

В перебігу любого метаболічного захворювання є метаболічні кризи, які провокуються так званими ініціюючими факторами. При АТ таким чинником є ацетилсаліцилова кислота. Загальновідомо, що її прийом значно погіршує перебіг захворювання, зокрема закладання носа і бронхоспазм, аж до розвитку тяжкого астматичного стану. У пацієнтів, в яких діагноз АТ не встановлений, прийом аспірину викликає клінічну маніфестацію захворювання. Враховуючи особливу тяжкість симптомів РС і БА в таких випадках, треба говорити про розвиток у хворих метаболічного кризу, який на жаль розцінюється сьогодні як реакція гіперчутливості на прийом аспірину.

Висновки. Подальше вивчення особливостей біохімічного фенотипу, а відповідно і закономірностей формування та перебігу АТ, як метаболічної хвороби, дасть змогу розробки етіопатогенетично обґрунтованих методів ефективного лікування та ранньої діагностики цієї тяжкої інвалідизуючої хвороби.

ЛІКУВАННЯ ХРОНІЧНИХ РИНОСИНУЇТІВ, АСОЦІЙОВАНИХ ІЗ ПОРУШЕННЯМ ТРАНСМЕМБРАННОГО ПЕРЕНОСУ ХЛОРУ У ДІТЕЙ

Кошель І. В., Попович В. І.

*Івано-Франківський національний медичний університет,
вул. Галицька 2, Івано-Франківськ, Україна, 76003
e-mail: popovychvasyl@gmail.com*

Вступ. В останні роки збільшується кількість дітей, хворих на хронічні гнійні, гнійно-гіперпластичні риносинуїти, причому часто захворювання набуває прогресуючого характеру та погано піддається традиційним методам лікування. В багатьох випадках причиною є дисфункція білка CFTR (Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator), що відповідає за транспорт іонів хлору через мембрани клітин. Значна кількість CFTR знайдена в субмукозних залозах дихальних шляхів. Порухення транспорту хлору проводить до зміни проникності мембран для молекул води і, як наслідок, дегідратації та згущенню секрету. В'язкий і густий слиз паралізує роботу мукоциліарного транспорту (МТС). Вірусні і вірусно-бактеріальні асоціації на фоні різкого порушення МТС приводять до формування хронічного рецидивуючого запального процесу.

Муколітична терапія є невід'ємною частиною лікування риносинуїтів. Синупрет, попри секролітичну дію, яка співставима з деякими синтетичними препаратами, володіє ще протизапальною, імуномодуючою, противірусною та антибактеріальною дією. Згідно новітніх даних Синупрет підвищує проникність CFTR-каналів, покращує проникність і секрецію хлоридів респіраторним епітелієм, що посилює гідратацію золь фази, нормалізує в'язкість секрету і активує МТС.

Метою дослідження було дослідження ефективності Синупрету у дітей з хронічним гнійним та гнійно-гіперпластичним риносинуїтом, асоційованим з функціональною неповноцінністю хлорних каналів.

Матеріали і методи. Клінічний діагноз у всіх пацієнтів визначався на підставі скарг, анамнезу, клініко-ендоскопічного, радіологічного дослідження, доповнювався лабораторними дослідженнями. Функціональна неповноцінність хлорних каналів визначалась за допомогою «потового» тесту. Клінічно значимою вважалась концентрація хлоридів поту понад 30 ммоль/л.

Результати і обговорення.

Досліджувана (основна) група: 7 хворих дітей у віці від 3 до 17 років, що отримували «Синупрет» в звичайному віковому дозуванні 3 рази на день в комплексі з базовою терапією (туалет, анемізація носової порожнини, іригаційна терапія сольовими розчинами, топічні гормональні та антибактеріальні засоби). **Контроль:** ретроспективні дані цих же хворих, які до встановлення функціональної неповноцінності хлорних каналів в комплексі з базовою терапією отримували синтетичний секретолітик. Клінічна оцінка ефективності препарату «Синупрет» проводилась на 3-й, 10-й та 14-й день лікування. Дані порівнювались із станом до лікування.

Утруднення носового дихання і значна кількість виділень в перший день лікування відмічалось у всіх без винятку хворих. Початок регресії цих симптомів відбувався вже на третю добу лікування.

На 10-у добу стан значно покращився у всіх хворих. На 14-й день лікування практично у всіх дітей відмічали значне покращення носового дихання і зменшення гнійних виділень, в той час, як у цих же хворих до призначення Синупрета (контроль) полегшення не відмічалось протягом останніх двох тижнів. Констатовано достовірну різницю в результатах лікування цих хворих.

