

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**  
**Запорізький державний медичний університет**

**"Рекомендовано"**  
на методичній нараді  
кафедра факультетської педіатрії  
Завідувач кафедри  
професор \_\_\_\_\_  
(ПП, підпис)  
"\_\_\_" \_\_\_\_\_ 2015 р.

**МЕТОДИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ**  
**ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ СТУДЕНТІВ**

<i>Навчальна дисципліна</i>	Факультетська педіатрія
<i>Модуль №1</i>	<b>НАЙБІЛЬШ ПОШИРЕНІ СОМАТИЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ.</b>
<i>Змістовний модуль №2</i>	<b>Захворювання органів дихання у дітей</b>
<i>Тема заняття</i>	<b>Хронічні захворювання бронхо-легеневої системи у дітей (Природжені і спадкові )</b>
<i>Курс</i>	4
<i>Факультет</i>	медичний
<i>Склала викладач</i>	Асистент Кузнєцова О.Д.

Запоріжжя 2015

Методичні вказівки переглянуто на засіданні кафедри

«02» вересня 2007р  
«29» серпня 2011р  
«28» серпня 2012р  
«27» серпня 2013р  
«27» серпня 2014р

Протокол № 2  
Протокол № 1  
Протокол № 1  
Протокол № 1  
Протокол № 1

«26» серпня 2015р  
«   »                      20 р  
«   »                      20 р  
«   »                      20 р  
«   »                      20 р

Протокол № 1  
Протокол №                       
Протокол №                       
Протокол №                       
Протокол №                     

Затверджено  
на засіданні ЦМК

«16» 09 2010р.

Протокол № 2

«15» 09 2011р.

Протокол № 2

«20» 09 2012р.

Протокол № 2

29 08 2013р.

*процесором*

27. 08 2014р.

*пр. Лу*

28. 08 2015р.

*пр. Лу*

## **АКТУАЛЬНІСТЬ ТЕМИ:**

Природжені і спадкові захворювання легенів є однією з найбільш складних діагностичних, патогенетичних і терапевтичних проблем сучасної пульмонології. Разом з тим чітке визначення дійсного характеру патологічного процесу забезпечує успіх терапевтичних заходів.

Діагностичний арсенал пульмонологічної клініки, збагачення її сучасними методами функціональних і бронхолегочних досліджень, клінічної генетики, біохімії, імунології, радіології і морфології – дозволяє розшифрувати і диференціювати різні форми патології легенів природженого і спадкового характеру.

Наголошується зростання даної патології у дітей, що пов'язане як з поліпшенням діагностики, так і з несприятливою дією чинників зовнішнього середовища, які надає мутагенна і тератогенна дія.

### **Конкретні цілі заняття :**

1. Вивчити причини та механізм успадкування природжених і спадкових захворювань легенів у дітей.
2. Визначити діагностичні критерії природжених і спадкових захворювань легенів у дітей.
3. Скласти план обстеження при природжених і спадкових захворюваннях легенів у дітей.
4. Скласти план лікування при природжених і спадкових захворюваннях легенів у дітей.
5. Вміти визначити прогноз захворювання, призначити профілактику загострень.
6. Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації.

### **СТУДЕНТ ПОВИНЕН ЗНАТИ:**

1. Природжені і спадкові захворювання легенів у дітей є часто основою формування хронічних неспецифічних запальних бронхолегочних захворювань у дітей.
2. Рецидивуючі, хронічні, тривало невіддатливі лікуванню захворювання у дітей, часто відносять до спадкових форм патології.
3. Природжені і спадкові захворювання легенів успадковуються за аутосомно-домінантним і аутосомно-рецесивним типом.
4. Природжені і спадкові захворювання підрозділяються на морфодисплазії, гистиодисплазії, химиодисплазії.
5. Обстеженню на природжені і спадкові захворювання підлягають діти з частими обструктивними бронхітами, бронхіальною астмою, пневмоніями, що протікають з синдромом бронхіальної обструкції, синдромом мальабсорбції, рецидивуючими болями в животі, рецидивуючими синуситами, гіпотрофією, що мають зворотне розташування внутрішніх органів, множинними стигмами димембриогенеза, прогресуючу задишку без виражених аускультативних даних.
6. Серед химиодисплазій найчастіше захворювання, що приводить до смерті, – це муковісцидоз.
7. Обстеженню на муковісцидоз підлягають діти з частими обструктивними бронхітами, пневмоніями, що протікають з синдромом бронхіальної обструкції, синдромом мальабсорбції, рецидивуючими болями в животі, рецидивуючими синуситами, гіпотрофією.
8. Для діагностики муковісцидозу використовуються пілокарпиновий потовий тест.
9. Потову пробу у цієї категорії дітей проводять 1 раз в 6 міс.
10. Поєднання зворотного розташування внутрішніх органів, бронхоектазів і синуситів свідчить про наявність у дитини синдрому Картагенера.
11. Виражена задишка, не відповідна аускультативним даним є підставою для виключення у дитини ідіопатичного фіброзуючого альвеоліта.

### СТУДЕНТ ПОВИНЕН ВМІТИ:

1. Зібрати анамнез і висловити гіпотезу про передбачуване захворювання.
2. Визначити тип спадкоємства і намалювати генеалогічне дерево, проводити об'єктивне обстеження дитини, своєчасно виявити порушення органів та систем у дітей з природженими і спадковими захворюваннями легенів.
3. Скласти план обстеження хворих із спадковими захворюваннями легенів.
4. Провести диференціальну діагностику спадкових захворювань легенів у дітей. аналізувати результати додаткових методів дослідження.
5. Скласти план лікування хворих з муковісцидозом.
6. Уміти виписати рецепт на сучасні антибіотики, муколітики і знати сучасні ферментні препарати.

### 2. Базовий рівень підготовки.

Назви дисциплін	попередніх	Отримані навички	
		знати	вміти
1. Нормальна анатомія		анатоμο-фізіологічні особливості функції легенів у дітей,	Обстежити стан дитини
2. Нормальна фізіологія		фізіологічні механізми розвитку легенів у дитини	визначать та ідентифікувати ознаки ураження органів при , природжених і спадкових захворювань легенів у дітей.
3. Патанатомія, патфізіологія		біохімічні, гістологічні, структурні зміни в органах дихальної системи при природжених і спадкових захворювань легенів у дітей.	визначити та трактувати зміни даних лабораторного та рентгенологічного обстеження,
4. Пропедевтика дитячих хвороб		семіотику уражень при природжених і спадкових захворювань легенів у дітей.	визначити провідні фактори, що сприяють розвитку цих захворювань,
5. Променева діагностика			
6. Фармакологія		механізми впливу, дози, метаболізм, побічні дії препаратів для профілактики та лікування природжених і спадкових захворювань легенів у дітей.	призначити комплекс профілактики та лікування дітей при природжених і спадкових захворювань легенів

3. **Організація** змісту навчального матеріалу (описується навчальний матеріал, наводяться структурно-логічні схеми, таблиці, малюнки, що відображають зміст основних питань теми заняття).

**ЗАТВЕРДЖЕНО**  
**НАКАЗ МОЗ УКРАЇНИ**  
**ВІД 13.01.2005 № 18**

**Протокол лікування бронхоектатичної хвороби J 47**

**Визначення поняття.** Бронхоектатична хвороба — набуте захворювання з локальним хронічним гнійним процесом (гнійним ендобронхітом) у безповоротно змінених (розширених, деформованих) і, як правило, функціонально неповноцінних бронхах, що виявляється переважно в нижніх відділах легень.

**Етіологія.** Захворювання поліетіологічне. Виділено такі основні чинники, що призводять до формування бронхоектазій:

- 1) природжені і постнатальні вади розвитку легень;
- 2) рецидивуючі неспецифічні запальні захворювання органів дихання;
- 3) дитячі інфекційні хвороби (кір, кашлюк);
- 4) сторонні тіла трахеобронхіального дерева;
- 5) туберкульоз;
- 6) деякі спадкові хвороби та системні ураження (муковісцидоз, синдром Картагенера, альфа-, гаммаглобулінемія);
- 7) бактеріальні деструкції легень.

**Патогенез.** Основне значення в патогенезі бронхоектазій має поєднання і взаємодія двох чинників: запального процесу і порушення дренажної функції бронхів. Підтвердженням цього є морфологічна картина видалених частин легень з бронхоектазами. Вона характеризується наростаючими дистрофічними й атрофічними змінами усіх структурних елементів легень. Результат цих процесів — ослаблення тону бронхів, зниження скоротливої здатності їх стінки та перистальтики. Постійне підвищення внутрішньобронхіального тиску під час кашлю сприяє дальшому розширенню бронхів, приєднання вторинної інфекції спричиняється до перибронхіального склерозу, скупчення гнійного мокротиння.

Велику роль у виникненні бронхоектазій відіграють ателектази різного генезу (природжені, аспіраційні, пневмонічні, при сторонніх тілах, пухлинах бронха, муковісцидозі, стисненні бронха лімфовузлами).

В. А. Климанський (1975) надає важливого значення у формуванні бронхоектатичної хвороби порушенню кровообігу в системі малого кола. Ангіопульмонографія дозволила вивчити цей компонент патогенезу. Звуження просвіту легеневої артерії та їх гілок призводить до хронізації запального процесу в легенях. Не виключається також зв'язок захворювань носоглотки (риносинусопатій) з бронхоектатичною хворобою. При одночасному запаленні носоглотки і легень відбувається реактивне збільшення лімфатичних вузлів підщелепної ділянки, шиї, середостіння, паратахеальних і бронхопульмональних. Збільшені лімфовузли не тільки є джерелом інфекції, але й чинником, який порушує кровоплин у легенях, зумовлює розвиток хронічного їх запалення.

Отже, патогенез бронхоектатичної хвороби — це цілий ланцюг патологічних процесів, які взаємодіють і впливають один на одного.

**Класифікація.** Розрізняють первинні бронхоектазії як самостійну нозологічну форму (бронхоектатична хвороба) і вторинні бронхоектазії як ускладнення проявів інших захворювань (туберкульоз, абсцеси, стафілококова деструкція легень і ін.). Використовувані в нашій країні в спеціальній літературі терміни "бронхоектазії", "бронхоектази", "бронхоектатична хвороба" варто вважати синонімами.

У літературі наводиться безліч різних класифікацій хронічних запальних процесів у легенях. Найбільш сучасною є слідує класифікація бронхоектазій.

1. За генезом: природжені, дизонтогенетичні, набуті (ателектатичні, емфізематозні, змішані).
2. За формою: циліндричні, мішковидні, кістовидні.
3. За поширенням: однібічні, двобічні (обширні, необширні)—із зазначенням

сегментів.

4. За вираженістю бронхіту: локалізований, дифузний.

5. За перебігом: із загостреннями (частими, рідкими).

**Клініка, діагностика.** Оскільки бронхоектатична хвороба — захворювання хронічне, клінічна картина залежить не тільки від обширності ураження, вираженості й поширеності бронхіту в неуражених ділянках легені, але й від наявності загострення або ремісії. За останні 15—20 років рідко зустрічаються запущені форми, що супроводжуються кашлем і великою кількістю сморідного гнійного мокротиння, частіше зустрічаються малі форми з помірними проявами. Це пояснюється більш сумлінним консервативним лікуванням пневмоній, своєчасною санацією вогнищ інфекції у носоглотці, широкою диспансеризацією дітей, профілактичними заходами, які здійснюються у дитячих закладах.

Бронхоектатична хвороба — захворювання дитячого віку. Найчастіше вона виникає у дітей до 2—5 років. Природжені бронхоектази проявляються на 1-му році життя. Здебільшого батьки пов'язують початок хвороби з перенесеною у перші місяці життя пневмонією, з наступними частими ГРВІ, бронхітами, кором, кашлюком. Діти часто простуджуються з підвищеннями температури тіла, загострення регулярно виникають весною і восени. Такі діти увесь час, навіть у період ремісії, кашляють, особливо вранці, відкашлюючи гнійне мокротиння. Загальний стан може бути мало порушеним, але при поширеному процесі рано приєднуються симптоми інтоксикації. Діти, хворі на бронхоектатичну хворобу, швидко стомлюються, відстають, у розвитку від ровесників. Кровохаркання в них зустрічається рідко, воно більш характерне для бронхоектазів на ґрунті сторонніх тіл. При обмежених бронхоектазіях задишка в стані спокою звичайно не турбує, при двобічних ураженнях задишка виражена під час невеликого фізичного навантаження і навіть у стані спокою. Деякі діти скаржаться на біль голови, кісток. Найчастіше це буває у дітей з побічними патологічними процесами у носоглотці. У періоди загострення кількість мокротиння збільшується, кашель протягом дня постійний, посилюється і починається задишка, температура тіла підвищується до субфебрильних цифр. Під час огляду дитини звертають увагу на відставання її в розвитку, блідість шкіри. Але останніми роками можна зустріти дітей зовні ніби зовсім здорових. Зміни пальців у вигляді барабаних паличок і годинникового скла зустрічаються у хворих з природженими бронхоектазами та у випадках, що вже далеко зайшли.

Однією з важливих діагностичних ознак хронічного захворювання легень є деформація грудної клітки. Частіше зустрічається асиметрична деформація—западання грудної клітки на фоні ураження, відставання її в акті дихання, деяке опущення лопатки, зближення ребер, звуження міжреберних проміжків, сколіоз. Деформація грудної клітки найбільше виражена при ателектатичних бронхоектазах. Під час перкусії так само найбільш виражені зміни визначають при ателектатичних бронхоектазах — виявляють укорочення перкуторного звуку. При емфізематозних бронхоектазах перкуторний звук з коробковим відтінком. При ателектазі можна не виявити укорочення перкуторного тону в тих випадках, коли компенсаторно збільшені «емфізематозні» ділянки легені перекривають його. При обширних ателектазах перкуторно виявляють зміщення меж серця в бік процесу. Аускультативні зміни часто більш постійні. Характерною є наявність вологих різнокаліберних та крепітуючих хрипів, після відкашлювання мокротиння їх стає менше. У маленьких дітей при повній обтурації бронхів густим мокротинням не завжди можна вислухати хрипи. Необхідно постаратися викликати у такої дитини кашель натискуванням шпателем на корінь язика або легким натискуванням на трахею. Дуже характерно, що хрипи більше прослуховуються вранці. У періоди загострення аускультативні зміни характеризуються наростанням кількості вологих дрібно- і середньопухирчастих хрипів, можуть вислуховуватись сухі, свистячі хрипи. Дихання над ділянкою ураження звичайно ослаблене. Прослуховування постійних хрипів, стабільна їх локалізація у період ремісії може свідчити про бронхоектазії.

На підставі відповідного анамнезу, огляду, фізикальних даних можна припускати, що в дитини бронхоектатична хвороба. Уточнити ж діагноз можна тільки за умови повного обстеження дитини.

Під час перегляду рентгенограми важливо оцінити динаміку процесу, об'єктивну думку можна скласти тільки за наявності знімків, зроблених у період ремісії. Можна виявити прямі й побічні рентгенологічні прояви. Для бронхоектатичної хвороби характерна наявність ателектазів, кільцеподібних, стільникоподібних тіней. При циліндричних бронхоектазах без ателектазу можна виявити незначну деформацію легеневого малюнка, тяжистість коренів легень. Побічною ознакою може бути наявність другого контура серця при ателектатичних бронхоектазах нижньої частки лівої легені. При підозрі на процес середньої частки або язичкових сегментів показана відповідна бокова рентгенограма.

Слід пам'ятати, що навіть за відсутності виражених змін на рентгенограмі дітям з характерним анамнезом та клінічними проявами, викладеними вище, показане бронхологічне обстеження. Починають його обов'язково з бронхоскопії. Огляд трахеобронхіального дерева дозволяє виключити або виявити наявність вад і аномалій трахеї і бронхів, стороннього тіла або його наслідків, визначити стан просвіту бронхів (можливі стискування ззовні), стан слизової оболонки, наявність, характер мокротиння, його переважну локалізацію. Бронхоскопія дозволяє провести цитологічне і бактеріологічне дослідження мокротиння, визначити характер і поширеність ендобронхіту. У дітей частіше зустрічаються катаральний, гнійний, фібринозно-виразковий бронхіти, при сторонніх тілах — геморагічний і грануляційний. За поширеністю може бути локальний (у межах частки, сегмента), дифузний (поширений), дифузно-локальний.

