



лікування новонароджених за умов перинатальної гіпоксії повинна бути не тільки підтримка основних життєвих функцій організму, але й усунення наслідків патологічного пологового окисного стресу за рахунок уповільнення процесів переокисного окиснення ліпідів (ПОЛ) і окисненої модифікації білків (ОМБ), відновлення активності функції антиоксидантної системи захисту організму (АОСЗ) за для усунення важких дисметаболических розладів.

Метою нашого дослідження було вивчення ефективності використання комбінованого метаболічного антигіпоксичного препарату Цитофлавін/Cytoflavin ООО «НТФФ «ПОЛИСАН» (Наказ МОЗ України №2 від 03.01.2012 р., реєстраційне посвідчення № UA/5449/01/01 від 31.08.2007 р.) у комплексі інтенсивної терапії новонароджених з ознаками порушень функціонального стану серцево-судинної системи (ССС) за умов перинатальної патології тяжкого ступеня.

Для досягнення мети загальну кількість досліджуваних дітей було розподілено на дві групи. Основну групу склали 25 новонароджених з тяжким перебігом перинатальної патології, що мали ознаки постгіпоксичного ураження ССС і яким у традиційному комплексі лікування з метою метаболічної корекції було призначено препарат «Цитофлавін». Друга група порівняння – 27 дітей, які отримували загальноприйнятій стандартний комплекс лікування. Ефективність використання в комплексі лікування новонароджених із застосуванням Цитофлавіну оцінювалась за наступними критеріями: загальний стан при народженні та в динаміці спостереження впродовж першого тижня життя; динаміка клінічних проявів порушень функціонального стану ССС, а також показників рівня ПОЛ за рівнем малонового альдегіду (МА) та ОМБ в крові новонароджених дітей у динаміці спостереження. Новонароджені, що входили до обох дослідних груп за гестаційним віком, статтю, сукупністю морфо-функціональних ознак та за переліком нозологій перинатальної патології були співставимі.

Клінічними проявами порушень функціонального стану ССС у дітей груп спостереження були: ціаноз/акроціаноз шкірних покривів, блідість, мармуровість шкірних покривів, систолічний шум, приглушеність серцевих тонів, тахікардія або брадикардія, акцент II тону, артеріальна гіпотензія.

Рівень показників ВРО у новонароджених станом на 1-2 добу життя виглядав наступним чином: МА еритроцитів у дітей основної групи  $36,27 \pm 1,83$  мкмоль/л та  $34,26 \pm 1,80$  мкмоль/л в групі порівняння,  $p > 0,05$ . ОМБ плазми в основній групі становила  $2,61 \pm 0,12$  о.о.г/мл проти  $2,66 \pm 0,13$  о.о.г/мл у новонароджених групи порівняння,  $p > 0,05$ .

Динамічне спостереження за новонародженими показало деякі відмінності щодо динаміки перебігу перинатальної патології у дітей досліджуваних груп, що свідчило за певну відмінність ефективності лікування. Більш швидке покращення стану впродовж раннього неонатального періоду було відмічено у новонароджених основної групи. Поряд зі зменшенням тяжкості стану відмічався більш швидкий зворотній розвиток кардіологічної симптоматики. Відмічено більш швидке зникнення клінічних проявів гіпоксичної ішемії міокарду (блідість, «мармуровість» шкірних покривів, ціаноз і акроціаноз), порушень ритму серця; відзначалось поліпшення загального стану, відновлення звучності серцевих тонів, нормалізація середнього артеріального (АТ), що опосередковано свідчить про позитивний вплив зазначеного препарату при лікуванні важких форм перинатальної патології, зокрема, порушень функціонального стану ССС. Позитивна динаміка клінічної симптоматики у новонароджених основної групи на фоні прийому вказаного препарату, була підтверджена параклінічними даними: кількість МА еритроцитів у дітей основної групи знизився до  $14,75 \pm 0,74$  мкмоль/л проти  $20,12 \pm 1,02$  мкмоль/л у дітей групи порівняння,  $p < 0,05$ . Ступінь ОМБ плазми у дітей, які отримували препарат Цитофлавін, становила  $1,38 \pm 0,07$  о.о.г/мл, що мало вірогідну відмінність порівняно з показниками новонароджених групи порівняння -  $1,54 \pm 0,08$  о.о.г/мл,  $p < 0,05$ .