Висновки. На нашу думку, поєднання дії лікарських засобів, що є складовими частинами «Синупрета», дозволило ефективно вплинути на основні ланки патогенезу риносинуїту, включаючи порушення трансмембранного переносу хлору. Так, активізація природної секреції залоз та покращення реології слизу, що вкриває слизову оболонку носа та синусів, яка відбувалась під впливом «Синупрета», через активізацію функції МТС призводила до швидкого звільнення порожнини носа та пазух. Препарат за рахунок збалансованої системної та топічної дії своїх компонентів забезпечував антисептичний та протинабряковий ефект. Це сприяло швидкому відновленню носового дихання та забезпечило зменшення кількості патологічних виділень. Завдяки використаному препарату вже з перших днів вдалося звести до мінімуму патофізіологічні передумови персистування тяжкого симптомокомплексу, характерного для хронічних риносинуїтів з метаболічно детермінованим запаленням, що тяжко піддається традиційному лікуванню.

ДЕФІЦИТ ЗГОРТАННЯ У ПОЄДНАННІ З ДЕФЕКТОМ ТРОМБОЦИТІВ – ПРОЯВИ ХВОРОБИ ВІЛЕБРАНДА

Кузьміна А. П.

Кафедра терапії, кардіології і сімейної медицини ФПО ДЗ ДМА, м. Кривий Ріг

Вступ. Хвороба Вілебранда представляє собою спадкове захворювання системи гемостазу, яка характеризується виникненням кровотеч різної локалізації як спонтанних, так і після травм внаслідок кількісного або якісного порушення синтезу фактора фон Вілебранда. Розповсюдженість хвороби Вілебранда складає 1-2 % в популяції. Хвороба успадковується за аутосомно-домінантною або аутосомно-рецесивною ознакою. Хворобою Вілебранда страждають як особи чоловічої, так і жіночої статі. Ураховуючи аутосомно-домінантний тип успадкування, генетичний ризик для нащадків складає 50% незалежно від статі. Як відомо, синтез фактора Вілебранда відбувається в ендотелії судин і в мегакаріюцитах. У тромбоцитах фактор Вілебранда зберігається в «гранулах». З ендотелію походить 75 - 85% циркулюючого фактора Вілебранда, а з мегакаріюцитів — 15 - 25%. У ділянках пошкодження судинної стінки фактор Вілебранда виконує роль з'єднання між субендотеліальними структурами і рецептором глікопротеїном 1b на мембрані тромбоцитів. Рецептор на мембрані тромбоцитів глікопротеїн 1b /IIIa має ділянку для зв'язування з фактором Вілебранда. Фактор Вілебранда забезпечує стабільність фактора VIII. Ген фактора Вілебранда розташований на короткому плечі хромосоми 12, містить 52 екзона. Інформаційна РНК кодує поліпептидний ланцюг з 2813 амінокислотних залишків, яка представляє собою білки - попередник фактора Вілебранда. Фактор Вілебранда забезпечує стабільність фактора VIII.

Мета дослідження: визначити особливості клінічних ознак хвороби Вілебранда, обумовленої частковим кількісним дефіцитом фактора Вілебранда на відміну від набутого синдрому Вілебранда.

Матеріали і методи. Серед пацієнтів визначали активність фактора Вілебранда (агрегацію тромбоцитів, індуковану ристоцетином); антиген фактора Вілебранда; прокоагулянтну активність фактора згортання VIII. Варіабельність цих значень в динаміці (достатньо однієї з характерних для Вілебранда), з тимчасовими інтервалами в 3-4 місяці була характерна для помірнотяжких і легких форм хвороби Вілебранда. Лише в одному випадку спостерігали тяжку форму 2В підтипу хвороби Вілебранда (з низькою концентрацією ристоцетина менше 0.8 мг/мл). Саме при підтипі 2В відзначається підвищена спорідненість фактора Вілебранда до рецептора на мембрані тромбоцитів глікопротеїну 1b.

Результати дослідження. За 30 років спостереження (населення міста — 700 000) у хворих з геморагічними проявами лише в 4 випадках встановлена хвороба Вілебранда. Тоді, як набутий синдром Вілебранда визначався у 18 % пацієнтів з аутоімунними і 21 % лімфопроліферативними хворобами (n=50). Серед 4 пацієток з хворобою Вілебранда на наявність кровоточивості у родичів вказувала тільки одна. Перші прояви хвороби виникали у підлітковому віці. Геморагічний синдром може проявлятися вже в дитячому віці і характеризується частими і тривалими кровоточивостями з носа, підшкірними крововиливами. У однієї хворої був ускладнений акушерський анамнез у вигляді ге-