Основним методом, що дозволяє встановити діагноз при бронхоектатичній хворобі, є бронхографія. Бронхографія — контрастне обстеження бронхіального дерева. У більшості дітей бронхографію виконують під загальним знеболюванням із застосуванням м'язових релаксантів. Тільки у частини дітей старшого віку вдається виконати її під місцевим знеболюванням. Нині застосовують водорозчинний контраст (пропілйодол). Для одержання високоякісної бронхограми, доброго заповнення сегментарних бронхів перед початком бронхографії необхідно провести старанну санацію трахеобронхіального дерева, у дітей з великою кількістю мокротиння її повторюють кілька разів із уведенням протеолітичних ферментів. У дітей з двобічними бронхоектазіями перед проведенням бронхографії доцільно провести санацію бронхів за допомогою черезшкірної мікротрахеостомії (введення тонкого поліетиленового катетера під час бронхоскопії під контролем ока пункційно в трахею або частковий бронх). Щоденне введення розчину антибіотика з ферментом стимулює відкашлювання мокротиння і сприяє одержанню бронхограми кращої якості. Обов'язковим є виконання двобічної бронхографії. По черзі заповнюють контрастом кожну легеню, виконують бронхограму кожної легені у двох проекціях. Заповнювати легеню контрастом можна через бронхоскоп або інтубаційну трубку, контролюючи за допомогою ЕОП. Після аспірації контрасту заповнюють другу легеню.

Оцінка бронхограм дозволяє визначити локалізацію бронхоектазій, їх поширеність, форму. Набуті бронхоектази можуть бути циліндричними, мішкуватими, змішаними, часто поєднуються з деформуючим бронхітом.

Важливою ознакою циліндричних бронхоектазій є те, що до периферії бронхи не звужуються (як у нормі), а розширюються і не змінюють свого діаметра, термінальні відділи бронхів не контрастуються. При мішкуватих бронхоектазах термінальні відділи розширюються і «обриваються».

Найчастіше бронхоектази локалізуються у нижній частці і язичкових сегментах лівої легені, у нижній і середній частках правої легені. Локалізація бронхоектазів у верхніх частках найчастіше зустрічається за наявності природженої патології чи туберкульозу. Для деформуючого бронхіту характерна зміна напряму бронхів, їх звивистість, зближення і нерівність контурів без значного розширення просвіту бронхів.

Зміни, виявлені під час ангіопульмонографії у дітей з бронхоектазіями, залежать від глибини і поширеності патологічного процесу у бронхах і паренхімі легень. Найменші зміни відзначають при деформуючому бронхіті: деяке звуження субсегментарних артерій та їх деформація. Найбільші зміни бувають при мішкуватих та кістовидних бронхоектазіях. У цих випадках спостерігається різке звуження часткових артерій і ампутація дистальних відділів

сегментарних стволів. Відсутнє контрастування капілярно-венозної сітки або визначаються «німі зони». Особливо велике значення має ангіографічне дослідження у разі обширних бронхоектатичних уражень (більше ніж 9 сегментів). Повна відсутність течії крові в уражених ділянках легені свідчить про неспроможність їх у функціональному відношенні і про необхідність видалення цих ділянок, що являють собою лише вогнища інтоксикації.

В оцінці легеневого кровообігу великого значення надають радіонуклідному скануванню. При бронхоектазії в ділянці вогнища ураження на сканограмі видно зменшення нагромадження радіопрепарату або його повну відсутність порівняно зі здоровими ділянками.

Функціональні дослідження стану серцевої діяльності і малого кола кровообігу показують, що у дітей ступінь змін визначається обсягом ураження і тривалістю захворювання.

ЕКГ у хворих з ураженням, що не перевищує однієї частки, не виявляє розладів біоелектричної активності серцевого м'яза. Якщо ураження поширилося на декілька часток однієї або обох легень, спостерігається поява високих загострених зубців *P*, порушення внутрішньопередсердної і внутрішньощлуночкової провідності, метаболічні зміни міокарда.

Реографічна оцінка гемодинаміки малого кола у дітей з хронічним деформуючим бронхітом та бронхоектазією однієї частки показує відсутність значних порушень кровообігу незалежно від віку та тривалості захворювання. При двобічному бронхоектатичному процесі у легенях поряд із зменшенням інтенсивності легеневого кровообігу спостерігаються виражені розлади тонуусу прекапілярних судин.

**Лікування бронхоектатичної хвороби** хірургічне. Вже сама наявність хвороби є показанням до хірургічного лікування. Але воно не обмежується тільки операцією. Консервативне лікування застосовують як передопераційну підготовку, а також у післяопераційний період. Потім—реабілітація хворих, санаторно-курортне лікування.

**Показання до операції**, оптимальні терміни для її проведення визначають у кожному випадку індивідуально. Вік дитини не є перешкодою для виконання операції. Виявлення у дитини, навіть 1-го року життя, ателектатичних бронхоектазій, що супроводжуються клінічною картиною легеневого нагноєння, є показанням до операції.

**Відносні протипоказання** виникають у дітей з циліндричними бронхоектазіями окремих сегментів - без ознак хронічного гнійного запалення.

**Абсолютно протипоказана** операція при бронхоектатичній хворобі у дітей з розсіяними двобічними бронхоектазіями, при ураженні більш як 12—13 сегментів, а також при вираженій легенево-серцевій недостатності, амілоїдозі.

Комплексна передопераційна підготовка при бронхоектатичній хворобі спрямована насамперед на максимальну санацію трахеобронхіального дерева, а також усіх супутніх вогнищ запалення (носоглотки, порожнини рота, придаткових пазух). Для санації трахеї і бронхів застосовують бронхоскопію, яку повторюють 2—3 рази. Під час бронхоскопії аспірують гнійне мокротиння, промивають трахеобронхіальне дерево ізотонічним розчином натрію хлориду з муколітиками та ферментами, вводять антибіотик з урахуванням чутливості флори. За відсутності ефекту після 2—3 санацій і у дітей з двобічною обширною локалізацією бронхоектазій перед операцією виконують черезшкірну катетеризацію трахеї (мікротрахеостомію). Наявність катетера у трахеї дозволяє стимулювати кашель шляхом періодичного введення декількох мілілітрів ізотонічного розчину натрію хлориду 4—6 раз і більше на добу), 2—3 рази на день вводять антибіотики, муколітичні препарати. Тривалість перебування такого катетера — 14—15 днів. Призначають інгаляції, ЛФК, постуральний дренаж, бронхо- і муколітичні препарати, вітаміни, десенсибілізуючі засоби. При локальних формах, коли бронхіт локалізується в межах однієї частки легені, тривалої санації проводити не потрібно. Обмежуються 1—2 бронхоскопіями, комплексом ЛФК, інгаляціями, постуральним дренажем.

Обсяг резекції визначають за даними бронхографії і уточнюють під час операції. Виконують резекцію частки, декількох сегментів двох часток легені (при локалізації праворуч), дуже рідко доводиться видаляти усю легеню—пульмоноктомія. При двобічній локалізації бронхоектазій операцію виконують у два етапи з інтервалом 6—12 міс.



У післяопераційному лікуванні крім поповнення втрат крові, корекції електролітного обміну, кислотно-основного стану важливим завданням є максимальне розправлення залишених відділів легені. Для цього необхідно під час операції у плевральній порожнині залишити дренаж, за допомогою якого можна підтримувати негативний тиск. З цією метою шляхом активної аспірації (10—15 см вод. ст.) аспірують вміст плевральної порожнини протягом 2—3 діб. Після повного розправлення легені дренаж видаляють. Важливо також стимулювати у дитини кашель, відсмоктувати мокротиння з ротоглотки, а в разі необхідності і з трахеї та бронхів, забезпечуючи цим прохідність дихальних шляхів. Ці заходи запобігають виникненню такого післяопераційного ускладнення, як ателектаз. Дуже важливою умовою для виконання цих завдань є добре знеболювання. Застосовують місцеве введення 0,25—0,5 % новокаїну в корінь легені та у міжребер'я під час операції, у післяопераційний період продовжують погодинне введення анальгетиків.

Застосовують також антибактеріальну терапію, антигістамінні препарати, вітаміни, серцеві глікозиди, фізіотерапевтичне лікування, дихальну гімнастику, масаж.

Надалі хворі потребують **реабілітації** під наглядом педіатра, пульмонолога. Через 6 міс після операції їм потрібне санаторне лікування, диспансерний нагляд пульмонолога і торакального хірурга.

**Профілактика** первинних бронхоектазій (бронхоектатичної хвороби) полягає в попередженні і своєчасному правильному лікуванні гострих інфекційних процесів органів дихання у дітей. Попередити загострення хвороби допоможе сезонна вакцинація проти грипу. Для попередження формування і прогресування бронхообструктивного синдрому має значення усунення патогенних факторів ризику обструктивної патології легень (тютюновий дим, агресивні виробничі фактори), і профорієнтація, що визначає прогноз хвороби

## **ЗАТВЕРДЖЕНО**

### **НАКАЗ МОЗ УКРАЇНИ**

**ВІД 13.01.2005 № 18**

#### **Протокол лікування та профілактики хронічного бронхіту у дітей.**

#### **J40 Хронічний бронхіт –**

хронічне розповсюджене ураження бронхів з повторними загостреннями, з морфологічною перебудовою секреторного апарату слизової оболонки, розвитком склеротичних змін у більш глибоких шарах бронхіальної стінки і характеризується: наявністю продуктивного кашлю протягом кількох місяців впродовж 2-х років, постійними різнокаліберними вологими хрипами, 2-3 загостреннями на рік протягом 2-х років, збереженням у фазі ремісії ознак порушення вентиляції легень.

Рентгенологічно: підсилення і деформація рисунку легень, порушення структури коренів легень.

#### **Класифікація :**

**Первинний хронічний бронхіт** діагностується при виключенні інших хронічних захворювань легень: муковісцидозу, бронхіальної астми, вад розвитку, легеневої і серцево-судинної систем, синдрому циліарної дискінезії тощо.

**Вторинний хронічний бронхіт** є ускладненням вроджених вад розвитку легень і серцево-судинної системи, муковісцидозу, спадкових захворювань легень, а також специфічних бронхолегеневих процесів

Виділяють **4 форми** хронічного бронхіту:

- J 41 простий неускладнений бронхіт;
- J 41.1 гнійний бронхіт;
- J 44 обструктивний бронхіт;
- J 41.8 гнійно-обструктивний бронхіт

**.Фази патологічного процесу:** загострення або ремісія.

#### **Етіологія формування хронічного бронхіту:**

- віруні асоціації;

- вірусно-мікоплазменні;
- вірусно-бактеріальні;
- вірусно-бактеріально-грибкові;
- персистенція опортуністичної мікрофлори

#### **Патогенез:**

- порушення мукоциліарного кліренса
- порушення дренажної функції
- зниження місцевого імунітету
- гіпертрофія і гіперфункція бронхіальних залоз
- зниження протеолітичної активності трахеобронхіального секретаря;
- недостатність неспецифічного ферментного захисту

#### **Клінічні критерії діагностики хронічного бронхіту:**

- загострення процесу з тривалістю кілька місяців, впродовж 2-х років і більше;
- 2-3 загострення на рік протягом не менше 2-х років;
- збереження у фазі ремісії ознак порушення вентиляції легень;
- наявність продуктивного кашлю протягом кількох місяців впродовж 2-х років;
- надсадний малопродуктивний кашель ранком;
  - кашель на початку захворювання з'являється вранці після сну, виділяється невелика кількість мокротиння (недостатність мукоциліарного транспорту проявляється у нічний час). Кашель посилюється у холодний період року, а також у період загострення хвороби, у період ремісії, а також при ураженні дрібних бронхів, які не мають рецепторів кашльового рефлексу, практично відсутній;
- при прогресуванні хвороби кашель наростає і з'являється протягом всього дня і вночі; при дихальній недостатності III ступеня, кашльовий рефлекс згасає, кашель стає малопродуктивним, навіть при наявності бронхоектазів;
- мокротиння має різний характер, але переважає підвищена в'язкість;
- задишка спочатку з'являється при загостренні, пізніше наростає після фізичного навантаження;
- можлива деформація грудної клітки у вигляді кіфозу грудного відділу хребта, та симптом барабаних паличок;
- обмеження екскурсії грудної клітки при диханні, участь у диханні допоміжних м'язів;
- перкуторно: коробочний відтінок тону - над ділянками з емфіземою, притуплений – у місцях запального процесу;
- аускультативно: подовжений видих, жорстке дихання, при емфіземі дихання ослаблене; при ураженні дрібних бронхів - у горизонтальному положенні при видиханні - сухі високотональні хрипи, якщо вони відсутні у вертикальному положенні, то це "прихована бронхообструкція". При бронхоектазах - вологі хрипи різного калібру. Характер хрипів нестійкий, можуть зникати після кашлю.
- Рентгенологічно: порушення структури корнів легень, підсилення і деформація рисунку легень, пневмосклероз.

#### **Методи діагностики хронічного бронхіту**

Діагностика бронхіту включає використання клінічних, рентгенологічних, лабораторних та інструментальних методів:

1. Виділення етіологічного збудника - мазок із носа і зіву на патогенну мікрофлору і віруси.
2. Дослідження мокротиння на патогенну мікрофлору і віруси.
3. Рентгенологічне дослідження.
4. Бронхоскопія та браш-біопсія слизової оболонки бронхів (див. додаток).
5. Бронхографія або комп'ютерна томографія (КТ)
6. Реопульмонографія.
7. Спірографія (див. додаток).
8. Пневмотахометрія
9. Пікфлоуметрія

## Основні принципи лікування

Етіотропну терапію загострення хронічного бронхіту починають з урахуванням виду можливого збудника. Показанням до призначення антибіотиків є активний бактеріальний процес, на що вказує фебрильна температура, яка тримається більше 3-х діб, відповідні зміни в аналізі крові (лейкоцитоз і здвиг формули крові вліво, прискорена ШОЕ).

### Антибактеріальні препарати вибору в залежності від виду бактеріального збудника.

Вид збудника	Антибактеріальний препарат
Мікоплазма	Макроліди
Стафілокок	Непівсинтетичні пеніциліни з клавулановою кислотою, цефалоспоріни I-II поколінь, фторхінолони, аміноглікозиди, лінкозаміди
Стрептокок	Захищені пеніциліни, цефалоспоріни I-III поколінь, карбапенеми
Хламідія	Макроліди, фторхінолони
Гемофільна паличка	Амінопеніциліни з клавулановою кислотою, макроліди, цефалоспоріни II-IV поколінь, карбапенеми, фторхінолони
Пневмокок	Непівсинтетичні пеніциліни з клавулановою кислотою, цефалоспоріни I-II поколінь, макроліди
Синьогнійна паличка	Фторхінолони, аміноглікозиди, цефалоспоріни III покоління
Легіонела	Макроліди, фторхінолони

При наявному сухому болючому кашлі в перші дні захворювання призначають протикашльові препарати центральної дії. При сухому подразливому трахеальному кашлі – протикашльові препарати периферійної дії. При обструктивному синдромі показано призначення бронхолітиків:  $\beta_2$ -агоністи короткої дії – сальбутамол, алуpent, атровент, фенотерол тощо, антихолінергічні засоби та препарати теофіліну (метилксантини).

Для розрідження і виділення мокротиння прзначають муколітики - (ацетилцистеїн, бромгексин гідрохлорид, амброксол гідрохлорид).

Патогенетична терапія загострення хронічного бронхіту повинна включати антиоксиданти та стабілізатори клітинних мембран, вітамінні комплекси з мікроелементами.

Для покращення мікроциркуляції у легенях показані з такі препарати, як серміон, цинаризін, компламін, трентал тощо з метою нормалізації енергетичного балансу клітин (АТФ-ЛОНГ, рибоксін).

Для запобігання прискореного розвитку пневмосклерозу показано застосування нестероїдів, які інгібують активність медіаторів запалення, підсилюють терапевтичну дію антибіотиків

*Дихальна гімнастика* включає елементи тренування механізмів або складових компонентів дихального акту. Комплекс гімнастики повинен включати статичні дихальні звукові вправи для тренування подовженого видиху. Окрім статичних, комплекс має і динамічні дихальні вправи, коли фізичні вправи поєднуються з диханням. Видалення мокротиння найкраще досягається в дренажному положенні з опущеною верхньою частиною тіла, цьому сприяє вібромасаж (ручний чи за допомогою вібромасажера).

