



призводить до зниження функціональної активності ферменту і, таким чином, збільшує ризик реалізації синдрому.

Мета – дослідити частоту різних генетичних дефектів при синдромі Жильбера. Проведено аналіз даних наукової літератури та ретроспективний аналіз історій хвороб 86 пацієнтів із синдромом гіпербілірубінемії віком від 7 до 18 років, які знаходилися на стаціонарному лікуванні в гастроентерологічному відділенні ЧОДКЛ. Для генетичного дослідження відібрано 20 пацієнтів, з яких троє відмовилися від проведення генетичних досліджень. Генетичне дослідження проводилося методом полімеразної ланцюгової реакції з генотипами [6TAA6 (TA), 7TAA7 (TA)] і кодування ділянки [нуклеотидів (nt) -211, nt-686, nt-1,091 і nt 1456] UGT1A1.

У 6 пацієнтів (35,3%) був виявлений СЖ із генотипом 7/7; серед них 4 із варіантом nt-686. 11 пацієнтів (64,7%) мали генотип 6/7; серед них, у 6 пацієнтів було встановлено один або кілька варіантів мутацій у ділянці кодування. Пацієнти з більш високим білірубіном пов'язані з більш високою ймовірністю розвитку СЖ: 60,0% (P = 0,007) пацієнтів із рівнем білірубину ≥ 2.5 мг / дл і лише 23,9% пацієнтів із рівнем білірубину $< 2,5$ мг / дл (P = 0,0006). Гетерозиготні варіанти мутацій гену UGT1A1 виявлено у 4 пацієнтів. Отже, синдром Жильбера характеризується генетичною гетерогенністю: гомозиготне носійство трапляється у третини пацієнтів, у решти - гетерозиготне носійство.

Тому, діагностика синдрому Жильбера залишається досить складною, незважаючи на розвиток діагностичних технологій. Діагноз, як правило, ставиться методом виключення. Необхідні подальші дослідження для підтвердження ролі одного гомозиготного варіанту або двох і більше гетерозиготних варіантів гену UGT1A1 як чинників розвитку непрямої гіпербілірубінемії.

Тарнавська С.І.

ПОКАЗНИКИ ЗАПАЛЬНОЇ ВІДПОВІДІ У ДІТЕЙ ШКІЛЬНОГО ВІКУ, ХВОРИХ НА БРОНХІАЛЬНУ АСТМУ, ЗАЛЕЖНО ВІД ПАТЕРНІВ КРОВІ

*Кафедра педіатрії та дитячих інфекційних хвороб
Буковинський державний медичний університет*

Одним з найпопулярніших наукових напрямків є вивчення характеру запальної відповіді дихальних шляхів та фенотипування бронхіальної астми (БА) за характером запалення. Враховуючи те, що взаємозв'язки між ефекторними клітинами алергічного запалення в індукованому харкотинні та гранулоцитами периферичної крові при бронхіальній астмі є суперечливими та недостатньо вивченими, це зумовило напрямок наших досліджень.

Метою нашої роботи було ретроспективно дослідити цитологічні особливості індукованого харкотиння в дітей, хворих на БА, залежно від запальних патернів крові.

Для досягнення поставленої мети проведено комплексне клінічно-імунологічне обстеження I-II рівня 120 дітей, хворих на БА. Всім пацієнтам позанападному періоді захворювання проводився цитологічний аналіз мокротиння.

Залежно від вмісту гранулоцитів у периферичній крові сформовані чотири клінічні групи. Першу (I) групу становили 34 дитини, які хворіють на БА із гіпогранулоцитарним патерном запалення (вміст еозинофілів крові < 250 клітин/мм³ та нейтрофілів < 5000 клітин/мм³); середній вік дітей становив – 13,7 \pm 2,6 року, а частка хлопчиків – 64,7%. До II групи увійшли 60 дітей, хворих на БА з еозинофільним патерном периферичної крові (вміст еозинофілів ≥ 250 клітин/мм³) (середній вік – 12,8 \pm 2,9 року, частка хлопчиків – 70,0%). До III групи увійшли 14 дітей із нейтрофільним патерном (вміст нейтрофілів ≥ 5000 клітин/мм³) (середній вік – 12,6 \pm 2,7 року, частка хлопчиків – 64,3%), а IV групу сформували 12 дітей із гіпергранулоцитарним патерном запальної відповіді (вміст еозинофілів крові ≥ 250 клітин/мм³ та нейтрофілів ≥ 5000 клітин/мм³) (середній вік – 14,9 \pm 1,9 року; частка хлопчиків – 58,3%). За основними клінічними характеристиками групи спостереження були зіставлюваними.



