

Своєрідний зовнішній вигляд хворого настільки специфічний, що лише по конфігурації обличчя стає можливим встановлення діагнозу з першого погляду – *prima vista*.

Патологія ЛОР-органів являється одним з характерних проявів даного захворювання.

Аплазія чи гіпоплазія потових залоз створює для хворого, особливо в періоді новонародженості та грудному віці, життєву угрозу через порушення терморегуляції. Дисфункція слинних, слюзних залоз, а також залоз слизової оболонки приводить до підсихання тканин, сприяє їх інфікуванню та розвитку значних атрофічних змін, особливо в ротовій та носовій порожнинах. Шкіра при АЕД суха, тонка, бліднувати, на повіках, вухах дуже морщиниста. Навколо очей вона гіперпігментована, що є патогноманічно для синдрому. Волосся на голові пушкове, дуже рідке та коротке. Чоло випукле, «думаюче», надбровні дуги виступають, покриті пушком, вії майже невидимі. З віком появляється добрий ріст волосся на бороді і щоках. Зовнішній ніс має «негроїдну» форму: приплюснутий, сідло-видний, в основі значно розширений, ніздрі широкі. Губи потовщені. Вушні раковини бідні хрящем і тому м'які, зігнуті, маленькі «вуха сатира». При передній риноскопії в присінку носа волосся відсутнє. Порожнини носа дуже широкі. В загальних носових ходах багато кірок, які легко знімаються, неприємного запаху. Слизова оболонка порожнини носа суха, бліднувата, місцями ерозована та дуже сильно зморщена, чого

не буває при інших хворобах. Судинний рисунок слабкий. Носові раковини значно зменшені в розмірах. Нюхова чутливість знижена. Носове дихання шумне. В носоглотці, ротоглотці, на піднебінні також виявляються атрофічні зміни слизової оболонки. Можуть бути недорозвинені приносіві пазухи. Виявляється поступове зниження слуху, особливо після 35-40 років, аж до глухоти по центральному типу. Крім гіпо-, або анодонтії, спостерігається також порушення форми зубів, «коркові чи шишкоподібні». Нижня щелепа недорозвинена. Рентгенологічно зачатки зубів відсутні.

Під нашим спостереженням знаходиться 5 хворих, яке триває від 5 до 40 років. Нами вивчалися основні функціональні показники: носове дихання, секретія слизової оболонки, рН-метрія, калориферний стан порожнини носа. Встановлено, що всі ці показники є порушеними. Проводилося також гістологічне дослідження слизової порожнини носа.

Немає необхідності вдаватися в подробиці опису кожної дитини зокрема, оскільки всі клінічні прояви захворювання в них є дуже подібні, як у близнят однойцевих, лише з віком симптоматика синдрому краще вирисовується.

Отже, при ангідротичній ектодермальній дисплазії спостерігаються значні анатомічні зміни та ураження ЛОР-органів з хронічним перебігом процесу, що вимагає систематичного диспансерного спостереження за хворим та регулярного лікування оториноларингологом.

© В.В. Дячук, В.В. Дячук, 2010

В.В. ДЯЧУК, Ю.Ю. КАМПИ, В.В. ДЯЧУК (МУКАЧЕВО, УКРАЇНА)

ТАКТИКА ЛІКУВАННЯ ДІТЕЙ З ДЕКОМПЕНСОВАНИМИ ФОРМАМИ ГОСТРОГО СТЕНОЗУЮЧОГО ЛАРИНГОТРАХЕОБРОНХІТУ В СУЧАСНИХ УМОВАХ

До сьогоднішнього часу гострий стенозуючий ларинготрахеобронхіт (ГСЛТБ) являється однією з серйозних та недостатньо вирішених проблем в педіатрії. Вибір оптимальної тактики лікування даної патології залишається актуальним завданням сучасної отоларингології. В останні роки намітилася тенденція до збільшення числа хворих з ГСЛТБ. Нерідко хвороба має декомпенсований перебіг, що потребує надання дитині невідкладної допомоги.

Однією з основних причин ураження гортані являються вірусні інфекції, а приєднання вторинної бактеріальної мікрофлори

значно підсилює запальний процес та погіршує перебіг захворювання. Тобто вірусно-бактеріальні асоціації відіграють основну роль в розвитку ГСЛТБ. Сприяють хворобі анатомо-фізіологічні особливості будови підскладкової частини гортані у дітей малечого віку. Виникає набряк, інфільтрація слизової оболонки гортані і трахеї, їх звуження, утворюється і накопичується багато слизово-гнійної мокротини і, як наслідок, розвивається обструкція в дихальних шляхах з утрудненням дихання, яке може дуже швидко наростати і приводити до асфіксії дитини.