При недостатній ефективності поведеної терапії при катарально-гнійному і гнійному ендобронхітах показана *бронхоскопічна санація*.

*Вторинна профілактика* хронічного бронхіту включає:

- Лікування як у період загострення, так і в період ремісії запального процесу.
- Режим дня і раціональне харчування
- Загартовування, загальзміцнююча та лікувальна фізкультура.
- Фітотерапія.
- Вітамінотерапія.
- Адаптогени та біогенні стимулятори.
- Фармакологічна імунокорекція.

Ступені вентиляційних порушень.

Обструктивний тип

<b>Показник</b>	<b>Обструктивні порушення</b>				
	відсутні	легкі	помірні	тяжкі	вкрай тяжкі
ЖЄЛ, %	> 80	70-80	60-70	50-60	50
ОФВ <sub>1</sub> /ЖЄЛ, %	> 75	60-75	40-60	30	< 40
ОФВ <sub>1</sub>	> 80	70-79	50-69	36-50	< 36
МВЛ, %	> 80	65-80	45-65	30-45	< 30
ЗЄЛ, %	80-120	120-150	150-175	120	150

### **Рестриктивний тип**

<b>Показник</b>	<b>Рестриктивні порушення</b>				
	відсутні	легкі	помірні	тяжкі	вкрай тяжкі
ЖЄЛ, %	> 80	60-80	56-60	30-50	< 35
ОФВ <sub>1</sub> /ЖЄЛ, %	> 75	70-75	60-70	50-60	> 75
МВЛ, %	> 80	> 80	70	60-70	50-60
ЗЄЛ, %	80-120	70	60-70	50-60	50

**Змішаний тип** -зменшення ЖЄЛ, ЗЄЛ, підвищення ЖОЛ, зменшення ОФВ<sub>1</sub>, МОШ<sub>75</sub>,

МОШ<sub>50</sub>: ЖЄЛ > ОФВ<sub>1</sub> < ОФВ<sub>1</sub>/ЖЄЛ

ЖЄЛ = ОФВ<sub>1</sub> < ОФВ<sub>1</sub>/

**ЗАТВЕРДЖЕНО**

**НАКАЗ МОЗ УКРАЇНИ  
ВІД 13.01.2005 № 18**

### **Протокол лікування вроджених аномалій [вади розвитку] органів дихання (Q30-Q34)**

#### ***Q32 Вроджені аномалії [вади розвитку] трахеї і бронхів***

- Q32.0 Вроджена трахеомаліяція
- Q32.1 Інші вади розвитку трахеї
- Q32.2 Вроджена бронхомаліяція
- Q32.3 Вроджений стеноз бронхів
- Q32.4 Інші вроджені аномалії бронхів

#### ***Q33 Вроджені аномалії [вади розвитку] легені***

- Q33.0 Вроджена кіста легені
- Q33.2 Секвестрація легені
- Q33.8 Інші вроджені аномалії легені
- Q33.9 Вроджена аномалія легені не уточнена

#### **Q34 Інші вроджені аномалії [вади розвитку] органів дихання**

### **Q33 ВАДИ РОЗВИТКУ ЛЕГЕНІВ**

#### ***Визначення і класифікація***

Для характеристики анатомічного і функціонального стану легенів використовують наступні терміни: **норма, варіант норми, аномалія розвитку, вада розвитку.**

Терміном «**варіант норми**» позначають незначні відхилення структури органу від загальноприйнятих норм, що не мають клінічного значення.

Під «аномалією» розуміють вроджені дефекти, які звичайно не проявляються клінічно і не впливають на функцію органу. Поняття «аномалія» і «варіант норми» близькі і відрізняються лише ступенем змін.

При ваді розвитку функціональні порушення і/або прояви хвороби вже існують або можуть виникнути.

### **Частота**

Частота виявлення вад розвитку у хворих з хронічними захворюваннями легенів (ХЗЛ) коливається від 1,5 до 50% і більш, що, очевидно, пов'язано з нечіткістю критеріїв діагностики.

#### **Класифікація**

1. Вади, пов'язані з недорозвиненням бронхолегеневих структур:
  - агенезія легень;
  - аплазія легень;
  - гипоплазія легень.
2. Вади розвитку стінки трахеї і бронхів:
  - A. Розповсюджені вади:
    - трахеобронхомегалія;
    - трахеобронхомаліяція;
    - синдром Вільямса-Кемпбелла;
    - бронхомаліяція;
    - бронхіолоектатична емфізема;
  - B. Обмежені вади розвитку стінки трахеї і бронхів:
    - вроджені стенози трахеї;
    - вроджена лобарна емфізема;
    - дивертикули трахеї і бронхів;
    - трахеобронхостравохідні нориці.
3. Кісти легенів
4. Секвестрація легенів
5. Синдром Картагенера
6. Вади розвитку легеневих судин:
  - агенезія і гипоплазія легеневої артерії і її гілок;
  - артеріально-венозні аневризми і нориці;
  - аномальне (транспозиція) впадання легеневих вен.

## **НЕДОРОЗВИНЕННЯ ЛЕГЕНІВ**

### **Q33.3 Агенезія і аплазія легенів**

**Агенезія** - відсутність легені разом з головним бронхом і **аплазія** - відсутність тканини легені за наявності рудиментарного головного бронха. Рідкісні вади, що виникають в результаті порушень на ранніх (кінець 6 тижня) етапах ембріогенеза. Можлива відсутність, як всієї легені, так і окремих часток, у 50-60% хворих воно супроводжується вадами розвитку інших органів: діафрагмальною грижею, дефектами хребців і ребер, вадами серця, сечостатевої системи.

Клінічно виявляється в ранньому віці відставанням у фізичному розвитку. Грудна клітка на стороні ураження сплющена, виявляється сколіоз з опуклістю в здорову сторону, часто формується деформація кінцевих фаланг пальців. Характерні притуплення перкуторного звуку, ослаблення дихання, виражений зсув середостіння в хвору сторону, задишка. Проте у дітей перших років життя симптоми можуть бути відсутні і вада, виявляється випадково, звичайно при рентгенографічному дослідженні з приводу гострого захворювання, яке виявляє звуження легеневого поля, зсув тіні серця і високе стояння діафрагми, контури яких можуть зливатися з інтенсивним затемненням. Характерно пролабування здорової легені через передне середостіння (медіастинальна легенева грижа).

При дослідженні ФВД виявляється зниження легеневих об'ємів, гіпоксемія. Бронхографія виявляє зсув трахеї, яка безпосередньо переходить в головний бронх здорової легені при агенезії або в куксу головного бронха на ураженій стороні при аплазії легені. Бронхоскопія дозволяє також оцінити наявність і ступінь вторинного запального процесу в слизистій трахеї і бронхів.

**Диференціальна діагностика** проводиться з діафрагмальною грижею, ателектазом, а у дитини з ОРЗ - з пневмонією і ексудативним плевритом.

**Прогноз** залежить від стану здорової легені і наявності супутніх аномалій інших органів. В здоровій легені може виникнути запальний процес, що приводить до формування вторинної хронічної пневмонії.

**Лікування:** за наявності запальних змін в бронхах консервативне. Показання до оперативного лікування в даний час не розроблені. В перспективі можлива трансплантація легені.

### **Q33.6 Проста гіпоплазія легені і її часток**

Гіпоплазією легені називають одночасне недорозвинення бронхів і легеневої паренхіми. Розрізняють *просту* і *кістозну* гіпоплазію.

При простій гіпоплазії є рівномірне недорозвинення всієї легені, частки або сегментів з редуцією бронхіального дерева (до 5-10 генерації замість 18-24 в нормі).

При кістозній гіпоплазії недорозвинення легені супроводжується кістозним переродженням респіраторного відділу.

**Частота** гіпоплазії серед хворих з ХЗЛ, за даними різних авторів, складає від 1,2 до 5%. Співвідношення аплазії, кістозної і простої гіпоплазії складає 1:2:22.

Проста гіпоплазія (ПГ) частіше локалізується в лівій легені (77%), в нижніх частках удвічі частіше, ніж у верхніх. Ураження охоплює звичайно одну, дві або три частки однієї легені, лише у 15% хворих - частину частки. Перші ознаки захворювання у вигляді гострої пневмонії або бронхіту з'являються на 1-2-у році життя, захворювання протікає, як правило, важко, з вираженими ознаками дихальної недостатності і затяжним перебігом з кашлем і хрипами, що тривало зберігаються, в легенях. Надалі у хворих виникають повторні епізоди бронхіту або пневмонії, звичайно 3-6 разів на рік. Притаманна наявність вологого постійного кашлю з гнійною мокротою, вологі хрипи на фоні ослабленого дихання. Фізичний розвиток страждає у третини дітей, деформація грудної клітки, звичайно сплюснення над зоною ураження, а також сколіоз є практично у всіх хворих, їх ступінь залежить від об'єму ураження. У 25% дітей з ПГ був обструктивний синдром.

Рентгенологічні зміни зводяться до деформації легеневого малюнка і зниження перфузії в зоні ураження, зсуву середостіння в цю сторону, компенсаторної емфіземи сегментів ураженої легені. При гіпоплазії всієї або значної частини легені може виявлятися легенева грижа.

При бронхографії виявляється різке зближення уражених бронхів, часто їх значна деформація, заповнення контрастною речовиною лише до 4-5 генерації, що указує на зменшення числа генерацій. Бронхи неуражених сегментів зміщені до області ураження, що указує на компенсацію зменшеного об'єму. Така картина ПГ дозволяє диференціювати її з хронічною пневмонією.

Бронхоскопія виявляє ознаки зменшення об'єму ураженої ділянки і, практично завжди, гнійний ендобронхіт, для якого типовий непогамовний перебіг, не дивлячись на лікування. Пневмосцинтиграфія виявляє різке зниження кровотоку в ураженій зоні. При дослідженні ФВД у 85% хворих виявляються вентиляційні порушення, частіше обструктивні. Гіпоксемія виявляється у половини хворих. В період загострення властива гіперімунглобулінемія.

Мікрофлора бронхіального секрету представлена гемофільною паличкою (36%), стафілококом (15%), пневмококом (14%), гемолітичним стрептококом (9%).

**Лікування** ПГ оперативне, але при моно - або дісегментарному процесі, що протікає без ураження інших сегментів легені і без вентиляційних порушень, при рідких загостреннях хворі повинні лікуватися консервативно; з віком у них звичайно спостерігається поліпшення

стану.

### **Q33.0 Кістозна гіпоплазія**

При кістозній гіпоплазії (КГ) недорозвинення респіраторного відділу і стінок бронхіол приводить до формування множинних кістоподібних розширень. При гістологічному дослідженні виявляється зменшення об'єму респіраторного відділу легеневої тканини, яка зберігається лише у вигляді тонких прошарків між гроновидно розширеними бронхами і в субплевральних зонах. Альвеолярні структури змінені мало. В стінках дрібних і крупних кіст відсутні хрящові пластинки, звичайно добре виражені в бронхах відповідної генерації.

КГ розглядається деякими авторами як самостійна нозологічна форма, в яку включають також полікістоз, стільникову (комірчасту) легеню. Інші автори полікістоз легені і кістозну гіпоплазію відносять до різних нозологічних форм. Як і проста гіпоплазія, КГ частіше локалізується в нижніх частках легень.

Клінічні прояви КГ схожі з такими при ПГ, їх вираженість залежить від об'єму ураження і наявності інфекції; в останньому випадку притаманний вологий кашель з гнійною мокротою. На рентгенограмах виявляють множинні тонкостінні порожнини в ділянці легені, зменшення об'єму. На бронхограмах і комп'ютерних томограмах виявляються деформації і розширення бронхів, що закінчуються, колбовидними, або кулястими розширеннями. Бронхоскопія виявляє зсув трахеї і біфуркації у бік ураження і виражений гнійний ендобронхіт, який має непогамовний перебіг; під час загострення в бронхах визначається маса в'язкого гнійного секрету, що по вигляду, нагадує мокроту хворих на муковісцидоз. Диференціальна діагностика проводиться з хронічною пневмонією, полікістозом легень, поширеними вадами бронхів, муковісцидозом.

*Лікування* хірургічне.

### **Q32 ПОШИРЕНІ ВАДИ ТРАХЕЇ І БРОНХІВ**

Вади розвитку стінки трахеї і бронхів пов'язані з порушенням формування хрящової, м'язової і еластичної тканини, створюючих жорсткий каркас. Їх види приведені в класифікації.

#### **Трахеобронхомегалія**

Трахеобронхомегалія (ТБМ - синдром Мунье-Куна) є вродженим надмірним розширенням трахеї і крупних бронхів. При ній стоншування хрящів трахеї і головних бронхів поєднується з кількісним і якісним дефіцитом еластичних і м'язових волокон в мембранній частині трахеї. Вада нерідко поєднується з іншими аномаліями, вона частіше зустрічається у осіб чоловічої статі.

Клінічна картина варіабельна - від безсимптомної, коли діагноз встановлюється при випадковому обстеженні, до прогресуючого процесу, пов'язаного з розвитком запальних змін і дихальної недостатності. Для більшості хворих притаманний сильний кашель вібруючого характеру з гнійною мокротою, гучне дихання, що «муркотить». Нерідко виникають напади задухи, що розцінюється як бронхіальна астма. При бронхоскопії виявляються незвичайно великі розміри трахеї і бронхів, у деяких хворих - також мішководні випинання в їх мембранній частині. Просвіт трахеї може приймати при цьому півмісяцеву форму і змінюватися при диханні.

Клінічні прояви виникають рано у вигляді рецидивуючих круп, обструктивного бронхіту або пневмонії із затяжним перебігом. Як правило, ТБМ поєднується з ураженням периферичних відділів легких (пневмосклероз, гіпоплазія), що і обумовлює часті загострення і наполегливий гнійний ендобронхіт. Дослідження ФВД виявляє обструктивні або комбіновані порушення вентиляції.

Достатнім для підозри на ТБМ у дорослих рахують діаметр трахеї більше 25 мм, а правого і лівого головних бронхів 23 і 20 мм відповідно. У дітей діагноз ТБМ вірогідний, якщо діаметр трахеї на прямій рентгенограмі рівний поперечнику грудних хребців або перевищує його. Схожі зміни іноді розвиваються при низці хвороб, наприклад, при фіброзуючому альвеоліті. Перебіг і прогноз захворювання залежать від поширеності і

тяжкості ураження легень.

*Лікування* проводиться за правилами, висловленими в розділі «Хронічний бронхіт». Окремі спостереження свідчать про неприпустимість хірургічного лікування - резекції уражених ділянок легких, яка приводить до швидкого прогресування захворювання і летального наслідку.

### **Q32.0, Q32.2 Вроджена трахеобронхомалія**

Цим терміном позначають стани, при яких є підвищена рухливість стінок трахеї і бронхів, - звуження просвіту на видиху і розширення при вдиху. Частота невідома, за нашими даними, підвищена дихальна рухливість трахеї і бронхів виявляється у 3,6% дітей з хронічним бронхітом.

Така картина може бути пов'язана з вродженими морфологічними дефектами хрящового і сполучнотканинного каркаса трахеї і бронхів. Проте у маленьких дітей вона нерідко виникає як наслідок обструктивного бронхіту, що супроводжується значним підвищенням внутрішньогрудного тиску на видиху, що розтягує мембранну частину трахеї і бронхів. Оскільки такий процес розвивається далеко не у всіх дітей з обструктивними захворюваннями, є підозра про роль вроджених дефектів колагену типу синдрому Еллерса-Данло.

Клінічна симптоматика залежить від локалізації і вираженості дефекту. «розм'якшення» стінок трахеї приводить до звуження трахеї, що виявляється гучним диханням, обструктивними змінами, задишкою. Симптоми посилюються при приєднанні ОРЗ і зберігаються після одужання. У дітей раннього віку з віком хрящовий каркас трахеї і бронхів зміцнюється, так що ознаки трахеобронхомалії зникають частіше за все до віку 1-2 років без лікування.

За наявності морфологічного дефекту в проксимальних відділах бронхів може сформуватися хронічний запальний процес, що протікає з гнійним ендобронхітом, розвитком пневмосклеротичних змін і бронхоектазів. Клінічно в цих випадках домінує вологий постійний кашель із слизово-гнійною або гнійною мокротою, поширеними вологими і сухими хрипами. Дослідження ФВД виявляє обструктивні або комбіновані порушення вентиляції. При формуванні поширених пневмосклеротичних змін і бронхоектазів прогноз захворювання може бути серйозним.