В результаті проведених досліджень нами встановлено, що вища за норму кількість еозинофілів (>3%) в індукованому харкотинні реєстрували у представників I, II, III та IV клінічних груп в 52,4%, 65,9%, 66,7% та 75% випадків відповідно. Проте результати наших досліджень показали, що виразніша еозинофілія дихальних шляхів найбільш приматанна хворим із еозинофільним та гіпергранулоцитарним запальним патерном крові. Так, високий відносний вміст еозинофілів (понад 15%) у харкотинні відмічали у понад третини хворих IV групи (37,5%) та кожної четвертої дитини II клінічної групи (24,4%) та лише у кожній шостого пацієнта I (14,3%; $p < 0,05$) та III (16,7%; $p < 0,05$) груп відповідно. Показники ризику реєстрації понад 15% еозинофілів в індукованому харкотинні в дітей хворих на бронхіальну астму в асоціації з гіпергранулоцитарним запальним патерном крові порівняно до гіпогранулоцитарного патерну дорівнювали: відносний ризик – 1,7 [95%ДІ:0,9-2,9] при співвідношенні шансів – 3,6 [95%ДІ:1,8-7,2], а по відношенню до нейтрофільного запального патерну крові: відносний ризик – 1,6 [95%ДІ:0,9-2,7] при співвідношенні шансів – 2,9 [95%ДІ:1,5-5,8].

Таким чином, у дітей, хворих на бронхіальну астму наявність гіпергранулоцитарного запального патерну крові асоціювала із найвиразнішими показниками пошкодження дихальних шляхів із залученням еозинофільно запалення та ознаками підвищеного ризику ремоделювання бронхів внаслідок інтенсивнішого пошкодження слизової оболонки дихальних шляхів, що, у свою чергу, потребує «агресивної» тактики базисної протизапальної терапії.

Фоміна Т.П.

ФУНКЦІОНАЛЬНІ ГАСТРОІНТЕСТИНАЛЬНІ ПОРУШЕННЯ У ДІТЕЙ РАНЬОГО ВІКУ.

*Кафедра педіатрії, неонатології та перинатальної медицини
Буковинський державний медичний університет*

Однією із специфічних особливостей патології дітей є значна поширеність функціональних захворювань, зокрема у дітей раннього віку. Це різноманітна комбінація гастроінтестинальних симптомів, що не пов'язані із структурними чи біохімічними порушеннями, тобто не пов'язані з органічними змінами, проте призводить до зниження якості життя дитини та її батьків, а також одною із найпоширеніших причин звернення батьків до лікаря-педіатра чи сімейного лікаря.

Як правило, гастроінтестинальні порушення відображають морфо-функціональну незрілість периферичної інервації кишківника, дисфункцію центральної регуляції, пізній старт розвитку ферментативної системи, зниження моторної функції кишківника, а також дискоординація роботи сфінктерів, порушення становлення біоценозу кишківника.

Мета дослідження: оцінити особливості та частоту проявів функціональних гастроінтестинальних розладів у дітей першого року життя на грудному та штучному вигодовуванні. Було обстежено 76 дітей грудного віку, які умовно були поділені на дві групи. Першу групу склали діти, які знаходилися на природному вигодовуванні (38 осіб). Другу групу склали діти, які знаходилися на штучному вигодовуванні з раннього неонатального періоду (38 дітей). Оцінку загального стану дітей проводили за загальноприйнятими критеріями клінічного обстеження та з динамічним спостереженням, в тому числі при наявності симптомів тривоги проводилась диференційна діагностика між функціональними та органічними ураженнями шлунково-кишкового тракту.

У першій клінічній групі частота, тривалість та різноманітність проявів функціональних гастроінтестинальних порушень таких як регургітація, кишкові коліки, закрепи, відмічались значно рідше у порівнянні з другою клінічною групою. А також у другій клінічній групі виявлено певні особливості появи функціональних гастроінтестинальних розладів за сприянням таких факторів, як неправильна техніка вигодовування з пляшечки, перегодовування та аерофагія.