

Керівник проєкту,
доктор медичних наук,
професор
Леся Василівна Беш



Від редакції

Чи думали ми, що такою буде весна 2022 року? Звісно ж ні. Вона прийшла в дім кожного українця з вибухом ракет і снарядів, з жахливими людськими жертвами, руйнацією всього, що створювалося багаторічною працею... Але ми, українці, особливі! Незламні та нездоланні!

Ось і весна 2023 прикотилася до нас Великодньою писанкою. І люди повеселішали, пірнувши у барви пасхального кошика. Споконвіку вкладаємо до нього харчі, які дають нам здоров'я, сили і взагалі є символічними у людському житті. Без духовної ж поживи життя може бути ситним, багатим, але не мати сенсу. А сенсом для нас сьогодні є Перемога і Мирний розквіт після неї!

Весна завжди дає надію. Тому маємо всюди встигнути, вирішити навіть залежані справи. Де б ми не були – робимо на своєму місці спільну справу. З усіх сил. До кінця! До Перемоги !!!

На думку приходять слова Івана Павла II : «Я благаю вас! Ніколи, ніколи не втрачайте надії, не майте сумнівів, ніколи не втомлюйтесь і ніколи не сумуйте. Не бійтеся».

Для оформлення першої сторінки обкладинки використано фрагмент картини «Моя Україна», олія, полотно, 2022 р.
Автор картини: **Олена Зубач**, к. мед. н., доцент кафедри інфекційних хвороб ЛНМУ імені Данила Галицького.

ЗМІСТ

АКЦЕНТИ

- 2 Харчова алергія у дітей : міфи і реальність
- 5 Спадковий ангіоневротичний набряк : сучасний стан проблеми і власний досвід
- 8 Інфекційні (вірусні) екзантеми в практиці педіатра

ВИПАДКИ З ПРАКТИКИ

- 15 Клінічний випадок гіпервітамінозу D при генетично-обумовленій ідіопатичній інфантильній гіперкальціємії
- 18 Лінійний IgA-бульозний дерматоз у дитини під час воєнного стану. Клінічний випадок
- 21 Випадок геморагічного васкуліту (Імуноглобулін А (IgA) васкуліту) у дитини з тяжким ураженням травного каналу
- 26 Бронхіальна астма й еозинофільний езофагіт у дітей : клінічний випадок
- 28 Синдром Швахмана-Даймонда: літературні дані та власне спостереження
- 31 Клінічний випадок інфекційного ексудативного перикардиту, асоційованого із Лайм-бореліозом
- 34 Лайм-бореліоз – складний діагностичний пошук
- 36 Клінічні маски Лайм-бореліозу

СВІТЛІЙ ПАМ'ЯТІ МАЛЕНЬКОГО ПАЦІЄНТА

- 37 Імунно-кісткова дисплазія Шимке: клінічний випадок 5-річного спостереження хлопчика та літературна довідка

АЛЕРГІЯ У ДИТИНИ

2023 рік
Випуск № 31/32
Видається двічі на рік
Заснований у 2006 році
Комунальною міською дитячою клінічною лікарнею м. Львова
Львівським міським дитячим алергологічним центром
Свідцтво про державну реєстрацію друкованого засобу масової інформації
серія ЛВ №742

Видавець:

Львівський міський дитячий алергологічний центр
Керівник проєкту: Леся Беш. Редактор: Любомира Салюк

Редакційна рада:

Беш О.М. (м. Львів), Борисюк О.П. (м. Львів), Віняр Ю.В. (м. Львів),
Гадзецька О.Г. (м. Львів),
Головко І.М. (м. Львів), Дедишин Л.П. (м. Львів), Єфімова С.В. (м. Львів),
Квіт Д.І. (м. Львів), Луговської В.Н. (м. Львів), Мацюра О.І. (м. Львів),
Недельська С.М. (м. Запоріжжя), Охотнікова О.М. (м. Київ),
Слюзар З.Л. (м. Львів), Стахняк О.В. (м. Львів), Тарасюк О.І. (м. Львів),
Ryszard Kurzawa (м. Рабка-Здруй, Польща),
Alicja Wierska-Kurzawa (м. Вроцлав, Польща),
Maciej Kaczmarek (Бялисток, Польща),
Violetta Opoka-Winiarska (м. Люблін, Польща)

Наші координати:

Телефонуйте: т/ф +380 50 101 1137
Пишіть:

79059, м.Львів, вул. П.Орлика, 4,
КНП «1 Територіальне медичне об'єднання
м. Львова», ВП «Лікарня святого Миколая»
Львівський міський дитячий алергологічний центр
e-mail: alergolog.mdkl@gmail.com

Друк ТзОВ «Простір-М»
Свідцтво ДК № 5068 від 22.03.2016 р.
Тел.: (032) 261-09-05,
e-mail: prostir.druk@gmail.com

ЛІНІЙНИЙ ІgA-БУЛЬОЗНИЙ ДЕРМАТОЗ У ДИТИНИ ПІД ЧАС ВОЄННОГО СТАНУ. КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

Вступ

Лінійний ІgA-бульозний дерматоз (LABD) – рідкісне автоімунне субепітеліальне везикулобульозне захворювання, зумовлене утворенням автоантитіл ІgA, спрямованих проти різних антигенів базальної мембрани шкіри та слизових оболонок [6]. LABD може зустрічатися як у дітей, так і в дорослих. У дітей його також називають хронічною хворобою дитинства, яка зустрічається частіше в дітей раннього дошкільного віку [6,7]. LABD характеризується наявністю численних автоантитіл ІgA та меншою кількістю антитіл ІgG, спрямованих проти різних гемідесмосомних антигенів. Основними автоантигенами є LAD-1, LABD-97, BP180 і BP230, колаген VII типу і ламініну 332 [4]. Більшість випадків дитячого LABD є ідіопатичними, проте частина випадків спричинена лікарськими препаратами [3,9]. Серед лікарських препаратів групою ризику є антибіотики, нестероїдні протизапальні засоби, протисудомні й антигіпертензивні засоби [7]. У літературі є численні повідомлення про випадки застосування різних провокаційних препаратів, але деякі з них включають широко використовувані засоби, такі як алопуринол, амідарон, флуромед, ацетамінофен і вакцинація проти грипу [2,7]. Патолофізіологія, що лежить в основі, може бути пов'язана з різними автоімунними станами, зловласними новоутвореннями, у тому числі із синдромом Шегрена, ревматоїдним артритом і запальними захворюваннями кишок [8].

Дитяча форма LABD характеризується розвитком папульозно-везикулярного висипу, який переважно уражає лице, нижню частину живота, аногенітальну ділянку, груди, верхні та нижні кінцівки, без залучення долонь або підшов [7,10]. Класична клінічна картина включає кільцеподібні еритематозні ураження з кільцем везикул, які, зазвичай, називають «короною коштовностей» або «ниткою перлів» [2]. У деяких випадках клінічна картина LABD може імітувати токсичний епідермальний некроліз [5], різні шкірні захворювання, що супроводжуються везикулобульозним ураженням [8]. Діагностика LABD потребує спеціалізованих

діагностичних інструментів, у тому числі, принаймні, або пряму, або непряму імуофлюоресцентну мікроскопію на шкірі людини для виявлення лінійних відкладень ІgA, але обидва методи можуть бути складними, оскільки аналізи для оцінювання вмісту анти-LAD-1 ІgA та анти-COL7 ІgA комерційно недоступні, що ускладнює їхнє виявлення [1].

Мета дослідження – навести власне клінічне спостереження LABD у дівчинки віком 2 роки 9 місяців для підвищення настороженості лікарів щодо цієї патології в дітей, особливо раннього віку.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

Мати дівчинки звернулася 04.04.2022 до КНП «Міська дитяча лікарня № 5» Запорізької міської ради зі скаргами на висипання на тілі, яке викликало дискомфорт і свербіж.

Анамнез захворювання. 3 початку березня 2022 року з'явився папульозно-везикулярний висип на кінцівках, після чого мати звернулася до дерматолога за місцем проживання. На підставі клінічної картини встановлено діагноз герпетичного дерматиту Дюрінга та призначено безглютенову дієту, антибактеріальну, протиалергічну і місцеву терапію у вигляді застосування розчину метиленового синього в місцях уражень. Після консультації дерматолога проведено додаткове лабораторне обстеження в амбулаторних умовах: загальний аналіз крові - у межах референтних значень; антитіла антигліадінові ІgG - відсутні; мікроскопія вмісту пухирця - поодинокі нейтрофіли, еозинофілів не виявлено, мікробіологічне дослідження випорожнень на дисбактеріоз - результати досліджень у межах референтних значень.

Враховуючи відсутність позитивної динаміки захворювання, дитину госпіталізовано з метою дообстежити до КНП «Міська дитяча лікарня № 5» Запорізької міської ради та призначити необхідну терапію.