Трахеобронхомалію у немовляти слід запідозрити при збереженні обструктивних змін після закінчення (через 2 тижні і більш) обструктивного бронхіту; вони, як правило, залишаються рефрактерними до бронходилататорів. Діагноз підтверджується при бронхоскопії, але слід мати на увазі, що дихальні зміни просвіту трахеї і бронхів частіше виявляються при спонтанному диханні, а вживання міорелаксантів може нівелювати ці зміни.

*Лікування:* у маленьких дітей трахеобронхомалія за відсутності гіпоксемії лікування не вимагає. При виражених ознаках стенозу трахеї проводять інтубацію і ШВЛ, надалі можливе хірургічне лікування, а також ендопротезування з використанням стентів.

### **Синдром Вільямса-Кемпбелла**

Частота синдрому, за нашими даними, складають 2,5% від дітей, що госпіталізуються в пульмонологічний стаціонар, з хронічними хворобами легень. Причиною захворювання - недорозвинення хрящових кілець бронхів 3-8 порядків. Дистальніше за зону ураження хрящова тканина появляється знову, крім того, хрящ зберігається в біфуркаційних кутках бронхів. Ці зміни ведуть до різкого підвищення дихальної рухливості бронхів, утрудняють їх очищення через неефективність кашлю, що приводить до формування хронічного запального процесу.

В більшості випадків дефект має поширений двобічний характер, але може бути і обмеженим. Він частіше зустрічається у хлопчиків. Перші ознаки хвороби майже у всіх хворих виявляються в перші три роки життя у вигляді пневмонії або бронхіту, що протікає тривало з обструктивним синдромом, так що у 15% хворих помилково діагностується бронхіальна астма. Надалі з'являється вологий постійний кашель з гнійною мокротою,



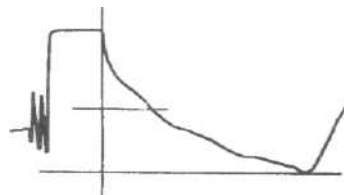
деформація грудної клітки, трансформуються кінцеві фаланги пальців. Затримка фізичного розвитку виявляється у половини хворих. При аускультатції вислуховуються розсіяні вологі, переважно середньоміхурцеві хрипи в обох легенях і сухі свистячі хрипи переважно на видиху, подовження видиху. В ремісії кількість хрипів знижується, а обструктивний синдром часто зникає. Наростання дихальної недостатності з віком приводить до формування легеневого серця.

Рентгенологічно видне посилення і груба деформація легеневого малюнка, часто виявляються кільцеподібні або овальні прояснення з ущільненими стінками (розширення бронхів). Пневмосклеротичні зміни локалізуються як у верхніх, так і нижніх частках легень.

Бронхографія виявляє локальні розширення, головним чином, сегментарних або субсегментарних бронхів, контрастування бронхів дистальніше за ці розширення спостерігається нерідко. При використуванні контрастної речовини, яка затримується на стінках бронхів, можливо виявляти їх спадання на вдиху і розширення на видиху.

В періоді загострення бронхоскопічно виявляються різка гіперемія слизової бронхів і велика кількість в'язкого гнійного секрету, обтуруючого сегментарні і субсегментарні бронхи. Поширений гнійний ендобронхіт характерний для хворих з двобічним ураженням легень. При огляді бронхів у половини хворих помітні різні аномалії будови бронхіального дерева, такі як трахеомалія (10%), розширення просвітів крупних бронхів (16%), підвищена дихальна рухливість сегментарних бронхів (25%), аномалії галуження бронхіального дерева (10%), рідше - звуження просвіту крупного бронха. Під впливом лікування у більшості хворих з часом наголошується зменшення активності ендобронхіта і, нерідко, зміцнення хрящового каркаса бронхів. Цитограми бронхопультмональних змивів виявляють виражений нейтрофіліоз (більш 80%) і зниження кількості альвеолярних макрофагів.

Для цієї вади характерні своєрідні порушення вентиляції обструктивного типу - симптом повітряної пастки, обумовлений експіраторним колабуванням бронхів при пробах з форсованим диханням. Колапс просвіту бронхів на вдиху приводить до короточасного припинення струменя повітря, що на спірограмі відображається у вигляді ділянки плато на кривих ОФВ<sub>1</sub> і МВЛ (мал. 1). Ці зміни обумовлюють гіпоксемію у 20% і гіперкапнію з РаСО<sub>2</sub> вище 40 мм рт. ст. у 40% хворих. Нерідко спірографічно виявляється феномен «хвилястого видиху».



Мал. 1 Крива форсованого видиху дитини 8 років з синдромом Вільямса-Кемпбелла.

З бронхіального секрету частіше за все висівається гемофільна паличка (42%), пневмокок (26%) і золотистий стафілокок (26%).

Особливістю імунологічного статусу цих дітей є більша, ніж у дітей з хронічною пневмонією, вираженість гіперімуноглобулінемії G, а також більш високий рівень секреторного імуноглобуліну А. Диференційно-діагностичне коло синдрому широке - це муковісцидоз, первинні імунодефіцити, бронхіальна астма, інші поширені вади розвитку бронхів, хронічний аспіраційний синдром.

Прогноз серйозний, що пов'язане (у половини хворих) з прогресуванням процесу, розвитком легеневої гіпертензії і формуванням легеневого серця.

**Лікування** тільки консервативне, його основні цілі - боротьба з гнійним ендобронхітом, профілактика легеневого серця.

### **Q32.2 Вроджена бронхомалія**

Цей варіант поширеної вади бронхів багато в чому нагадує синдром Вільямса-Кемпбелла, але розширення бронхів при ньому виражені у меншій мірі. Існує два варіанти

цієї вади - проксимального і змішаного типів. При першому бронхографічно виявляються поширені розширення переважно проксимальних бронхів, при другому - деформації як проксимальних, так і дистальних відділів бронхів. Клінічно обидва варіанти не відрізняються.

Захворювання має ранній початок, протікає важко, з вологим постійним кашлем із слизовою або слизово-гнійною мокротою. Часті пневмонічні і бронхітичні епізоди з 2-3-річного віку швидко приводять до формування хронічного процесу. Діти відстають у фізичному розвитку, розвивається деформація грудної клітки. Характерна наявність обструктивного синдрому. Порушення функції зовнішнього дихання обструктивне або комбіноване. У частини хворих спостерігаються ознаки перевантаження правого серця, що погіршує прогноз. Проте, в цілому, перебіг більш сприятливий, ніж при синдромі Вільямса-Кемпбелла. У деяких хворих з віком наголошується позитивна динаміка, пов'язана із зміцненням хрящового каркаса бронхів.

**Лікування** проводиться за тими ж правилами, що і при синдромі Вільямса-Кемпбелла. Можливе використання стентів для ендопротезування у дітей з періоду новонародженості.

### **Q33.8 Синдром Картагенера - синдром цилиарної дискінезії**

Вада розвитку з тріадою симптомів: зворотне розташує органів, бронхоектази і хронічний синусит. В основі ураження респіраторного тракту лежить спадковий дефект цилиарного епітелію - відсутність дінеїнових ручок у віях цилиарного епітелію. Оскільки саме вони містять АТФ, забезпечуючи рух війок, вії у цих хворих нерухомі (синдром цилиарної дискінезії або нерухомості війок). Результатом цього є застій секрету в дихальних шляхах, інфікування і формування хронічного запального процесу. Дисфункція цилиарного епітелію поєднується з нерухомістю сперматозоїдів у чоловіків і порушенням функцій епітелію фаллопієвих труб у жінок. Синдром Картагенера є окремим випадком синдрому цилиарної дискінезії, який у частини хворих не супроводжується зворотнім розташуванням внутрішніх органів.

Клінічні прояви виникають звичайно в ранньому віці. Після повторних захворювань верхніх дихальних шляхів, бронхітів і пневмоній виявляються ознаки хронічного бронхолегеневого процесу. Типова також непогамовне, яке важко підкоряється лікуванню ураження носоглотки (рецидивуючий синусит, риніт, аденоїдит). У частини хворих формується деформація грудної клітки і зміни кінцевих фаланг пальців. Основним типом легеневих змін є обмежений пневмосклероз з деформацією бронхів, частіше двобічний. Характерний поширений гнійний ендобронхіт, який має настирливий перебіг. У хворих з синдромом Картагенера описані і інші вади (серця, нирок, полідактилія), а також гіпофункція ендокринних залоз.

Цилиарна дискінезія у відсутність зворотного того, що розташовує органів також виявляється повторними бронхітами і пневмонією, розвитком хронічного бронхіту, але у багатьох хворих грубої патології легенів не розвивається, що, очевидно, пов'язано з меншим ступенем дисфункції війок.

Діагноз за наявності зворотнього розташування органів не складний, при його відсутності він може бути підтверджений електронною мікроскопією біоптата слизистої оболонки носа або бронхів, а також дослідженням рухливості вій у фазово-контрастному мікроскопі. Як скринінгове дослідження може бути використаний сахариновий тест. Він полягає в оцінці часу переміщення крупинки сахарину, поміщеного на слизисту носа, до носоглотки (обстежуваний відзначає поява солодкого смаку); в нормі цей період складає не більше 30 хвилин, при цилиарній дискінезії - набагато довше.

**Лікування** передбачає настирне проведення постурального дренажу протягом всього життя хворого і енергійне антибактеріальне лікування легеневих загострень і синуситу. Показання для оперативного лікування вкрай обмежені у зв'язку з поширеністю основного дефекту і обумовленою цим можливістю прогресування процесу після резекції легень; є досвід видалення самих уражених бронхоектазами ділянок легких.

## **ПРОТОКОЛ ЛІКУВАННЯ МУКОВІСЦИДОЗУ У ДІТЕЙ. Шифр E84**

**Визначення.** Муковісцидоз – спадкове мультисистемне захворювання, що розвивається на фоні продукції екзокриними залозами життєвоважливих органів секрету підвищеної в'язкості з розвитком вторинних змін переважно в органах дихання і травлення.

### **Первинні дослідження.**

Лабораторні: клінічний аналіз крові, копрограма, потові проби, біохімічний аналіз калу, ліпідограма калу, визначення панкреатичних ферментів у дуоденальному вмісті, фекальної еластази-1.

Інструментальні: УЗД органів черевної порожнини, RÖ–обстеження органів грудної клітини і черевної порожнини, гістологічне дослідження біоптата тонкої кишки, печінки.

**Симптоми, синдроми, фізикальний статус.** Метеоризм, блювота з домішкою жовчі, меконіальний ілеус, затяжна холестатична жовтяниця в період новонародженості, порушення стулу, повільне збільшення маси тіла (частіше з народження), зниження апетиту, випадання прямої кишки, «солоний смак» при поцілунках, дегідратація і «тепловий удар» при жаркій погоді, біль у животі, інтестинальна обструкція, цироз печінки із синдромом портальної гіпертензії, прояви цукрового діабету, хронічні синусити, відставання полового розвитку, чоловіча стерильність, захворювання дихальної системи (повторні бронхіти і пневмонії, кашель з густим гнійним мокротинням, задишка, дихальна недостатність).

### **Діагностика.**

- клінічний аналіз крові: зниження рівня гемоглобіну;
- копрограма: стеаторея 1-го ступеня (підвищений вміст нейтрального жиру), позитивний рентген-плівковий тест;
- потовий тест: підвищений вміст Cl і Na у поті (більш 70 ммоль/л);
- біохімічний аналіз калу: різке підвищення загальних жирних кислот і тригліцеридов, різке зниження трипсину;
- дуоденальний вміст: різке зниження рівня панкреатичних ферментів (трипсину, ліпази, амілази);
- УЗД органів черевної порожнини – збільшення розмірів, ущільнення, фіброз підшлункової залози; ущільнення, фіброз печінки, прояви холестаза, цирозу;
- зменшення рівня фекальної еластази-1
- RÖ-обстеження ШКТ: зміна розмірів, форми і положення дванадцятипалої кишки, дискінезії тонкої кишки, грубий рельєф слизуватої, велике кількість слизу в просвіті кишки, ілеостаз; RÖ-графія органів грудної клітки: бронхоектази, пневмосклероз, ділянки емфіземи, ателектази, явища бронхіту чи пневмонічні вогнища, можливо – деструктивні зміни;
- гістологічне дослідження біоптата тонкої кишки: збільшення кількості бокалоподібних клітин у слизуватій оболонці тонкої кишки; гістологічне дослідження біоптата печінки: осередкова чи дифузійна жирова і білкова дистрофія гепатоцитів, явища холестаза, фіброзна трансформація, біліарний цироз;
- дослідження ДНК з ідентифікацією двох мутацій трансмембранного регулятора білка муковісцидоза.

### **Характеристика лікувальних заходів.**

Дієта: добовий калораж на 20-40% вище норми за рахунок білків, обмеження жирів, додаткове введення повареної солі.

Лікування панкреатичної недостатності: панкреатичні ферменти – креон, пангрол, і т.д. Доза підбирається індивідуально в залежності від виразності клінічних проявів, але не більш 10 тис. – 15 тис. од. ліпази на 1 кг маси на добу.

Профілактика цирозу печінки: холеретики та гепатопротектори (урсодезоксихолева кислота

(урсофальк суспензія, силімарин та інші).

Збереження функції легень – при виражених змінах з боку дихальної системи – пересадка легень, органокомплексу «легені–серце-печінка».

**Тривалість стаціонарного лікування.** Індивідуально, до одержання терапевтичного ефекту. Медикаментозна терапія (панкреатичні ферменти, санація бронхо-легеневої системи) – довічно.

**Вимоги до результатів лікування.** Досягнення стійкої ремісії захворювання.

**Диспансерний нагляд.** Огляд дитячим гастроентерологом, пульмонологом 2 рази на рік, педіатром – один раз в 3 місяці протягом усього періоду спостереження, отолярінголог, стоматолог, алерголог, ендокринолог, ортопед, інші спеціалісти – за вимогами.

Протирецидивне лікування: 2 рази на рік в умовах стаціонару.

Обсяг контрольно-діагностичних обстежень: клінічний аналіз крові та сечі – 2 рази на рік, копрограмма – щомісячно (перші 6 місяців), далі – 1 раз у 3 місяці, аналіз кала на яйця глистів та простіші – 2 рази на рік, біохімічне дослідження кала (реакція Грегерсена, Трібуле) 2 рази на рік, активність трипсина калу – 2 рази на рік, пілокарпінова проба – 2 рази на рік, біохімічні показники печінки, амілаза крові, протеїнограма, рівень електролітів крові – 2 рази на рік, аналіз кала на дисбактеріоз – 1 раз на рік, бактеріологічне обстеження мокроти з визначенням чутливості до антибіотиків та дослідження функції зовнішнього дихання – 1 раз у 3 міс, визначення толерантності до глюкози – 1 раз на 6 місяців, ЕКГ, РЇ-графія органів грудної клітини – 1 раз у 6 місяців, ехокардіографія, УЗД органів черевної порожнини, діагностична бронхоскопія – за показаннями .

**Диспансерний нагляд** – протягом життя.

Профілактичне щеплення дозволяється проводити за загальною схемою в період стійкої клінічної ремісії не раніш ніж через 1 місяць після останнього загострення.

Санаторно-курортне лікування: води малої та середньої мінералізації для питного лікування, кишкового промивання. Рекомендуються курорти Трускавець, Миргород, Закарпатська група курортів.

**Директор Департменту материнства,  
дитинства та санаторного забезпечення**

**Р.О.Моїсеєнко**

**Муковісцидоз** — тяжке, найпоширеніше моногенне спадкове захворювання з аутосомно-рецесивним типом успадкування, універсальна екзокринопатія. Основними проявами муковісцидозу є хронічний обструктивний бронхолегеневий процес, порушення травної системи, підвищений вміст електролітів у потовій рідині та безпліддя у чоловіків, обумовлене вродженою агенезією сім'явивідних протоків.

Першим клінічним описом муковісцидозу (МВ) вважають роботу Фанконі 1936 р., хоча ще в 1905 р. Ландштайнер описав меконіальний ілеус — один із клінічних проявів МВ. Детальний аналіз патоморфологічних змін у дітей з різними проявами МВ зробила в 1938 р. Андерсон, що навела повну і точну симптоматику та морфологічні зміни в органах і системах дітей, які загинули від МВ, що й досі є основою для встановлення клінічного діагнозу МВ.

