .....	233	262	
Клінічні ситуаційні завдання .....	233	1.1. Порушення фізичного розвитку .....	262
8.5. Підвищення температури тіла .....	234	1.2. Порушення статевого розвитку .....	262
Питання для самоконтролю		1.3. Порушення апетиту .....	262
й обговорення .....	236	1.4. Втома .....	262
Клінічні ситуаційні завдання .....	236	1.5. Блювання .....	262
		1.6. Гарячка невідомого походження .....	262
		1.7. Висипка .....	263
		1.8. Рецидивні інфекції .....	263
		1.9. Головний біль .....	263



1.10. Біль у шиї та спині .....	263	6.5. Гематурія .....	268
1.11. Біль у грудній клітці .....	263	6.6. Протеїнурія .....	268
1.12. Біль у суглобах і кінцівках .....	264	6.7. Набряки .....	268
1.13. Гепатомегалія .....	264	7.1. Анемія .....	268
1.14. Спленомегалія .....	264	7.2. Лейкоцитоз і лейкопенія .....	268
1.15. Жовтяниця .....	264	7.3. Тромбоцитопенія .....	268
2.1. Затримка психомоторного розвитку ..	264	7.4. Поліцитемія .....	269
2.2. Синдром дефіциту уваги з гіперактивністю .....	264	7.5. Лімфаденопатія .....	269
3.1. Апноє .....	265	8.2. Зупинка дихання та серцевої діяльності. Серцево-легенева реанімація .....	269
3.2. Збільшення частоти дихання .....	265	8.3. Порушення свідомості .....	269
3.3. Кашель .....	265	8.4. Судоми .....	269
3.4. Стридор .....	265	8.5. Підвищення температури тіла .....	269
3.5. Бронхообструктивний синдром .....	265	8.6. Зневоднення .....	269
4.1. Тахікардія .....	266	8.7. Шок .....	269
4.2. Серцеві шуми .....	266	8.8. Кровотеча .....	270
4.3. Кардіомегалія .....	266	8.9. Пневмоторакс .....	270
4.4. Ціаноз .....	266	8.10. Стороннє тіло дихальних шляхів .....	270
4.5. Панічна атака .....	266	8.11. Отруєння .....	270
5.1. Абдомінальний біль .....	266	8.12. Утоплення .....	270
5.2. Збільшення живота і абдомінальні маси .....	266	8.13. Опіки .....	270
5.3. Запор .....	267	8.14. Укуси тварин і комах .....	270
5.4. Синдром порушеного кишкового всмоктування (синдром мальабсорбції) ...	267	8.15. Переохолодження та відмороження .....	270
5.5. Гастроінтестинальні геморагії .....	267	<b>СПИСОК СКОРОЧЕНЬ .....</b>	<b>271</b>
6.1. Сечовий синдром .....	267	<b>СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ .....</b>	<b>272</b>
6.2. Олігурія і анурія .....	267		
6.3. Поліурія .....	267		
6.4. Лейкоцитурія .....	267		

Навчальне видання

**АРЯЄВ Микола Леонідович,  
КОТОВА Наталя Володимирівна,  
ЗЕЛІНСЬКИЙ Олександр Олексійович та ін.**

**ПЕДІАТРІЯ:  
ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА,  
НЕВІДКЛАДНІ СТАНИ**

Навчальний посібник

Провідний редактор	<i><b>В. М. Попов</b></i>
Редактор	<i><b>А. А. Гречанова</b></i>
Художній редактор	<i><b>Р. В. Мерешко</b></i>
Технічний редактор	<i><b>А. В. Попов</b></i>
Коректори	<i><b>О. В. Сидоренко, О. В. Титова</b></i>
Поліграфічні роботи	<i><b>І. К. Каневський, М. Р. Мерешко, Л. В. Титова</b></i>

Електронне видання на диску.  
Формат 60x84/8. Ум. друк. арк. 32,61. Тираж 13. Зам. 1890.

Видавець і виготовлювач Одеський національний медичний університет.  
65082, Одеса, Валіховський пров., 2.

Свідоцтво суб'єкта видавничої справи ДК № 668 від 13.11.2001.