За 3 місяці до госпіталізації в пацієнтки з'явився нечисленний папульозний висип на лиці, який повністю регресував після призначення місцевої терапії. Через місяць дитина перенесла гострий фарингит на тлі лихоманки і нальоту на мигдаликах. Водночас у брата спостерігався наліт на мигдаликах без підвищення температури тіла. На тлі антибактеріальної і місцевої терапії загальний стан дитини мав позитивну динаміку за рахунок нормалізації температури тіла. У лютому 2022 році відмічався періодичний біль у животі, проведено ультразвукове дослідження (УЗД) гепатобіліарної системи амбулаторно – органічної патології не виявлено.

Анамнез життя. Дитина від другої вагітності, других пологів, доношена. Перебуває на диспансерному нагляді з приводу затримки психічного розвитку. Хворіла на гострі респіраторні вірусні інфекції, бронхіти 2-3 рази на рік. Спадковість не обтяжена. Родинний алергологічний анамнез не обтяжений. Протягом останніх 2 місяців до госпіталізації – надмірне вживання рибацького жиру, какао.

Огляд. Загальний стан середнього ступеня тяжкості за рахунок шкірних проявів захворювання. Частота дихання - 26 за 1 хвилину, частота серцебиття - 92 удари за хвилину. Дівчинка нормостеничної тілобудови. Свідомість ясна. На огляд реагує адекватно. Апетит не порушений, добре п'є. Шкіра бліда, суха, на лиці – дрібний папульозний висип, на вухах – пухирці. Висип на кінцівках представлений запальними плямами, везикулами й ерозіями, покритими шаруватими кірками (рис. 1, 2).

На великих статевих губах – гіперемія шкіри, набряк тканин, що супроводжувався свербіжем, відчуттям печіння. Підшкірний жировий шар виражений помірно. Носове дихання вільне. Мигдалики та передні піднебінні дужки не гіперемійовані. Лімфовузли не збільшені. Тони серця звучні, ритмічні; вислуховується систолічний шум на верхівці серця. Грудна клітка симетрична. Аускультация і перкусія легень - у межах фізіологічної норми. Пальпація органів



Рис. 1. Папульозно-везикулярний висип зливного характеру на кінцівках



Рис. 2. Кільцеподібні еритематозні ураження, вкриті шаруватими кірками, «нитки перлів»

черевної порожнини безболісна, живіт м'який. Симптом постукування негативний. Випорожнення і сечовипускання не порушені.

Обстеження. Загальний аналіз крові: гемоглобін - 109 г/л, інші показники - у межах вікової норми. Біохімічний аналіз крові (С-реактивний білок, сіалові кислоти, LE-клітини, ревматоїдний фактор, тканинна трансклутаміназа) - показники в межах референтних значень. Загальний аналіз сечі - показники в межах референтних значень. Креатинфосфокіназа, тропонін I - у межах норми. Посів виділень із рани на мікрофлору - не виявлено росту. Посів матеріалу на грибну флору (рід *Candida*) зі слизової оболонки піхви - виявлено ріст. Електрокардіограма - вольтаж нормальний. Синусовий ритм до легкої тахікардії. Електрична вісь серця не відхилена. Функції міокарда збережені. УЗД гепатобіліарної системи і сечових шляхів - невелика гепатоспленомегалія. Пієлоектазія справа до 8,5 мм. Незначні дифузні зміни тканини печінки. Рекомендовано консультацію уролога через скарги на нічне нетримання сечі. Зміни на УЗД сечових шляхів. У загальному аналізі крові - без змін. Симптом постукування негативний. Рекомендовано УЗД через 6 місяців.

Встановлено діагноз - «Дитячий папульозний акродерматит. Кандидоз вульви». Призначено терапію: місцево - пантенол, перекис водню, ксеро-дерм; флуконазол 100 мг - 2 рази на добу; ультрафіолетове опромінювання щодня. Внаслідок лікування стан дитини поліпшився за рахунок помірного регресу висипання на лиці, кінцівках, животі, ущільнення ерозивних ділянок на плечах, гомілках, сідницях, у ділянці шиї справа.

Однак, на 7-й тиждень терапії не досягнуто повної ремісії за рахунок появи нових висипань у вигляді везикулярного, місцями бульозного висипу на передпліччях, тулубі, стегні, на великій статевій губі. При цьому перші елементи висипу регресували (сухі, з ущільненням).