На спадковий характер та можливий аутосомно-рецесивний тип успадкування захворювання, яке проявлялося стеатореєю у дітей, що померли від бронхопневмонії, у сім'ях зі шлюбом між родичами вказав ще в 1910 р. Гаррод; це було підтверджено для МВ у 50-тих роках. У каталозі менделюючих ознак людини Мак-К'юсика МВ розглядається в розділі аутосомно-рецесивного успадкування (МІМ 219700).

Розповсюдженість МВ неоднакова як у різних районах земної кулі, так і серед різних етнічних груп. Так, для європейців частота МВ становить у середньому 1:2000 – 1:2500 новонароджених із коливаннями від 1:1700 у Данії до 1:25000 у Фінляндії. В Латинській Америці МВ розповсюджений з частотою 1:5000, серед негрів – 1:17000, серед представників монголоїдної раси – 1:90000. В Україні, за даними Б. Я. Резника, частота МВ становила

1:2200. Виходячи з цієї частоти, гетерозиготними носіями патологічного гена є близько 5% населення.

Ген, що відповідає за появу МВ, був ідентифікований у 1989 році. Він локалізується в довгому плечі 7-ї хромосоми людини (7q31), складається з 27 екзонів, має довжину 250 тис. пар нуклеотидів і кодує структуру молекули трансмембранного регуляторного білка муковісцидозу (ТРБМ). Гетерозиготні носії мають один нормальний та один мутантний ген МВ без клінічних ознак захворювання, у хворих на МВ обидва гени — мутантні. На початок 2002 р. вже виявлено понад 1000 різновидів мутацій у гені МВ.

ТРБМ належить до мембранозв'язаних білків і виконує функцію хлорного каналу. Порушення транспорту іонів хлору через апікальну мембрану епітеліальних клітин внаслідок мутації гена ТРБМ збільшує реабсорбцію натрію клітинами, змінює електролітний склад та зневоднює секрет екзокринних залоз, що й виступає причиною патофізіологічних процесів у організмі і розвитку основних клінічних симптомів та синдромів, характерних для МВ.

Найпоширенішою мутацією гена ТРБМ є та, що була ідентифікована першою — делеція F508; причому її частота в Європі зростає з півдня на північ: від 25 % усіх мутацій в Югославії до 88 % у Данії. N. Morral зі співавторами (1994) вважають, що ця мутація виникла приблизно 52 тисячі років тому.

В основі порушення екзокринної функції підшлункової залози при МВ лежать серйозні морфологічні зміни незворотного характеру, які виникають вже у пренатальному періоді і пов'язані з первинним дефектом гена ТРБМ. В нормі секрет підшлункової залози містить багато ферментів та інших макромолекул, досить густий і розріджується при просуванні через протоки за рахунок надходження аніонів і води. При МВ цього не відбувається. Порушення транспорту іонів хлору через апікальну мембрану епітеліальних клітин внаслідок мутації гена ТРБМ збільшує реабсорбцію натрію клітинами, змінює електролітний склад та зневоднює секрет підшлункової залози, який накопичується, значно гірше виводиться через протоки і викликає їх обструкцію. Переповнені секретом часточки перетворюються в кісти, згодом відбувається жирове переродження клітин, функціонально активний епітелій заміщується сполучною тканиною, розвивається фіброз і атрофія ацинусів. Саме цей процес і пояснює одну з назв захворювання — кістофіброз підшлункової залози.

В результаті активні ферменти (ліпаза, фосфоліпаза, протеази, еластаза, амілаза та інші) не надходять у просвіт дванадцятипалої кишки, їжа не перетравлюється. Відповідно, при цьому виникають клінічні симптоми панкреатичної недостатності (ПН) — стеаторея, поліфагія, полікопрія, метеоризм.

До неможливості перетравлення їжі (синдрому мальдигестії) при МВ дуже швидко приєднується вторинний синдром мальабсорбції, протягом довгого часу пов'язаний не з патологією апарату всмоктування, а з відсутністю продуктів усмоктування. Нестача амінокислот, тригліцеридів, жирних кислот, фосфоліпідів, моносахаридів, жиророзчинних вітамінів та інших речовин, необхідних для нормальних анаболічних процесів у організмі, призводить до розвитку гіпотрофії, а згодом і тяжкої дистрофії, яка поглиблює тяжкість уражень дихальної системи, погіршує прогноз і прискорює летальний кінець.

Близько 85% хворих на МВ мають ПН різного ступеня вираженості. При цьому численні дослідження довели, що клінічні прояви ПН виникають лише при зниженні рівня ферментів підшлункової залози нижче 2% від належного секреторного об'єму. Стає зрозумілим, чому, незважаючи на відсутність у частини хворих на МВ симптомів ПН, на аутопсії у них знаходять характерні морфологічні зміни (кістофіброз) у підшлунковій залозі. Це означає, що всі такі хворі потребують замісної терапії ферментами підшлункової залози, але в різних дозах.

Крім підшлункової залози, при МВ уражається печінка — на фоні холестазу виникає холелітіаз, розвиваються жирова дистрофія, біліарний цироз, із подальшим ускладненням у вигляді портальної гіпертензії. У хворих старшого віку може виникнути цукровий діабет.

Хворі на МВ при народженні, як правило, не мають макроскопічних змін у легенях чи характерних для МВ симптомів порушень дихальної системи, тоді як безпосередньою причиною смерті близько 95% хворих на МВ виступає саме тяжкий деструктивний процес у легенях або його ускладнення. Після народження у хворого з початком інтенсивної роботи нормально побудованих бронхіальних та трахеальних залоз наявність мутантного гена відображається на функціонуванні бронхіального епітелію: на відміну від норми, в секреті бронхіальних залоз хворого при МВ зменшується водний компонент, підвищується секреція сульфомуцинів, за рахунок чого кількість дисульфідних містків значно зростає, в'язкість слизу збільшується, що і призводить до зниження мукоциліарного кліренсу. Густиий слиз зі значними труднощами евакуується з бронхіального дерева, розвивається обструкція мілких бронхів та бронхіол густим аномальним секретом, внаслідок чого виникає бронхіоліт. На перший план виходить хибне коло: обструкція — запальний процес — інфекція — гіперсекреція слизу. Подібні зміни мають місце й у верхніх дихальних шляхах, що призводить до виникнення хронічного двостороннього синуситу. З часом хронічна інфекція посилює деструктивні процеси у тканинах бронхів і легень, розвиваються бронхоектази. Найчастішими збудниками хронічного бронхо-легеневого процесу при МВ є *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus* та *Pseudomonas aeruginosa*.

Внаслідок підвищеного вмісту іонів Na та Cl у поті сильне потовиділення (при гіпертермії, підвищеному фізичному навантаженні) може призвести до масивної втрати електролітів і розвитку колаптоїдного стану.

Через серйозні порушення нутритивного статусу пацієнтів пубертат затримується. У переважній більшості хворих на МВ чоловіків спостерігається обструктивна азооспермія, яка виступає причиною безпліддя. Морфологічні зміни гонад частіше проявляються вродженою білатеральною аплазією сім'яносних проток (ВБАСП), яка трапляється і як самостійне захворювання у соматично здорових неплідних чоловіків. У жінок дещо знижений рівень фертильності внаслідок загуснення цервікального слизу.

Оптимальним строком встановлення діагнозу МВ вважається період новонародженості, хоча одразу після народження МВ проявляється лише у 10-15% хворих на меконіальний ілеус; крім того, про можливу наявність МВ у плоду може свідчити підвищена ехогенність кишечника плоду. Для інших хворих строки маніфестації можуть коливатись у широких межах, і якщо лікар своєчасно не запідозрить МВ, це зумовлює серйозні, навіть небезпечні наслідки неправильного лікування за протоколом МВ осіб, які його не мають, при хибно позитивному діагнозі, та навпаки — відсутності адекватного лікування МВ у хворих, яким цей діагноз не було поставлено (хибно негативний діагноз). У багатьох країнах ця проблема вирішується проведенням неонатального скринінгу на МВ із визначенням імунореактивного трипсину в сухих плямах крові або ідентифікацією мутацій у гені ТРБМ. В Україні така система ранньої доклінічної діагностики МВ ще не запроваджена.

У зв'язку з тим, що МВ є універсальною екзокринопатією спадкового генезу, про остаточневилікування хворого мова, на жаль, поки що йти не може. Але уповільнення прогресування тяжких деструктивних змін у різних органах і високий рівень медичної та соціальної реабілітації хворого на МВ цілком можливі в кожному випадку, і тому для хворих на МВ, що народились після 1995 р. у розвинених країнах, очікується середня тривалість життя 40 років (у 1940 р. цей показник був меншим за 1 рік) при високому рівні життя. Запорукою такого успіху виступає ранній початок лікування за індивідуальною схемою на основі сучасного протоколу з урахуванням тяжкості та особливостей перебігу в умовах мережі спеціалізованих центрів МВ.

На жаль, значна різниця у тривалості життя (в середньому, 10-12 років) хворих на МВ в Україні порівняно з розвиненими країнами, що пов'язана з незадовільним рівнем діагностики, невідповідністю лікування хворих сучасним технологіям, є суворою реальністю і потребує вжиття невідкладних заходів щодо виправлення ситуації. Цьому може сприяти вироблення єдиних стандартизованих вимог до процесів діагностики, лікування, медико-соціальної

реабілітації та профілактики МВ і запровадження їх у практичну діяльність медичних закладів України.

У 1999 р. нами було розроблено проект Угоди щодо діагностики, лікування та профілактики МВ. За основу цього проекту були взяті рекомендації ВООЗ, узгоджувальних конференцій Фундації МВ та міжнародних груп МВ.

Зважаючи на те, що Угода завжди базується на реальних можливостях країни з урахуванням особливостей системи медичної допомоги населенню та поточного стану технічного і матеріального забезпечення діагностично-лікувального процесу, ми не включали до неї деякі методи діагностики і лікування, що рекомендовані міжнародними Консенсусами, але ще не можуть бути впроваджені в медичну практику в Україні. Серед них — скринінг новонароджених на МВ за допомогою імунореактивного трипсину чи молекулярної діагностики мутацій у ТРБМ-гені, визначення різниці назального трансепітеліального потенціалу (хоча ці методи позначені як критерії діагностики МВ), проведення потової проби з використанням системи Macroduct та аналізатора Wescog, трансплантація легень, печінки, довготривалі в/в інфузії антибіотиків у домашніх умовах за допомогою спеціальних імплантованих пристроїв, генної терапії, використання ліків, які не зареєстровані Фармакологічним центром МОЗ України і відсутні в аптечній мережі тощо. Доцільність і можливість їх застосування повинна вирішуватись в установленому порядку, а при затвердженні відповідними органами вони можуть бути введені в Угоду. Зараз з'явилась можливість проведення в Україні дослідження рівня еластази калу — показника екзокринної функції підшлункової залози — за допомогою неінвазивного методу. За даними зарубіжних авторів, цей метод може найближчим часом стати «золотим стандартом» у діагностиці панкреатичної недостатності при МВ.

### **Загальні принципи діагностики МВ**

Діагноз МВ вважається достовірним за наявності двох критеріїв (хоча б за однією з позицій): одна чи більше характерних змін фенотипу або захворювання на МВ братів чи сестер (сімейний анамнез); підвищена концентрація хлоридів поту, одержаних при проведенні пілокарпінового іонтофорезу в двох чи більше аналізах, або ідентифікація двох мутацій у ТРБМ-гені.

Характерні для МВ зміни фенотипу, які мають діагностичне значення

1. Хронічне захворювання дихальної системи, що маніфестує як:

- a. хронічний кашель із виділенням в'язкого харкотиння;
- b. персистуюча колонізація/ інфекція дихальних шляхів типовими для МВ патогенними мікроорганізмами (*Staphylococcus aureus*, мукоїдними та немучоїдними штамми *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*);
- c. персистуючі зміни на рентгенограмі органів грудної клітки (бронхоектази, ателектази, інфільтрати, гіперінфляція);
- d. обструкція дихальних шляхів, яка проявляється свистом та переривчастим диханням;
- e. носові поліпи, синусит або рентгенологічні зміни в параназальних синусах;
- f. деформації дистальних фаланг пальців у вигляді барабаних паличок.

2. Зміни у травній системі та харчовому статусі:

- a. у кишечнику — меконіальний ілеус, синдром обструкції дистальних відділів тонкої кишки (еквівалент меконіального ілеусу), випадіння прямої кишки;
- b. у підшлунковій залозі — панкреатична недостатність із типовими змінами випорожнень, рекурентний панкреатит;

- c. у печінці — клінічні або гістологічні прояви фокального біліарного цирозу чи мультилобулярного цирозу печінки;
- d. порушення харчового статусу — прояви недостатнього засвоєння компонентів їжі (дефіцит маси та довжини тіла відносно належних за віком);
- e. гіпопротеїнемія з набряками та анемією, вторинний дефіцит жиророзчинних вітамінів.

3. Синдром гострої втрати солі, хронічний метаболічний алкалоз.

4. Обструктивна азооспермія у чоловіків, пов'язана з уродженою білатеральною аплазією сім'явиносної протоки.

Крім перерахованих вище характерних змін фенотипу, у хворих на МВ можуть бути інші клінічні прояви:

в ранньому дитинстві

- a. солона на смак шкіра;
- b. дуже швидке виникнення зморшок на шкірі пальців у воді;
- c. затримка приросту маси у дитини без наявності стеатореї;
- d. зтяжна обструктивна жовтяниця;
- e. псевдо-Бартер-синдром із гіпонатріємією/гіпокаліємією та метаболічним алкалозом;
- f. гемолітична анемія чи набряки, що супроводжують дефіцит вітаміну E;
- g. астма;

у пізньому дитинстві

- a. зниження толерантності до глюкози з полідипсією, поліурією та втратою маси тіла;
- b. збільшення печінки;
- c. портальна гіпертензія зі спленомегалією та варикозним розширенням вен стравоходу;
- d. низький зріст, затримка пубертату;
- e. підвищена сухість у роті, в'язка, густа слина;

у дорослому віці

- a. чоловіча безплідність, пов'язана з уродженою білатеральною агенезією сім'явиносної протоки.

Важливим доповненням у підтвердженні діагнозу МВ є рентгенологічні, ультразвукові, інструментальні, біохімічні, імунологічні та інші методи обстеження.



**Контрольні запитання.** (Завдання для самопідготовки виконуються в робочому зошиті по педіатрії).

:

Практичні завдання, тощо.

### КОНТРОЛЬНІ ЗАПИТАННЯ:

1. Класифікація вроджених вад розвитку бронхів та легенів, особливості клініки від ураження. Діагностика, лікування.
2. Намалювати в зошиті генеалогічне дерево при муковісцидозі, с-ме Картагенера і Хаммена-річа.
3. План обстеження хворих з природженою спадковою патологією.
4. Написати в зошиті ланки патогенезу муковісцидозу. Назвати форми муковісцидозу, основні принципи лікування муковісцидозу. Що складає базисну терапію? Особливості антибактеріальної терапії при муковісцидозі.
5. Записати триаду с-ма Картагенера. Основні ланки патогенезу с-ма Картагенера.
6. Написати критерії діагностики с-ма Хаммена-річа (ідіопатичного дифузного фіброзу легенів).
7. Скласти диференціальну таблицю спадкових захворювань легенів у дітей.
8. План спостереження за дітьми з природженими і спадковими захворюваннями легенів . Профілактика загострень у дітей з природженими і спадковими захворюваннями легенів .
9. Хронічний та рецидивуючий бронхит, діагностика, клініка ,лікування.