За 2000-2009 рр. в реанімаційному відділенні ОДЛ знаходилося на лікуванні 96 дітей з декомпенсованими формами ГСЛТБ у віці від 5 міс до 3 років, яким була проведена інтубація трахеї. Дівчат було 32, хлопців – 64. В першу добу захворювання шпиталізовано 68,7% дітей. Спостерігалася сезонність захворювання. Частіше стеноз гортані розвивався у вечірній і нічний час (81,2%). Тяжкість хвороби була обумовлена віком дітей, ступенем стенозу, формою захворювання, наявністю ускладнень та супутніми хворобами.

Всім дітям проведено клінічне і лабораторне обстеження, рентгенографія органів грудної клітки, бакдослідження мокроти та пряма ларингоскопія. При прямій ларингоскопії виконувалася санація трахеобронхіального шляху з введенням протеолітичних ферментів, гормонів та антибіотиків слабкої концентрації. У 47 дітей виявлено набряково-інфільтративну форму захворювання, у 43 гнійно-фібринозну і у 6 язвено-некротичну.

Принциповим в лікуванні декомпенсованих форм ГСЛТБ було відновлення прохідності дихальних шляхів за рахунок зняття набряку слизової оболонки гортані і трахеї, вивільнення їх від паталогічного вмісту та етіопатогенетична терапія. Для цього проводилася комплексна інтенсивна терапія, яка включала введенням седативних, кортикостероїдних, антибактеріальних, протівірусних препаратів. Всім дітям при поступленні до відділення призначали інгаляції з адреналіном через небулайзер та будесонід (пульмікорт). Для зняття інтоксикації та зменшення набряку в гортані і відновлення порушеного водно-електролітного та кислотно-лужного балансу виконували обмежену інфузійну гідратацію глюкозо-сольовими розчинами. Гормональні препарати (преднізолон до 10 мг/кг на добу, гідрокортизон від 10 до 25 мг/кг на добу) призначали в/в в 4-6 прийомів без дотримання біологічного ритму, а також впровадили їх вве-

дення одноразово в суппозиторіях ректально. Для успішного проведення реанімаційних заходів проводили катетерізацію периферичної або центральної вени. У 27 дітей, які шпиталізовані в стані асфіксії, негайно була виконана піднаркозна інтубація трахеї термопластичними трубками та серцево-легенева реанімація і боротьба з набряком мозку. Трьох дітей із них переведені на ШВЛ. У 13 хворих проведена лише короткочасна інтубація трахеї (4 - 6 годин), у 24 – 1 добу. Принциповим вважаємо часту зміну інтубаційної трубки (не рідше 1 або 2 рази на добу). Дуже важливим є правильний догляд за інтубаційною трубкою і регулярне проведення санації трахеобронхіального дерева. Кожного дня, після екстубації, поступово, але максимально збільшували період самостійного дихання. Тривалість інтубації трахеї в середньому не перевищувала 7 днів. Рубцевих стенозів гортані ми не спостерігали. Летальних випадків не було. В процесі лікування враховувалася виділена мікрофлора та її чутливість до антибіотиків. Відповідальним було регулярне раціональне харчування дітей. Після покращення стану здоров'я хворі переводилися в ЛОР відділення для продовження лікування.

З позиції доказової медицини клінічна ефективність використання при декомпенсованих формах ГСЛТБ антигістамінних препаратів, бронхо- та спазмолітиків науково не доведена. Призначення глюкокортикостероїдних препаратів, навпаки, приводить до швидкого покращення стану здоров'я дітей, тобто спостерігається високий рівень доказової клінічної їх ефективності.

Таким чином, успішне лікування дітей з декомпенсованими формами ГСЛТБ забезпечується правильною організацією та своєчасним диференційованим проведенням комплексної невідкладної інтенсивної етіопатогенетичної терапії з врахуванням сучасних досягнень науки в умовах спеціалізованого відділення.

© В.В. Дячук, Ю.Ю. Кампі, В.В. Дячук, 2010

Ф.Д. СВЧЕВ, М.О. ВАРЕШКІНА, А.О. ТЕЛИЧКО (ОДЕСА, УКРАЇНА)

ВИКОРИСТАННЯ УЛЬТРАЗВУКОВОГО МОНІТОРИНГУ ПРИ ТРЕНУВАННІ КОЛАТЕРАЛЬНОГО КРОВООБІГУ ДО ОПЕРАЦІЇ У ХВОРИХ НА КАРОТИДНУ ХЕМОДЕКТому

Єдиним радикальним методом лікування хворих на каротидну хемодектому шиї є хірур-

гічне видалення пухлини. Нерідко, з метою радикального видалення пухлини, виникає потрі-