



Південна
Фундація
Медицини

ЗБІРНИК НАУКОВИХ РОБІТ
УЧАСНИКІВ МІЖНАРОДНОЇ
НАУКОВО-ПРАКТИЧНОЇ КОНФЕРЕНЦІЇ

**«РОЛЬ ТА МІСЦЕ МЕДИЦИНИ
У ЗАБЕЗПЕЧЕННІ ЗДОРОВ'Я ЛЮДИНИ
У СУЧАСНОМУ СУСПІЛЬСТВІ»**

1 – 2 лютого 2013

**Одеса
2013**

Ластівка Ірина Володимирівна
канд. мед. наук, доцент
Буковинський державний медичний університет
Сучеван Христина Іванівна
заступник головного лікаря
з материнства та дитинства Глибоцької ЦРЛ
Шевчук Марія Василівна
заступник головного лікаря
з материнства та дитинства Кіцманської ЦРЛ
м. Чернівці, Україна

РАННЯ ДІАГНОСТИКА СИНДРОМА ПРАДЕРА-ВІЛЛІ

В останні роки приділяється велика увага вивченню проблеми ожиріння у дітей. За прогнозами медиків до 2025 року кількість таких хворих зросте удвічі. В той же час генетичні синдроми, що супроводжуються ожирінням, часто залишаються поза увагою лікарів практичної охорони здоров'я у зв'язку з недостатньою інформованістю про ранні клінічні прояви та великою різноманітністю симптоматики, що властива спадковій патології.

У зв'язку з цим представляється доцільним зосередити увагу на ранній діагностиці синдрому Прадера-Віллі (СПВ), який є найбільш частою причиною генетично обумовленого ожиріння у дітей старше першого року життя [1]. Оскільки більшість випадків є спорадичними, великого значення набуває рання діагностика синдрому та профілактика виникнення можливих ускладнень.

Популяційна частота СПВ складає 1:10000-1:20000 [2]. За даними реєстру медико-генетичної служби Чернівецької області на кінець 2011 року на обліку перебувало п'ятеро дітей із синдромом Прадера-Віллі, що склало 1:37099. Усі діти були спрямовані до лікарня-генетика лікарями-ендокринологами, діагноз було встановлено після шести років.

Клінічна діагностика СПВ на першому році утруднена у зв'язку із відсутністю специфічної симптоматики при народженні та швидкою ліквідацією ранніх ознак захворювання після перших місяців життя. До ранніх проявів синдрому відносяться знижена активність рухів плоду внутрішньоутробно, сидничне передлежання плоду, багатоводдя. Діти із СПВ народжуються доношеними з незначною внутрішньоутробною гіпотрофією, нерідко в асфіксії. У навколоплідних водах знаходять домішок меконію у зв'язку з неповним закриттям сфінктерів.

Перебіг захворювання характеризується двома фазами. Перша фаза триває впродовж перших 12-18 місяців життя. Ознаками в неонатальному періоді є летаргія, гіпотонія, кволе смоктання, труднощі при диханні, гіпогонадізм. Дизморфії обличчя (доліхоцефалія, звужене чоло) та кінцівок (маленькі кисті та стопи) з'являються на першому році життя. До року також виявляють затримку психо-моторного розвитку, швидку втомлюваність, косокіість, сколіоз, гіпогонадізм та/або геніталізм, крипторхізм, порушення терморегуляції [3].

Для диференційної діагностики з вродженим гіпотиреозом, анте- та перинатальним враженням центральної нервової системи, міопатіями доцільним є проведення дослідження рівня тиреотропних гормонів в крові, нейросонографію та електронейромиографію.

Ознаками другої фази захворювання є затримка мовлення, росту, гіперфагія у 2-8 років, надмірна вага, порушення сну, сколіоз. Відкладання жиру відбувається в центральній частині тулуба та в проксимальних відділах кінцівок. На 5-6 році виникають гіпоглікемічні стани. До інших ознак можна віднести гіпопигментацію шкіри, волосся та райдужки, мікродонтію, гіпоплазію хрящів вушної раковини, екстропіон та глаукому.

Для ранньої діагностики СПВ можна користуватися діагностичними критеріями M.Gunay-Aygun, S.Schwartz, S.Heeger et al., в основі яких лежить бальна оцінка великих та малих ознак. Діагноз може бути встановлений до 3-річного віку.

Надання медичної допомоги дітям із СПВ здійснюється відповідно до протоколу (наказ Міністерства охорони здоров'я №55 від 03.02.2009), відповідно до якого дитина має бути оглянута неврологом, психіатром, ендокринологом та генетиком [4]. Доцільним є включення в протоколи надання допомоги дітям з крипторхізмом з напрямком медицини «Дитяча урологія» огляду лікарями-ендокринологами та медичними генетиками. У всіх випадках має бути проведене каріотипування та молекулярно-генетичні дослідження 15-тої пари хромосом.

Таким чином, рання діагностика синдрому Прадера-Віллі дозволить своєчасно скорегувати дієту, призначити препарати гормону росту та надати в необхідному обсязі хірургічну допомогу.