### Засоби для контролю

#### Контроль початкового рівня знань

- 1 Муковісцидоз відноситься до :  
А Морфодісплазіям  
В Гистіодісплазіям  
С Химіодісплазіям  
D Морфо-, химио- і гистиодисплазіям.
- 2 Назвіть шляхи спадкоємства МВ:  
А Аутосомно-домінантний  
В Аутосомно-рецесивний.  
С Зчеплений з Х-хромосою доміантний.  
D Зчеплений з Х-хромосою рецесивний.
- 3 Яка частота тієї, що зустрічається МВ:  
А 1:2500 новонароджених  
В 1:10000 новонароджених  
С 1:25 новонароджених  
D 1:100000 новонароджених
- 4 Назвіть основні ланки патогенезу муковісцидозу:  
А Порушення вуглеводного обміну, поразка екзокринних залоз, м'язовій тканині, порушення мукоциліарного кліренсу;  
В Порушення обміну мікроелементів, функції ендокринних залоз;  
С Порушення електролітного обміну (Cl), поразка екзокринних залоз, ураження сполучної тканини, порушення мукоциліарного кліренсу.
- 5 Мокрота при муковісцидозі:  
А Пінява, рясна  
В Легко відокремлювані гнійні грудочки з прожилками крові  
С Клейка, в'язка мокрота, що викликає обструкцію.
- 6 Які діти підлягають обстеженню на МВ:  
А З серцевою недостатністю  
В З сечовим синдромом і електролітними порушеннями  
С З частими респіраторними обструктивними захворюваннями, кишковим синдромом, гипотрофією\*  
D Порушенням вуглеводного обміну
- 7 Який план обстеження для постановки діагнозу МВ:  
А Генеалогічне дослідження, потова проба, ДНК-зондування.  
В Рентгенологічна проба, цукор крові, кариотипирование.  
С Визначення чинника Спока в крові і еластази в мокроті.
- 8 Що складає основу базисної терапії при муковісцидозі:  
А Антибіотики, преднізолон, нестероїдні протизапальні препарати.  
В Ферменти, місцеві кортикоїди, антицитокіни.  
С Кінезотерапія, муколітики, антибіотики, ферменти.
- 9 Назвіть флору, троп до дихальних шляхів при МВ:  
А Стафілокок.

- В Стрептокок.  
 С Протей  
 D Синегнойная паличка
- 10 Методика антибиотикотерапии при важкому перебігу легеневої форми МВ. Назвіть найбільш правильну відповідь:  
 А Цикли в/мышечной терапії по 10 днів 2р в рік (ряд Пеніциліну).  
 В Двотижневі цикли пероральних макролідів 3 р в рік.  
 С Пролонговане (2-3 тижні) введення в/венно антибіотиків по чутливості флори ( $\beta$ -лактамы, монобактамы, фторхинолоны). У проміжках між ними пероральний прийом фторхинолонов.
- 11 Назвіть з якими природженими і спадковими захворюваннями легенів необхідно диференціювати МВ, що протікає з респіраторним синдромом:  
 А Ідіопатичним дифузним фіброзом легенів  
 В Синдромом Картагенера.  
 С Гемосидерозом легенів.  
 D Поразкою легенів при агамаглобулінемії.  
 Е Зі всіма названими захворюваннями.
- 12 Клінічними проявами синдрому
- Хаммена-річа є всі, окрім:  
 А Прогресуюча задишка.  
 В Відставання у фізичному розвитку.  
 С Ніжні крепитирующие хрипи в легенів.  
 D Вологий нападоподібний кашель.
- 13 Для ідіопатичного дифузного фіброзу легенів не характерний:  
 А Сухий, малопродуктивний кашель.  
 В Стеаторея.  
 С Задишка.  
 D Крепітація в легенів.
- 14 Тріада синдрому Картагенера включають всі, окрім:  
 А Зворотне розташування внутрішніх органів.  
 В Кардіомегалія.  
 С Синусити, часто отити.  
 D Бронхоектази.
- 15 У основі с-ма Картагенера лежить:  
 А Природжений дефект в'їчастого епітелію слизової оболонки.  
 В Порушення структури і функції білка, що є хлорним каналом.  
 С Патологія структури мукополисахаридов сполучної тканини легенів.  
 D Гіперпродукція колагену, атрофія еластичних волокон.

## Підсумковий

### СПАДКОВІ ЗАХВОРЮВАННЯ ЛЕГЕНЬ ВРОДЖЕНІ ВАДИ РОЗВИТКУ БРОНХОЛЕГЕНЕВОЇ СИСТЕМИ

1 Для якої вади розвитку бронхолегеневої системи характерна деформація грудної клітки, укорочення звука на стороні деформації, відсутність чи різке послаблення дихальних шумів, зміщення границь серця?

- A. агенезія, аплазія, гіпоплазія легені
- B. полікістоз легень (кістозна гіпоплазія)
- C. трахеобронхомегалія (синдром Мунье-Куна)
- D. трахеобронхомаліяція
- E. синдром Вільямса-Кемпбелла

2 Яка з перелічених вад бронхолегеневої системи зустрічається найчастіше?:

- A. агенезія, аплазія, гіпоплазія легені
- B. полікістоз легень (кістозна гіпоплазія)
- C. трахеобронхомегалія (синдром Мунье-Куна)
- D. трахеобронхомаліяція
- E. синдром Вільямса-Кемпбелла

3 Яку ваду бронхолегеневої системи можна запідозрити при наявності кашля з великою кількістю мокроти, при аускультатії – тріскучі, вологі хрипи (“барабанна дріб”)

- A. агенезія, аплазія, гіпоплазія легені
- B. полікістоз легень (кістозна гіпоплазія)
- C. трахеобронхомегалія (синдром Мунье-Куна)
- D. трахеобронхомаліяція
- E. синдром Вільямса-Кемпбелла

4 Для якої вади бронхолегеневої системи характерним є кашель, що нагадує бекання кози, захриплість голосу, рясну гнійну мокроту, при рентгенологічному дослідженні діаметр трахеї рівний діаметру тіл грудних хребців, крива зовнішнього дихання із зламом або типовою зазубреною?

- A. агенезія, аплазія, гіпоплазія легені
- B. полікістоз легень (кістозна гіпоплазія)
- C. трахеобронхомегалія (синдром Мунье-Куна)
- D. трахеобронхомаліяція
- E. синдром Вільямса-Кемпбелла

5 Яка з перелічених вад бронхолегеневої системи проявляється стенозом трахеї та крупних бронхів, що має такі клінічні прояви, як: стридор, “пиляне дихання”, лаючий кашель, напади задухи, що не

купуються спазмолітиками, рецидивуючі обструктивні бронхіти?

- A. агенезія, аплазія, гіпоплазія легені
- B. полікістоз легень (кістозна гіпоплазія)
- C. трахеобронхомегалія (синдром Мунье-Куна)
- D. трахеобронхомаліяція
- E. синдром Вільямса-Кемпбелла

6 Що лежить в основі синдрому Вільямса-Кемпбелла?

- A. гіпоплазія легеневої тканини
- B. кістозне переродження легень
- C. розширення трахеї та головних бронхів
- D. збільшена м'якість хрящів трахеї та крупних бронхів
- E. дефіцит хрящових кілець в стінці бронхів з III-IV до VI-VIII порядків

7 Для якої вродженої вади розвитку бронхолегеневої системи характерна наступна рентгенологічна картина: розтягнуті бронхи мають вигляд порожнин, іноді з рівнем рідини?

- A. агенезія, аплазія, гіпоплазія легені
- B. полікістоз легень (кістозна гіпоплазія)
- C. трахеобронхомегалія (синдром Мунье-Куна)
- D. трахеобронхомаліяція
- E. \*синдром Вільямса-Кемпбелла (дефіцит хрящових кілець в стінці бронхів з III-IV до VI-VIII порядків)

8 До моногенно успадкованих захворювань легень відносять усе перелічене, крім:

- A. ідіопатичного дифузного фіброзу легень
- B. синдрому Гудпасчера
- C. первинної легеневої гіпертензії
- D. альвеолярного мікролітіаза
- E. синдрому Мунье Куна

9 Якому спадковому захворюванню легень відповідають наступні клініко-рентгенобронхологічні ознаки: персистуюча задишка, цианоз, сухий кашель, “барабанні палички”, крепітуючі хрипи, дифузний фіброз легень, рестриктивний тип дихальних порушень:

- A. первинній циліарній дискенезії
- B. ідіопатичному дифузному фіброзу легень
- C. гемосидерозу легень
- D. синдрому Гудпасчера
- E. первинній легеневій гіпертензії

10 Якому спадковому захворюванню легень

контроль

характерно сполучення зворотного положення внутрішніх органів (situs viscericum invertus) та синдрому нерухомих війок?

- A. синдрому Гудпасчера
- B. синдрому Картагенера
- C. муковісцидозу
- D. синдрому Хамена Річа
- E. гемосидерозу легень

11 Яка клінічна ознака відрізняє синдром Гудпасчера від гемосидероза легень?

- A. кашель, задишка
- B. кровохаркання, виявлення сидерофагів в мокроті
- C. анемія в періоді кризів
- D. збільшення селезінки, іктеричність
- E. гематурія

12 Для якого спадкового захворювання легень характерна задишка, цианоз, болі в області серця, тахікардія, акцент II тона над легеневою артерією, гіпертрофія правих відділів серця, послаблення легеневого малюнка на периферії, розширення коренів?

- A. альвеолярного мікролітіазу
- B. сімейного спонтанного пневмоторакса
- C. гемосидероза легень
- D. первинної легеневої гіпертензії
- E. ідіопатичного дифузного фіброзу легень

### Муковісцидоз

1 Муковісцидоз відносять до

- A. морфодисплазій
- B. гістїодисплазій
- C. хіміодисплазій
- D. морфо- та хіміодисплазій
- E. морфо-, хіміо- та гістїодисплазій

2 Назвіть шляхи наслідування МВ

- A. аутосомно-домінантний
- B. аутосомно-рецесивний
- C. зчеплений з Х-хромосою доміантний
- D. зчеплений з Х-хромосою рецесивний
- E. мультифакторіальний

3 Яка частота зустрічності МВ?

- A. 1:2500 новонароджених
- B. 1:10000 новонароджених
- C. 1:25 новонароджених
- D. 1:100000 новонароджених
- E. 1:250 новонароджених

4 Назвіть правильно основні ланки патогенезу МВ.

- A. Порушення вуглеводного обміну, ураження екзокринних залоз, м'язової системи, порушення мукоциліарного кліренсу
- B. Порушення обміну мікроелементів, функції ендокринних залоз

C. Порушення електролітного обміну (Cl), ураження екзокринних залоз, ураження сполучної тканини, порушення мукоциліарного кліренсу

D. Порушення обміну білків, екзокринних залоз

E. Порушення КОС, ураження ендокринних залоз, ураження сполучної тканини

5 Мокрота при МВ:

- A. Піниста, рясна
- B. Легко відділяемі гнійні комочки з прожилками крові
- C. Суха, кльїка, щільна, визиває обструкцію
- D. Слизового характеру, з домішками гнійного вмісту
- E. Щільна, рясна

6 Які діти повинні обстежуватися на МВ?

- A. з серцевою недостатністю
- B. з сечовим синдромом та електролітними порушеннями
- C. з частими респіраторними обструктивними захворюваннями, кишковим синдромом, гіпотрофією
- D. порушеннями вуглеводного обміну
- E. порушеннями білкового та жирового обмінів

7 Який правильний план обстеження для постановки діагнозу МВ?

- A. генеалогічне обстеження, потова проба, ДНК-зондування
- B. рентгенологічна проба, цукор крові, каріотипування
- C. визначення фактору Спока в крові та еластази в мокроті
- D. визначення морфології підшлункової залози та альвеолоцитів
- E. каріотипування

8 Що є основою для базисної терапії при МВ?

- A. антибіотики, преднізолон, нестероїдні протизапальні препарати
- B. ферменти, місцеві кортикостероїди, антицитокіни
- C. кінезотерапія, муколітики, антибіотики, ферменти
- D. місцеві кортикостероїди, ферменти
- E. антибіотики, кінезотерапія

9 Назвіть правильну флору, яка тропна до дихальних шляхів

- A. стафілокок
- B. стрептокок
- C. протей
- D. синьогнійна паличка
- E. кишкова паличка

10 Методика антибіотикотерапії при важкому перебігу легеневої форми МВ. Назвіть найбільш правильну відповідь.

- A. цикли в/м'язової терапії по 10 днів 2 р. на рік (пеніциліновий ряд)
- B. двохтижневі курси пероральних макролідів 3 р. на рік
- C. пролонговане (2-3 тижня) введення в/венно за чутливістю флори (в-лактамі, монобактами,

- фторхінолони). У проміжках між ними пероральний прийом фторхінолонів.
- D.чотири тижневі курси карбапенемів 2 рази на рік перорально
- E.аміноглікозиди за інтермітуючою схемою
- 11 Назвіть, з якими вродженими та спадковими хворобами легенів необхідно диференціювати МВ, який перебігає з респіраторним синдромом.
- A.ідіопатичним дифузним фіброзом легенів
- B.синдромом Картагенера
- C.гемосидерозом легенів
- D.ураженням легенів при агамаглобулінемії
- E.зі всіма названими захворюваннями
- 12 З яким елементом зв'язують патогенез МВ?
- A.хлор
- B.фтор
- C.кальцій
- D.калій
- E.натрій
- 13 Назвіть початкову дозу мікрокапсульованих панкреатичних ферментів з рН-чутливою оболонкою
- A.2000-6000 ОД ліпази/кг/добу
- B.6000-8000 ОД ліпази/кг/добу
- C.1000-2000 ОД ліпази/кг/добу
- D.8000-10000 ОД ліпази/кг/добу
- E.100-200 ОД ліпази/кг/добу
- 14 Назвіть препарат для лікування МВ, який не відноситься до інкапсульованих гранульованих з рН-чутливою оболонкою
- A.креон
- B.ультраза
- C.панцитрат
- D.панкреатин
- E.панореаза
- 15 Яка добова калорійність молочних коктейлів для додаткового харчування дітей хворих на МВ необхідна дітям 1-2 років?
- A.200 ккал
- B.400 ккал
- C.600 ккал
- D.800 ккал
- E.100 ккал
- 16 Яка добова калорійність молочних коктейлів для додаткового харчування дітей хворих на МВ необхідна дітям старше 12 років?
- A.200 ккал
- B.400 ккал
- C.600 ккал
- D.800 ккал
- E.100 ккал
- 17 Назвіть форму МВ, яка не відноситься до більш рідких форм.
- A.ретенційна жовтяниця
- B.меконієва непрохідність (у новонароджених)
- C.дистрофічна та набряково-анемічна (у дітей раннього віку)
- D.змішана з ураженням кишково-шлункового тракту
- E.ізольована електролітна або колаптоїдна
- 18 Визначте необхідну частоту диспансерних спостережень
- A.кожен місяць
- B.кожні 3 місяці
- C.кожні півроку
- D.1 раз на рік
- E.1 раз у 2 роки
- 19 Назвіть максимальну довжину життя хворих на МВ, які отримують специфічну терапію
- A.15 років
- B.30 років
- C.50 років
- D.5 років
- E.55 років
- 20 Назвіть причину смерті хворих на МВ
- A.легенево-серцева недостатність
- B.кишково-шлункова кровотеча
- C.ниркова недостатність
- D.печінкова недостатність
- E.розвиток уклинення головного мозку
- 21 Що не є клінічними проявами синдрому Хаммена-Річа:
- A.Прогресуюча задишка.
- B.Відставання у фізичному розвитку.
- C.Ніжні крепітуючі хрипи в легенів.
- D.Вологий нападоподібний кашель.
- E.Рентгенологічеськая картина стільникової легені
- 22 Для ідіопатичного дифузного фіброзу легенів не характерний:
- A.Сухий, малопродуктивний кашель.
- B.Стеаторея.
- C.Крепітація в легенів.
- D.Прогресуюча задишка.
- E.Відставання у фізичному розвитку.
- 23 Тріада синдрому Картагенера включають всі, окрім:
- A.Зворотне розташування внутрішніх органів.
- B.Кардіомегалія.
- C.Синусити, часто отити.
- D.Бронхоектази.
- E.Все перераховане
- 24 В основі с-ма Картагенера лежить:
- A.Природжений дефект в'їчастого епітелію слизистої оболонки.
- B.Порушення структури і функції білка, що є хлорним каналом.
- C.Патологія структури мукополісахаридів сполучної тканини легенів.

D Гіперпродукція колагену, атрофія еластичних волокон.