Виконано додаткове лабораторне обстеження для виключення вірусної патології:

Дослідження методом полімеразної ланцюгової реакції на ДНК вірусу простого герпесу 1, 2, 6-го типів, ДНК вірусу Епштейна-Барр, ДНК цитомегаловірусу. ДНК вірусів не виявлено.

IgM, IgG до вірусу простого герпесу 1, 2-го типів, IgG до герпесу - вірусу 6-го типу (HHV-6-IgG) - результати негативні.

На підставі клінічних проявів захворювання, характерного перебігу хвороби (везикулярний висип, були), лабораторних даних, що свідчать про відсутність вірусного ураження, встановлено діагноз - «Лінійний IgA-бульозний дерматит. Кандидоз вульви». Рекомендовано застосувати глюкокортикостероїди у дозі 1 мг на 1 кг маси тіла, протигрибні засоби до 7 діб, ультрафіолетове опромінювання. На тлі проведеної терапії відмічено позитивну динаміку: епітелізація ділянок ерозій, часткова регресія шкірних проявів і відсутність нових елементів висипу.

Додаткові лабораторні методи обстеження після проведеної терапії. Скринінг на патогенні гриби, зішкріб шкіри - не виявлено росту патогенної флори. Аскаринди-антитіла IgG, лямблї-антитіла сумарні, токсокари-антитіла IgG - відсутні. IgE загальний - підвищення рівня до 183 МО/мл, еозинофільний катіонний білок - під-

вищення рівня до 31,8 нг/мл. Печінкові проби, білірубін загальний, серомукоїди, С-реактивний білок, ліпаза панкреатична, вітамін D загальний - у межах референтних значень.

Поступово стан дитини поліпшився, на 11-й тиждень лікування дитину в задовільному стані виписано на амбулаторне лікування із застосуванням метилпреду в дозі 5 мг тричі на добу з подальшим коригуванням і поступовим зниженням дози, флуконазолу 50 мг 1 раз на добу на весь період застосування глюкокортикостероїдів, пробіотиків, місцевої терапії до повного регресу висипання.

Обговорення

Цей клінічний випадок є прикладом діагностики та лікування лінійного IgA-бульозного дерматозу в дитини на тлі вторинного грибного ураження.

Диференціальний діагноз лінійного IgA-бульозного дерматозу в дитини включає бульозні захворювання шкіри, герпетичний дерматит Дюрінга, пухирчатку. Прямий імунофлюоресценція є точним методом діагностики лінійного IgA-бульозного дерматозу. За такого обстеження звертає на себе увагу лінійне відкладення IgA вздовж базальної мембрани. Одночасно ефективним є використання непрямой реакції імунофлюоресценції для виявлення титру IgA. Імуноблотинг сироватки крові є найбільш чутливим і специфічним методом за рахунок виявлення клітин-мішеней у разі ураження шкіри. Гістологічний метод обстеження не є ефективним за відсутності специфічних змін в аналізі. Для гістології характерним є скупчення нейтрофілів уздовж базальної мембрани, однак така ознака зустрічається і у випадку дерматиту Дю-

рінга. У разі лінійного IgA-бульозного дерматозу гістологічно можна виділити нуклеарні клітини й еозинофіли, що також є ознакою бульозних захворювань шкіри (бульозного пемфігоїду).

У наведеному клінічному випадку використання специфічних реакцій імунофлюоресценції, імуноблотингу сироватки крові виявилось неможливим, враховуючи наявний воєнний стан на території України. Саме тому діагностика лінійного IgA-бульозного дерматозу базувалася виключно на можливих на цей час методах дослідження.

Висновки

Наведений клінічний випадок показує складності діагностики LABD, особливо в дітей, що зумовлено:

1) низькою настороженістю лікарів щодо цього захворювання; 2) складністю пошуку етіологічного фактору в дітей раннього дошкільного віку; тому більшість випадків LABD залишаються ідіопатичними; 3) тривалою відсутністю класичної клінічної картини захворювання, що ускладнює диференціальну діагностику патології з іншими бульозними захворюваннями; 4) складністю

застосування точніших діагностичних інструментів для виявлення лінійних відкладень IgA, комерційною недоступністю виявлення анти-LAD-1 IgA й анти-COL7 IgA. Усі ці фактори сприяли тривалості періоду перебігу захворювання з періодами ремісій і загострень шкірних проявів. Застосування системних глюкокортикостероїдів і місцевої терапії сприяло позитивній динаміці перебігу LABD у пацієнтки.

**Список літературних джерел
у редакції.**