Враховуючи більш виражену позитивну динаміку клінічного перебігу перинатальної патології, що підтверджується більш ранньою регресією клінічних проявів постгіпоксичного пошкодження ССС та результатами додаткових параклінічних методів дослідження, застосування зазначеного препарату у комплексі лікування патології раннього неонатального періоду, на нашу думку, є доцільним і може бути рекомендовано у практичній неонатології.

**Ризничук М.О.**

### **НЕКЛАСИЧНА ФОРМА АДРЕНОГЕНІТАЛЬНОГО СИНДРОМУ: КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ У ДІВЧАТОК-ПІДЛІТКІВ ЧЕРНІВЕЦЬКОЇ ОБЛАСТІ**

*Кафедра педіатрії та медичної генетики  
Вищий державний навчальний заклад України  
«Буковинський державний медичний університет»*

Уроджена дисфункція кори надниркових залоз (УДКН) – це автосомно-рецесивне захворювання, зумовлене у 95% випадків дефіцитом ферменту 21-гідроксилази. У Європейській популяції частота УДКН досить висока і становить 1: 2,5-10000 новонароджених (Fitness J., 1999). Частота УДКН варіює від 1:27 до 1:42000 залежно від форми і аналізованої популяції (Ambroziak 2010). УДКН характеризується порушенням синтезу гормонів кори надниркових залоз і гіперпродукцією проміжних метаболітів, особливо – андрогенів. При неklasичній формі залишкова активність 21-гідроксилази становить 20-60%, трапляється у середньому з частотою 1:1000 новонароджених (Haider S. 2013).

Мета роботи полягала у вивченні особливостей перебігу та лікування дівчаток-підлітків із неklasичною формою адреногенітального синдрому в Чернівецькій області.



Поширеність УДКН у Чернівецькій області за останні три роки зросла у три рази (з 0,02% до 0,04%) у дітей 0-14 років. У підлітків поширеність УДКН дещо зменшилась за період 2013-2015 рр. з 0,15% (2013 р.) до 0,10% (2015 р.).

Обстежено 6 хворих віком 15-17 років із неklasичною формою УДКН, які перебувають на обліку в обласній дитячій клінічній лікарні м.Чернівці. Проведено огляд пацієнток, оцінка фізичного та статевого розвитку. Фізичний розвиток оцінювали за відповідними центильними таблицями. Оцінку статевого розвитку проводили за J. Tanner (1976). Ступінь вірилізації зовнішніх статевих органів у дівчаток оцінювали за Прадером (1957). Також усім хворим проводилося визначення калію та натрію, рівня глюкози крові, рентгенографію кистей рук ("кістковий" вік), генетичне дослідження для визначення статі дитини (каріотип). Усі дівчатка проходили консультацію гінеколога, УЗД органів малого тазу та надниркових залоз, гормональні дослідження (рівень кортизолу, 17-гідроксипрогестерону; вільного тестостерону, дигідроепіандростерону (ДЕАС) та АКТГ у крові та 17-КС у сечі). Усім пацієнткам проведено пробу з дексаметазоном. Додатково визначали рівень у сироватці крові ЛГ, ФСГ, естрогенів, пролактину.

У всіх досліджуваних був жіночий каріотип (46 (XX)). Виявлені ознаки гіперандрогенії (гірсутизм, аспе vulgaris, підвищена сальність шкіри) у 100% випадків, вторинний склерополікістоз яєчників (50%), порушення оваріально-менструального циклу (100%). При оцінці фізичного розвитку виявлено незначне прискорення росту у 50% дівчаток на 1-2 с від загально популяційного. Кістковий вік відповідав паспортному на 100% випадків. Всі пацієнтки скаржилися на порушення оваріально-менструального циклу: у 33,3% випадків виявлено гіпоменструальний синдром, в 33,3% виявлено вторинну аменорею, а в 33,4% випадків – маткові кровотечі. У всіх випадках у пацієнток спостерігалася альгоменорея (100%). Розвиток молочних залоз відповідав віку (100%). При огляді зовнішніх статевих органів виявлено I ступінь вірилізації за Прадером (50%). При УЗД дослідженні органів малого тазу виявлено вторинний склерополікістоз яєчників (СПКЯ) у 66% випадків. При УЗД надниркових залоз змін їх розмірів не виявлено.