### Підсумкові тести.

- 1 Яке харчування ви призначите дитині перших трьох місяців життя, хворій на кишкову форму МВ, який знаходиться на штучному вигодовуванні?  
A. коров'яче молоко  
B. кефір  
C. "Малиш"  
D. "Детолакт"  
E. "Альфаре"
- 2 Дитині 6 років: На протязі 2 років спостерігається періодично експіраторна задишка, дистанційні хрипи без лихоманки, ПШВ 70 % від норми, хлориди поту 15 мм/л. Найбільш імовірно це:  
A. С-м Картагенера  
B. Муковісцидоз  
C. ГРВІ, гострий бронхіт  
D. С-м Хаммена - Річа  
E. Бронхіальна астма
- 3 у фізичному розвитку. Ознаки бронхообструктивного синдрому, ДН 1. З народження – диспепсія: зловоний кал, хлориди поту 70 ммоль/л. Найбільш імовірно діагноз:  
A. Муковісцидоз  
B. Бронхіальна астма  
C. Бронхіт  
D. бронхіоліт  
E. Синдром Картагенера
- 4 Дівчинка віком 3 місяці знаходиться на природньому вигодовуванні. Протягом 2 місяців спостерігаються рідкі, смердючі випорожнення. Дефіцит маси – 22%. Попередній діагноз – муковісцидоз, кишкова форма. Яке лабораторне дослідження є визначним для підтвердження такого діагнозу?  
A. Визначення хлоридів поту  
B. Рівень екскреції білку з калом  
C. Протеїнограма  
D. Глікемічна крива з навантаженням лактозою  
E. Копроцитограма
- 5 У дитини віком 5 місяців тричі рецидивував бронхообструктивний синдром без попередніх катаральних явищ. Спостерігався кашель з харкотинням, що важко відходило, постійний. Запідозрено муковісцидоз. Яке дослідження допоможе підтвердити цей діагноз?  
A. Хлориди поту  
B. Копроцитограма  
C. Рентгенографія органів грудної клітки  
D. Сцинтиграфія легенів  
E. Визначення рівню ліпідів крові
- 6 Дитина віком 1 рік протягом останніх 6 місяців хворіє на рецидивуючу

пневмонію з обструктивним синдромом та ателектазами. Традиційне лікування малоефективне. При проведенні потової проби рівень хлоридів становить 95 ммоль/л. Який найвірогідніший діагноз?

- A. Бронхіальна астма
  - B. Муковісцидоз
  - C. Обструктивний бронхіт
  - D. Хронічний бронхіт
  - E. Вроджена аномалія легенів
- 7 У дитини 3 років з гіпотрофією спостерігається тривалий, кашель, значна дихавиця у стані спокою. Хвора з восьмимісячного віку, коли після ГРВІ стан дитини прогресивно погіршувався: зберігався сухий кашель, посилилась дихавиця., спостерігається ціаноз носогубного трикутника, кінцівок, деформація грудної клітини (вона пласка), потовщення нігтьових фалангів пальців ("барабанні палички"), при перкусії – легеневий звук; при аускультатії – ніжна крепітація (як тріск целофану). На рентгенограмі - симптом "матового скла" – зменшення прозорості легеневої тканини, фіброзні зміни, вогнещеві тіні. Ваш попередній діагноз?  
A. Синдром Хаммена-Річа  
B. Бронхіальна астма  
C. Бронхолегенева дисплазія  
D. Муковісцидоз  
E. Синдром Картагенера
  - 8 У дитини віком 2 роки спостерігається поважчене носове дихання з гнійними виділеннями з носових ходів, кашель із гнійним харкотинням. Дитина народжена від шлюбу двоюрідних брата і сестри. При обстеженні виявлено скорочення перкуторного звуку з двох боків у базальних відділах, при аускультатії над всією поверхнею легенів вислуховуються численні різнокаліберні вологі хрипи. Діяльність серця ритмічна, тони вислуховуються у грудній клітині праворуч. Печінка пальпується ліворуч. Ваш попередній діагноз?  
A. Синдром Хаммена-Річа  
B. Бронхіальна астма  
C. Муковісцидоз  
D. Синдром Картагенера.  
E. Бронхолегенева дисплазія
  - 9 У дитини 2 р., яка відстає у розвитку, спостерігається постійний вологий кашель. У анамнезі – декілька перенесених пневмоній, що перебігали з явищами обструкції. Об'єктивно: задишка, ціаноз шкіри при фізичному навантаженні, грудна клітина роздута, над легенями – скорочення перкуторного звуку в нижніх відділах; аускультативно – маса різнокаліберних вологих хрипів. Рівень хлоридів поту – 80 ммоль/л. Встановлено діагноз Муковісцидоз, змішана форма, важкий перебіг. Чим зумовлена дихальна

- недостатність у дитини?  
 А.гіпотрофією  
 В.пневмофіброзом та обструкцією дихальних шляхів  
 С.Рецидивуючим бронхітом  
 D.перенесеною пневмонією  
 Е.явищами обструкції
- 10 У хворого 3-х років діагностована бронхоектатична хвороба із двобічною локалізацією. З народження відмічаються диспептичні явища. Дитина відстає у фізичному розвитку. У копрограмі визначена велика кількість нейтрального жиру. Яких змін нижче наведених лабораторних показників слід очікувати?  
 А.Зменшення хлоридів поту  
 В.Збільшення гемосідерину у харкотинні  
 С.Наявність інгібуючої здатності сироватки  
 D.Дефіцит альфа-фракції гама-глобулінів  
 Е.Збільшення хлоридів поту
- 11 Д. Оля 2 років: в анамнезі повторні бронхіти з обструктивним синдромом. При обстеженні виявлено акроціаноз, пальці у вигляді барабанних паличок, при аускультатії легень - вологі хрипи і свистяче дихання. Які найбільш вірогідні критерії можуть вказати на імовірність муковісцидозу?  
 А.Підвищення концентрації хлоридів поту  
 В.Наявність пальців у вигляді барабанних паличок  
 С.Позитивний сімейний анамнез по кистозному фіброзу  
 D.Виявлення бронхоектазів на рентгенограмі  
 Е.Стійкість фізикальних змін в легенях
- 12 Хлопчик 8 років скаржиться на постійний кашель з виділенням зеленуватого харкотиння, задишку при фізичному навантаженні. Вперше захворів у віці 1 рік 8 місяців двобічною пневмонією, яка мала затяжний перебіг. В подальшому спостерігались рецидиви хвороби 5-6 разів на рік, в періоди ремісії стійко утримувався вологий кашель. Результати якого обстеження будуть найбільш вагомими у встановленні клінічного діагнозу?  
 А.Бронхоскопія  
 В.Рентгенографія органів грудної клітки  
 С.Бакпосів харкотиння  
 D.Бронхографія  
 Е.Спірографія
- 13 До дільничного педіатра звернулась мати 3-місячної дитини зі скаргами на приступоподібний кашель, задишку, відставання дитини у фізичному розвитку. З анамнезу: дитина від другої доношеної вагітності, яка перебігала із загрозою переривання (перша дитина померла у віці 4 місяці від патології легень, зі слів матері). Маса при народженні 2500 г. З перших днів життя спостерігався приступоподібний кашель, двічі лікувалася з приводу бронхіту. Враховуючи тяжкість стану дитини, лікар виписав направлення на госпіталізацію. Який найбільш вірогідний діагноз?  
 А.Муковісцидоз  
 В.Гострий обструктивний бронхіт  
 С.Рецидивуючий обструктивний бронхіт.  
 D.Кашлюк  
 Е.Пневмонія
- 14 У хворого 10 років кашель з гнійним харкотинням, частіше зранку, задишка, стійки вологі хрипи нижче лівої лопатки. Пальці у вигляді барабанних паличок. Харкотиння - трьохшарове. Гемограма: лейкоцитоз, зсув вліво, прискорення ШОЕ.Вміст хлоридів у потовій рідині 40 ммоль/л. Бронхограма - розширення кінцевих відділів бронхів нижньої частки зліва. Який діагноз найбільш вірогідний?  
 А.Синдром Картагенера  
 В.Хронічний бронхіт  
 С.Бронхоектатична хвороба  
 D.Муковісцидоз, легенева форма.  
 Е.Ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт
- 15 У дитини віком 11 міс спостерігається поважчене носове дихання з гнійними виділеннями з носових ходів, кашель із гнійним харкотинням. При обстеженні задишка, при аускультатії над всією поверхнею легень вислуховуються численні різнокаліберні вологі хрипи. Діяльність серця ритмічна, тони вислуховуються у грудній клітині праворуч. Печінка пальпується ліворуч. Ваш попередній діагноз?  
 А.Синдром Хаммена-Річа  
 В.Бронхіальна астма  
 С.Муковісцидоз  
 D.Синдром Картагенера.  
 Е.Брохолегенева дисплазія
- 16 У дівчинки 5 місяців діарея та гіпотрофія. Народилася з масою 3300 г. З 2-х місяців переведена на штучне вигодовування коров'ячим молоком. Шкіра суха, м'язовий тонус знижений, випороження рідкі, зеленуваті. У копрограмі багато нейтрального жиру. Хлориди поту 70мекв/л. Яке захворювання найбільш імовірне?  
 А.Муковісцидоз  
 В.Галактоземія  
 С.Кишкова інфекція  
 D.Фруктоземія  
 Е.Целіакія
- 17 У дитини 2-х років після гри з "мозаїкою" раптово виник кашель, стридорозне дихання, поклик до блювоти, ціаноз. Що має запідозрити лікар в першу чергу?  
 А.Гострий ларинготрахеїт.  
 В.Гострий ларингіт.  
 С.Аспірацію стороннього тіла.  
 D.Гостру пневмонію.  
 Е.Кашлюк

- 18 У дівчинки 3 місяців діарея та гіпотрофії. Народилася з масою 3300 г. З 2-х місяців переведена на штучне вигодовування коров'ячим молоком. Шкіра суха, м'язовий тонус знижений, випорожнення рідкі, зеленуваті. У копрограмі багато нейтрального жиру. Хлориди поту 70 мекв/л. Встановлено Муковісцидоз. До якого класу захворювань відноситься?
- А.інфекційне  
В.вроджене  
С.идиопатичне  
D.хромосомне  
Е.професійне
- 19 Дитина 11 міс. З перших тижнів життя бентежить постійний кашель, харкотіння відділяється важко. Відстає у фізичному розвитку. Ціаноз носо-губного трикутника. При обстеженні – нейтрофільний лейкоцитоз, електроліти сироватки – натрій 130 ммоль/л, хлор – 88 ммоль/л, електроліти поту – хлор 80 ммоль/л. Найімовірніший діагноз?
- А.Бронхіоліт  
В.Синдром Картагенера  
С.Ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт  
D.Муковісцидоз  
Е.Гострий обструктивний бронхіт
- 20 Хворого 2-х років з рецидивуючим бронхо - легенеvim захворюванням, гіпотрофією, діагностований муковісцидоз. Яке дослідження слід призначити для підтвердження клінічного діагнозу?
- А.Пілокарпіновий тест  
В.Рівень кальцію в крові  
С.Добова сеча на білок  
D.Рівень лужної фосфатази  
Е.Преднізолоновий тест
- 21 Хворій 3 роки, скарги на кашлюково-подібний кашель з виділенням густого мокротиння, стійкі зміни в легенях з 6 місячного віку, коли вперше діагностована гостра пневмонія. Хлориди в поті – 112 ммоль/л. Що є патогенетичною основою хвороби?
- А.Відкладення в альвеолах трифосфатів і карбонатів кальцію  
В.Дефіцит альфа-1-антитріпсина  
С.Порушення клітинного транспорту іонів хлору та натрію  
D.Кисти легенів  
Е.Гіпоплазія легенеvих артерій
- 22 У трирічній дитини спостерігається тривалий, малопродуктивний кашель, значна дихавиця у стані спокою. Дитина одна в сім'ї. Захворювання почалося з восьмимісячного віку, коли дитина перенесла ГРВІ. Стан дитини прогресивно погіршувався: посилилась дихавиця, зберігався сухий кашель. Огляд: дитина відстає у фізичному розвитку, спостерігається ціаноз носогубного трикутника, кінцівок. Має місце деформація грудної клітини (вона пласка), потовщення нігтьових фалангів пальців (“барабанні палички”). при перкусії – легенеvий звук; при аускультатії – ніжна крепітація (як тріск целофану). На рентгенограмі спостерігається симптом “матового скла” – зменшення прозорості легенеvої тканини, фіброзні зміни, вогнещеві тіні. Ваш попередній діагноз?
- А.Бронхіальна астма  
В.Бронхолегенева дисплазія  
С.Синдром Хаммена-Річа  
D.Муковісцидоз  
Е.Синдром Картагенера
- 23 У дворічній дитини, яка має дефіцит маси тіла, спостерігається постійний вологий кашель. У анамнезі – декілька перенесених пневмоній, що перебігали з явищами обструкції. Об'єктивно: грудна клітина роздута, над легеньми – скорочення перкуторного звуку в нижніх відділах; аускультативно – маса різнокаліберних вологих хрипів. Рівень хлоридів поту – 80 ммоль/л. Ваш попередній діагноз Муковісцидоз, бронхолегенева форма. Які препарати слід призначити хворому постійно?
- А.амброксол  
В.креон, лазолван  
С.мукалтин  
D.массаж ГК  
Е.вітамін Е
- 24 Дитині 1 рік. Кашель приступоподібний. Відстає у фізичному розвитку. Ознаки бронхообструктивного синдрому, ДН 1. З народження – диспепсія: зловоний кал, хлориди поту 70 ммоль/л. Встановлено діагноз Муковісцидоз. Який тип успадкування у даної хвороби?:
- А.аутосомно-домінантний  
В.сцеплен зі статтю  
С.аутосомно-рецесивний  
D.мультифакторіальний  
Е.хромосомна хвороба
- 25 У дитини віком 1 рік з муковісцидозом, яка знаходилась на лікуванні у стаціонарі з приводу гнійного отиту, на другому тижні розвинулась гостра полісегментарна пневмонія з плевритом. Який збудник найімовірніше явився чинником хвороби у дитини
- А.Стрептокок  
В.Пневмокок  
С.Стафілокок  
D.синегнойна паличка  
Е.Паличка інфлюєнці
- 26 Дворічна дитина лікується вдруге з приводу гострої деструктивної пневмонії. у реанімації 14 діб, яка протикає на тлі муковісцидозу. Який антибіотик необхідно призначити з метою етіотропної терапії для другого курсу?
- А.цефтазидим  
В.пенициллин