Література:

1. Ярыгина С.В., Сергеев Ю.С., Шабалов Н.П. Актуальность и возможность ранней диагностики синдрома Прадера-Вилли/ С.В.Ярыгина, Ю.С.Сергеев, Н.П.Шабалов // Педиатрия. – 2006. - №6. – С. 1279-1286.
2. Казанцева Л.З., Новиков П.В., Семячника А.Н., Николаева Е.А. Синдром Прадера-Вилли у детей: новое в этиологии, патогенезе и лечении/Л.З.Казанцева, П.В.Новиков, А.Н.Семячника, Е.А.Николаева. //Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 1999. - №4. – С.40-44.
3. О.П.Волосовец, О.С.Абатуров, С.П.Кривопустов, Ю.К.Большот, І.М.Криворук. Диференційна діагностика синдромів порушень фізичного та статевого розвитку у дітей. – Тернопіль ТДМУ «Укрмедкнига», 2006. – С. 254.
4. Протокол надання допомоги дітям із синдромом Прадера-Віллі. Додаток до наказу МОЗ №55 від 03-02-2009.

Миронюк Іван Святославович

канд. мед. наук, доцент
Ужгородського національного університету
м. Ужгород, Україна

АКТУАЛЬНІСТЬ ВПРОВАДЖЕННЯ СИНДРОМНОГО ПІДХОДУ ЛІКУВАННЯ ІНФЕКЦІЙ, ЩО ПЕРЕДАЮТЬСЯ ПЕРЕВАЖНО СТАТЕВИМ ШЛЯХОМ В СЕРЕДОВИЩІ ТРУДОВИХ МІГРАНТІВ ЗАКАРПАТТЯ ЯК МЕТОДУ ПРОФІЛАКТИКИ ІНФІКУВАННЯ ВІЛ

Відповідно до Глобальної стратегії ВООЗ з профілактики та лікування ІПСШ на 2009-2015 роки, виявлення та лікування інфекцій, що передаються переважно статевим шляхом (ІПСШ) на основі принципів кейс-менеджмента (ведення випадку) на засадах синдромного підходу є економічно обґрунтованим методом профілактики поширення ВІЛ серед загального населення з науково доведеною ефективністю [1, с.23]. В Україні констатується концентрована стадія епідемії ВІЛ-інфекції/СНІДу [7, с.18], яка, за визначенням ВООЗ та ЮНЕЙДС, характеризується стрімким поширенням ВІЛ-інфекції в групах підвищеного ризику інфікування ВІЛ [3, с.12-16]. Дані групи продовжують залишатися основним джерелом поширення ВІЛ-інфекції серед загального населення. В таких умовах програми протидії епідемії ВІЛ/СНІД необхідно концентрувати в групах найвищого ризику інфікування ВІЛ. В Україні до груп найвищого ризику інфікування ВІЛ офіційно віднесено: споживачі ін'єкційних наркотиків (СІН), робітники комерційного сексу (РКС), чоловіки, які мають статеві стосунки з чоловіками (ЧСЧ) та ув'язнені [9, с.2]. В той же час, на території України спостерігаються субепідемії ВІЛ-інфекції/СНІДу [4, с.210-213.] в розвитку яких приймають участь особливі, регіональні групи підвищеного ризику інфікування ВІЛ [14, с. 24-28]. Так, для Закарпатської області України такою регіональною групою підвищеного ризику інфікування ВІЛ є трудові мігранти [5, с.201-205]. Впровадження програм синдромного лікування ІПСШ як методу профілактики поширення ВІЛ-інфекції статевим шляхом в середовищі представників груп найвищого ризику інфікування ВІЛ показали свою ефективність як в країнах Африки [13, с. 530-536; 9], так і країнах пострадянського простору [8, с. 6]. Синдромний підхід до діагностики та лікування хворих на ІПСШ - це комплекс діагностично-лікувальних міроприємств, що дозволяє на основі клінічних алгоритмів ведення випадку ІПСШ, а також комбінації симптомів та клінічних ознак хвороб провести одномоментне лікування пацієнта з високою імовірністю клінічного вилікування або санації. В Україні синдромний підхід до діагностики та лікування ІПСШ наразі не впроваджено в клінічну практику [2, с. 9-18].

Метою даної роботи є оцінка необхідності впровадження синдромного підходу лікування ІПСШ у представників групи трудових мігрантів Закарпаття як методу профілактики поширення ВІЛ-інфекції статевим шляхом.

Матеріали і методи. Для досягнення поставленої мети в Закарпатській області було проведено спеціальне епідеміологічно-поведінкове дослідження, що реалізувалося методом анкетування ВІЛ-інфікованих осіб, взятих на диспансерний облік протягом 2007-2012 років. Проаналізовано анкети ВІЛ-інфікованих чоловіків та жінок, задіяних в трудовій міграції (легальній та нелегальній) за межі постійного місця проживання. Критеріями відбору до цільової групи – трудові мігранти – було: наявність епізодів виїзду на заробітки за межі Закарпатської області на період не менше одного місяця протягом останніх трьох років до моменту встановлення ВІЛ-позитивного статусу. До групи дослідження включено зовнішніх (особи, що мігрують на заробітки за межі країни) та внутрішніх (виїзять в інші області