Вміст калію, натрію та глюкози крові був нормальним. Рівні гормонів були наступними: рівень кортизолу у середньому становив  $11,7 \pm 1,1$  мкг/дл (6,2-19,4 мкг/дл), 17-гідроксипрогестерону –  $0,92 \pm 0,2$  нг/мл (0,1-0,8 нг/мл); вільного тестостерону –  $63,3 \pm 0,45$  пг/мл (до 9 пг/мл), ДЕАС –  $465,32 \pm 0,23$  мкг/дл (65,1-368,0 мкг/дл), АКТГ –  $32,7$  пг/мл (до 46 пг/мл) ЛГ –  $6,7$  мМО/мл (2,4-12,6 мМО/мл), пролактину –  $8,9 \pm 0,2$  нг/мл (47,-16,7 нг/мл), ФСГ –  $7,2 \pm 0,1$  мМО/мл (2,5-12,5 мМО/мл) естрадіолу –  $13,1$  пг/мл (12,5-166,0 пг/мл). В усіх пацієнтках при проведенні проби з дексаметазоном отримано позитивний результат.

Лікування проводилося дексаметазоном від 1/8 до 1/2 таблетки 1 раз на ніч, іноді через день (100%). У 33,3% випадків разом із дексаметазоном призначалися антиандрогени (ципротерона ацетат).

Таким чином, вчасна постановка діагнозу адреногенітального синдрому у дівчаток-підлітків дозволяє розпочати адекватне лікування з урахуванням особливостей перебігу, яке дозволяє зменшити прояви захворювання та підтримує стадію медикаментозної компенсації УДКН.

**Сокольник С.В.**

## **МЕТАБОЛІЧНИЙ СИНДРОМ У ДІТЕЙ: СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ**

*Кафедра педіатрії та медичної генетики*

*Вищий державний навчальний заклад України*

*«Буковинський державний медичний університет»*

Впродовж останніх двадцяти років за даними Всесвітньої організації охорони здоров'я почастишали випадки метаболічного синдрому в дітей. Так, захворюваність на ожиріння серед дитячого населення впродовж останніх семи років зросла вдвічі. Одночасно з цим зросла кількість асоційованих із надлишковою вагою соматичних захворювань, до яких належать: цукровий діабет 2-го типу, артеріальна гіпертензія, серцево-судинні захворювання та ін., які сприяють зниженню якості життя дітей.

Вперше визначення метаболічного синдрому запропоновано G. Reaven (1988 р.) як комплекс взаємопов'язаних порушень вуглеводного та жирового обміну, механізмів регуляції артеріального тиску та функцій ендотелію, що формуються на тлі нейроендокринної дисфункції в умовах зниженої чутливості тканин до інсуліну (інсулінорезистентності). На сьогодні перелік компонентів метаболічного синдрому розширений і включає вісцеральне (абдомінальне) ожиріння, порушення толерантності до глюкози/інсулінорезистентність, артеріальну гіпертензію, дисліпідемію, гіперкоагуляційний синдром, гіперурикемію/подагру, жировий гепатоз, передчасний атеросклероз/ішемічну хворобу серця, мікроальбумінурію, апное під час сну тощо.

Діагностика метаболічного синдрому складна, оскільки ґрунтується на необхідності проведення спектру досліджень основних його клінічних складових. Обов'язковим є проведення антропометричних обстежень із визначенням індексу маси тіла; вивчення генеалогічного анамнезу пацієнта з акцентом на наявність сімейної обтяженості по ожирінню, цукровому діабету, артеріальній гіпертензії; моніторинг артеріального тиску, рівня глюкози та інсуліну.

Загальноприйнятого алгоритму лікування метаболічного синдрому немає. Основою терапії даного захворювання у дітей є нормалізація метаболічних порушень на тлі покращення чутливості периферичних тканин до інсуліну й зниження гіперінсулінемії, в першу чергу, зниження ваги на 10-15% від вихідного, що є ефективним засобом у боротьбі з інсулінорезистентністю. Для досягнення мети необхідно дотримання низькокалорійної раціональної дієти (енергоцінність споживаної їжі не повинна перевищувати 30 ккал/кг нормальної маси тіла, а частка жирів – не перевищувати 25-30% від добового споживання калорій) і виконання