- С.цефтриаксон  
 D.Стафілококовий анатоксин  
 Е.Комерційний поліімуноглобулін
- 27 У дитини 6 років у відсутності етіологічних чинників виявлено прогресуюче захворювання, яке супроводжується наростаючою задишкою, розвитком легеневого серця, вентиляційною недостатністю за рестриктивним типом, постійними, в невеликій кількості, дрібнопухирчастими вологими хрипами та крепітацією. При рентгенологічному дослідженні: дифузне зниження прозорості легень, високе стояння діафрагми, картина “сотової легені”. Антибактеріальна терапія ефекту не дає. Ваш діагноз?  
 А.Полікістоз легень  
 В.Гемосидероз легень  
 С.Хронічний деформуючий бронхіт  
 D.Ідіопатичний фіброзуючий альвеоліт  
 Е.Агенезія легень
- 28 Хлопчику 3 роки. Після народження була затримка з відходженням меконію. Після введення прикорму у хворого з’явилися рідкі, блискучі, зеленуваті з домішками жиру випорожнення. Незважаючи на задовільний апетит відстає у вазі, схильний до ГРВІ, має стійкий кашлюкоподібний кашель, нерідко з блюванням. Який найбільш ймовірний діагноз?  
 А.Целиакія  
 В.Екссудативна ентеропатія  
 С.Дисахаридозна недостатність  
 D.Дизбактеріоз кишечника  
 Е.Муковісцидоз
- 29 У хлопця 14 років з легеневою формою муковісцидозу погіршився стан, з’явилась ядуха, напади болю в серці, які супроводжувались посиленням ціанозу, відчуттям страху. При аускультатії ІІ тон серця акцентований, шум недостатності клапанів легеневої артерії, печінка збільшена, ЕКГ: гіпертрофія правого шлуночка, ЕхоКГ: ділятка порожнини правого шлуночка. Погіршення стану обумовлено розвитком:  
 А.Гострого міокардиту  
 В.Хронічного міокардиту  
 С.Інфекційного ендокардиту  
 D.Загостренням пневмонії  
 Е.Хронічного легеневого серця
- 30 Хлопчик 7 років неодноразово перебував на стац. лікуванні з приводу полікістозу нижньої долі лівої легені. Наразі стан дитини різко погіршився. З’явився біль в грудній клітині, утруднене поверхне дихання. Перкуторно коробковий звук зліва, дихальні шуми зліва не прослуховуються. Серце зсунуто вправо. Укажіть першочергову тактику  
 А.Штучна вентиляція легень  
 В.Сеанси дихання під позитивним тиском на видиху  
 С.Санація трахеобронхіального дерева  
 D.Бронхоскопія  
 Е.Дренаж по Бюлау
- 31 Хлопчик 7 років неодноразово перебував на стац. лікуванні з приводу полікістозу нижньої долі лівої легені. Наразі стан дитини різко погіршився. З’явився біль в грудній клітині, утруднене поверхне дихання. Перкуторно коробковий звук зліва, дихальні шуми зліва не прослуховуються. Серце зсунуто вправо. Яке ускладнення з’явилося у дитини  
 А.пневмонія  
 В.затримка дихання  
 С.инородне тіло бронхів  
 D.пневмоторакс зліва  
 Е.пневмоторакс справа
- 32 У дитини 2 місяців з періоду новонародженості відмічається стридорозне дихання, повторні стенози гортані та бронхіти. При бронхоскопії: зміна контурів трахеобронхіального дерева, їх піддатливість при проходженні бронхоскопу, недостатнє контурування трахеобронхіальних хрящових кілець. Ваш діагноз  
 А.Гіпоплазія легень  
 В.Обструктивний бронхіт  
 С.Вроджена дольова емфізема  
 D.трахеобронхомаліяція  
 Е.Агенезія легень
- 33 У дитини 6 місяців, яка була переведена на штучне годування, виникли кашлюкоподібний кашель з вязкою мокротою та блискучі, вязкі, надлишкові, смердючі випражнения. Був діагностований муковісцидоз. Які механізми лежать в основі підвищення вязкості секрету залоз?  
 А.Присутність високополімерних мукопротеїнових комплексів  
 В.Інфекційний процес у бронхах  
 С.Інфекційний процес у бронхіолах  
 D.Інфекційний процес у альвеолах  
 Е.незрілість легеневої тканини
- 34 Визначите препарат патогенетичної терапії за життєвими показниками з метою лікування пневмонії при муковісцидозі?  
 А.Фліксотид  
 В.Ацетилцистеин  
 С.Ципрофлоксацин  
 D.креон  
 Е.пульмозим (рекомбінантна людська ДНКаз)
- 35 В основі розвитку муковісцидозу лежить генетичний дефект – мутації в гені, що відповідає за синтез білка-трансмембранного регулятора МВ. Обґрунтуйте основні зміни, що виникають при його недоліку?  
 А.Руйнування легеневої тканини протеазами та ін. ферментами

В. Висока концентрація електролітів у потовій рідині і виділення дуже грузлого мокротиння  
С. Домінування в мікробному пейзажі бронхіального секрету синегнойної палички і стафілокока

Д. Множинні вогнища деструкції еозинофільним вмістом у жовчних протоках.  
Е. Атрофія, фіброз або повна відсутність сем'явиносячого каналу, тіла і хвоста додатка яєчка, насінних пухирців у хлопчиків

### Завдання №1.

У дитини 3-х років наголошується тривалий, малопродуктивний кашель, виражена задишка у спокої. Дитина єдина в сім'ї. Захворювання почалося з 8-ми місяців, коли дитина перенесла ОРВІ. Стан дитини прогресивно погіршувався: посилювалася задишка, зберігався сухий кашель.

При огляді дитина відстає у фізичному розвитку, наголошується ціаноз носогубного трикутника, кінцівок. Має місце деформація грудної клітки (вона уплощена), потовщення нігтьових фаланг пальців («барабанні палички»). При перкусії – легеневою звук, при аускультатії – вислуховується ніжна крепітація (як тріск целофану).

На R-грамме легенів визначається симптом «матового скла» – зменшення прозорості легеневої тканини, фіброзні зміна, осередкові тіні.

Питання.

1. Гаданий діагноз.
2. Тип спадкоємства?
3. Основні діагностичні ознаки?
4. Додаткові методи дослідження?
5. З якими захворюваннями необхідно провести диференціальний діагноз?

### Завдання №2.

У дитини 3-х років наголошується тривалий, малопродуктивний кашель, виражена задишка у спокої. Дитина єдина в сім'ї. Захворювання почалося з 8-ми місяців, коли дитина перенесла ОРВІ. Стан дитини прогресивно погіршувався: посилювалася задишка, зберігався сухий кашель.

При огляді дитина відстає у фізичному розвитку, наголошується ціаноз носогубного трикутника, кінцівок. Має місце деформація грудної клітки (вона уплощена), потовщення нігтьових фаланг пальців («барабанні палички»). При перкусії – легеневою звук, при аускультатії – вислуховується ніжна крепітація (як тріск целофану).

На R-грамме легенів визначається симптом «матового скла» – зменшення прозорості легеневої тканини, фіброзні зміна, осередкові тіні.

Питання.

1. Попередній діагноз.
2. Причини розвитку даного захворювання?
3. Прогноз захворювання?
4. До якої групи захворювань дана патологія відноситься?
5. Сучасна діагностика?

### Завдання №3.

У дитини 2-х років наголошується утруднене носове дихання з гнійним відокремлюваним з носових ходів, кашель з гнійною мокротою.

Дитина народжена від браку двоюрідного брата і сестри.

При обстеженні виявлено укорочення перкуторного звуку з 2-х сторін в базальних відділах; при аускультатії з 2-х сторін прослуховується безліч різнокаліберних вологих хрипів. Діяльність серця ритмічна, тони серця прослуховуються в правій половині грудної клітки. Печінка пальпується зліва.

Питання.

1. Попередній діагноз?
2. Тип спадкоємства?

3. Назвати повну тріаду захворювання?
4. Який дефект приводить до розвитку бронхолегочної патології?
5. Скласти план обстеження.

#### Завдання № 4.

У дитини 2-х років наголошується утруднене носове дихання з гнійним відокремлюваним з носових ходів, кашель з гнійною мокротою.

Дитина народжена від браку двоюрідного брата і сестри.

При обстеженні виявлено укорочення перкуторного звуку з 2-х сторін в базальних відділах; при аускультатії з 2-х сторін прослуховується безліч різнокаліберних вологих хрипів. Діяльність серця ритмічна, тони серця прослуховуються в правій половині грудної клітки. Печінка пальпується зліва.

Питання.

1. Попередній діагноз?
2. Критерії діагностики?
3. Які зміни можуть бути виявлені при бронхоскопії і бронхографії?
4. Назвати тріаду розвитку даної патології.
5. Оцінити необхідність оперативного лікування.

#### Завдання №5.

У дитини 2-х років наголошується заложеність носа, гнійне відокремлюване з носа, часто кашляє з отходженням гнійної мокроти, наголошується задишка у спокої. Хворіє з перших місяців життя.

При огляді дитина відстає у фізичному розвитку, наголошується потовщення нігтьових фаланг у вигляді «барабанних паличок». При перкусії укорочення перкуторного звуку в базальних відділах легенів по задній поверхні грудної клітки, при аускультатії з 2-х сторін над местом укорочення вислуховуються вологі різнокаліберні хрипи, тони серця вислуховуються справа, печінка пальпується зліва. Часто наголошуються гнійні отити, синусити. У дідуся дитини – хронічне захворювання легенів.

Питання.

1. Попередній діагноз?
2. План обстеження хворого?
3. Критерії діагностики?
4. Назвати причину, що приводить до розвитку хронічної бронхолегочної патології?
5. Назвати тип спадкоємства.

#### Завдання № 6.

У дитини 4-х років наголошується частий нападаподібний кашель з в'язкою, гнійною мокротою, дистанційні хрипи, задишка у спокої.

Народився недоношеним (маса 2 400), в період новонародженості переніс пневмонію, наголошувався замазкообразний стілець. Неодноразово госпіталізувався з приводу обструктивних бронхітів і пневмоній. Поліпшення стану наголошувався на тлі антибактеріальної терапії і прийому ферментів. При огляді: відстає у фізичному розвитку, блідий, акроціаноз, участь допоміжної мускулатури в акті дихання, перкуторно - звук коробочки, укорочення в паравертбральних областях. При аускультатії вислуховуються різнокаліберні вологі і сухі з 2-х сторін, печінка і селезінка збільшені.

Питання.

1. Попередній діагноз?
2. План обстеження хворого?
3. Назвати основні ланки патогенезу даного захворювання.
4. До якої групи захворювання відноситься дана патологія?
5. Які форми цієї патології вам відомі?

#### Завдання № 7.

У дитини 4-х років наголошується частий нападаподібний кашель з в'язкою, гнійною мокротою, дистанційні хрипи, задишка у спокої.

Народився недоношеним (маса 2 400), в період новонародженості переніс пневмонію, наголошувався замазкообразний стілець. Неодноразово госпіталізувався з приводу обструктивних бронхітів і пневмоній. Поліпшення стан наголошувався на тлі антибактеріальної терапії і прийому ферментів.

При огляді: відстає у фізичному розвитку, блідий, акроціаноз, участь допоміжної мускулатури в акті дихання, перкуторно - звук коробочки, укорочення в паравертбральних областях. При аускультатії вислуховуються різнокаліберні вологі і сухі з 2-х сторін, печінка і селезінка збільшені.

Питання.

1. Попередній діагноз?
2. Який тип спадкоємства? Намалюйте схему.
3. Назвати свідчення для обстеження хворих для виключення цієї патології.
4. Назвіть основні принципи лікування.
5. Назвати специфічний додатковий метод дослідження для діагностики даного захворювання. Назвати нормальні показники.

#### Завдання № 8.

Дитина 7 міс. поступив в стаціонар з скаргами на частий нападopodobний кашель з гнійною мокротою, задишку у спокої, слабкість, зниження апетиту, підвищення температури до 38,5С.°

Дитина почала хворіти з 5 міс. Наголошувалися часті обструктивні бронхіти, 5 разів переніс пневмонію, часто наголошуються риносинусити, отити.

Отець дитини страждав хронічним бронхітом.

При огляді дитина відстає у фізичному розвитку, наголошуються акроціаноз, деформація нігтьових фаланг у вигляді «барабаних паличок», нігті у вигляді «годинних стекол». Задишка у спокої змішаного характеру. Перкуторно над легеньми звук коробочки з укороченням в /паравертбральних зонах. Дихання жорстке, вислуховується з 2-х сторін маса сухих і вологих різнокаліберних хрипів, ЧД: ЧСС 1:2,5.

У ОАК лейкоцитоз з нейтрофільним зрушенням, прискорене СОЕ, хлориди поту 89 ммоль/л.

Питання.

1. Діагноз?
2. До якої групи захворювань відноситься дана патологія?
3. Назвати гаданий збудник загострення захворювання.
4. Скласти план лікування.
5. Визначити ступінь дихальної недостатності.

#### **Завдання № 9**

Дитина 7 міс. поступив в стаціонар з скаргами на частий нападopodobний кашель з гнійною мокротою, задишку у спокої, слабкість, зниження апетиту, підвищення температури до 38,5 °С.

Дитина почала хворіти з 5 міс. Наголошувалися часті обструктивні бронхіти, 5 разів переніс пневмонію, часто наголошуються риносинусити, отити.

Отець дитини страждав хронічним бронхітом.

При огляді дитина відстає у фізичному розвитку, наголошуються акроціаноз, деформація нігтьових фаланг у вигляді «барабаних паличок», нігті у вигляді «годинних стекол». Задишка у спокої змішаного характеру. Перкуторно над легеньми визначається звук коробочки з укороченням в паравертбральних зонах. Дихання жорстке, вислуховуються з 2-х сторін маса сухих і вологих різнокаліберних хрипів, ЧД: ЧСС 1:2,5.

У ОАК лейкоцитоз з нейтрофільним зрушенням, прискорене СОЕ, хлориди поту 89 ммоль/л

Питання.

1. Діагноз?
2. Які форми даної патології ви знаєте ?
3. Назвати тип спадкоємства і намалювати генеалогічне дерево.
4. Назвати основні ланки патогенезу даної патології?
5. Назвати сучасні ферментні препарати, вживані для лікування даної патології.

### Завдання №10.

У дитини 6 мес наголошується частий кашель, дистанційні хрипи, підвищення температури до 38,5С°, відрижка, зниження апетиту, млявість.

Народився з низькою масою (2500), переніс пневмонію з бронхообструктивним синдромом, яка важко піддавалася терапії.

З народження наголошується рясний жирний замазкообразный стілець, з різким неприємним запахом, погано додає в масі.

Отець дитини страждав хронічним бронхітом, не обстежився.

При огляді дитина зниженого живлення, бліда, периоральний і периорбитальний ціаноз. Участь допоміжної мускулатури в акті дихання, перкуторний звук коробочки з укороченням звуку нижче за кут лопатки справа. Дихання жорстке, з 2-х сторін маса різнокаліберних вологих хрипів, ЧД 46 в 1 мин. Печінка виступає з-під ребрового краю на 4 див.

При обстеженні в аналізі крові – анемія, лейкоцитоз з нейтрофільним зрушенням, прискорення СОЕ, хлориди поту 50 ммоль/л.

Питання.

1. Діагноз?
2. Назвати ланки патогенезу даного захворювання?
3. Назвати основні форми даного захворювання?
4. Що таке чинник Спока?
5. Назвати основні принципи терапії?

## Рекомендована література.

1. Наказ МОЗ України від 13.01.2005 № 18 «Пульмонологія» [www.moz.gov.ua/ua/main/docs/?docID=3977](http://www.moz.gov.ua/ua/main/docs/?docID=3977)
2. О.Г. Шадрін / МУКОВІСЦИДОЗ У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ // ГАЗЕТА «НОВОСТИ МЕДИЦИНЫ И ФАРМАЦИИ» ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЯ (279) 2009. Режим доступу <http://www.mif-ua.com/archive/article/8446>
3. Н.П.Шабалов. Дитячі хвороби. Санкт-Петербург. Вид-ва Пітер. 2004. С.233, 301, 304, 348, 913.
4. Майданник В.Г. Педиатрія. –Харьков, Фолио.- 2002.
5. Вроджені вади легень: діагностика, клініка, лікування / О.Я.Ладний, С.В.Кошак // Український пульмонологічний журнал. Режим доступу: 2003. - <http://www.ifp.kiev.ua/doc/journals/upj/03/pdf03-2/70.pdf>
6. Лекції кафедри факультетської педіатрії.
7. В.И. Бобровничий, Ж.А. Безлер ПЕРВИЧНАЯ БИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ УО «Белорусский государственный медицинский университет»
8. Современные подходы к ранней диагностике и лечению бронхолегочной дисплазии / Г.А. Шишко, Ю.А Устинович // учебно-методическое пособие для врачей. 2006. – 31с.
9. В.И. Бобровничий, Ж.А. Безлер ПЕРВИЧНАЯ ЦИЛИАРНАЯ ДИСКИНЕЗИЯ УО «Белорусский государственный медицинский университет» режим доступа: <http://www.bsmu.by/files/9e5f030da441876779f5031215c34514/>.
10. Редкие интерстициальные заболевания легких. Под ред. В. К. Гаврисяка. Киев, 2012. 148 с.
11. Марушко Ю.В., Тодика Ю.І. КОРЕКЦІЯ ВТОРИННОЇ НЕДОСТАТНОСТІ ЕКЗОКРИННОЇ ФУНКЦІЇ ПІДШЛУНКОВОЇ ЗАЛОЗИ У ДІТЕЙ ІЗ ПОЄДНАНОЮ ПАТОЛОГІЄЮ ШЛУНКОВО-КИШКОВОГО ТРАКТУ // Журнал «Здоровье ребенка». – 2012. - №8 (43). – Режим доступу <http://www.mif-ua.com/archive/article/34986>
12. Наказ Міністерства охорони здоров'я України 26.05.2010\_№\_438\_Протокол діагностики та лікування муковісцидозу у дітей.
13. Педіатрія : національний підручник : у 2 т. / Н. Г. Гойда, Р. О. Моїсеєнко, Л. І. Чернишова [та ін.] ; за ред. В. В. Бережного ; Асоціація педіатрів України. – К. : Сторожук О. В., 2013. – Т. 1. – 1037 с. : табл., іл.