

## Кліно–діагностичні паралелі хвороби пайєра у дітей

Рибальченко В. Ф., Русак П. С., Шевчук Д. В.

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л.Шупика,

Житомирський університет імені Івана Франка,

Київська міська дитяча клінічна лікарня № 1,

Житомирська обласна дитяча клінічна лікарня

**Актуальність.** Хвороба (синдром) Пайєра – це симптомокомплекс, що найчастіше проявляється порушенням спорожнення кишечника (запорами) та абдомінальними болями. Проте в основі цієї недуги лежить дисплазія сполучної тканини. Недиференційована дисплазія сполучної тканини (НСТ) – група захворювань та синдромів, що представляють собою патологію сполучної тканини і проявляється різноманітними симптомами у всіх органах. За даними різних досліджень дисплазія сполучної тканини в той чи іншій мірі є чи не у 60–70% населення, а за іншими даними складає до 80% серед хворих як дорослого так і дитячого населення. Інші літературні дослідження вказують, що близько 30 – 40% населення страждають хронічним колостазом, і це вважається хворобою цивілізації. Поміж тим близько 46% дітей, що страждають на хронічні закрепи, мають хворобу Пайєра. Актуальність проблеми зумовлена двома складовими. По– перше, в останні роки є значні екологічні зміни, а як наслідок – порушення розвитку сполучної тканини, причому здебільшого в ембріональному періоді. Ураження сполучної тканини носить поліорганний характер та вражає декілька органів чи систем. По– друге, за даними літератури, в останні роки збільшується кількість пацієнтів за рахунок покращенням ранньої діагностики дисплазії сполучної тканини. Збільшення пацієнтів, що мають загально – клінічні симптоми порушення якості життя, а також недостатня обізнаність лікарів призводять до того, що хворі, тривалий час лікуються з діагнозами різних захворювань органів черевної порожнини.

**Мета роботи** – проаналізувати клінічні прояви дисплазії сполучної тканини в аспекті основних проявів хвороби Пайєра у дітей.

**Матеріали та методи.** В основі роботи лежить аналіз результатів обстеження 514 хворих дітей з приводу порушення випорожнень та абдомінального болювого синдрому в амбулаторному режимі. Вік пацієнтів склав

від 1 до 18 років. Встановлено також, що 179 (34.8%) пацієнтів мешкали на екологічно забруднених територіях. Хворі розділені на три групи. До першої групи включили 345 (67.1%) хворих, що первинно звернулись до хірурга. Другу групу склали 169 (32.9%) хворих які надійшли на консультацію від інших спеціалістів. Більшість хворих 413 (80.3%) з 514 дітей було астенічної статури. З метою верифікації недуги проводили рентгенологічне дослідження: ірригографія та пасаж контрасної речовини.

**Результати досліджень.** Основними скаргами 345 (100%) пацієнтів першої групи мали скарги на: наявність порушення випорожнень, із яких запори у 285 (82.6%), енкопрез у 32 (9.3%), поєднання запорів та енкопрезу у 68 (19.7%). Значна частина пацієнтів – 257 (74.5%) також мали і проктогенні чинники такі як: геморої у 86 (24.9%), анальна тріщина у 65 (18.8%), аніт у 74 (21.4%), папіліт у 32 (9.3%). Скарги на наявність абдомінального болювого синдрому мали усі 345 (100%) хворих, із яких постійний – у 142 (41.2%), а періодичний – у 203 (58.8%). Після прийому їжі абдомінальний біль встановлено у 69 (20.0%), через годину після прийому їжі – у 98 (28.4%), не пов'язаний з прийомом їжі – у 178 (51.6%), а колючий характер болі встановлено у 83 (24.0%) хворих. Посилення болі у вертикальному положенні мали 138 (40.0%) пацієнтів. Вивчення скарг показало, що іррадіацію болі встановлено у 263 (76.2%) пацієнта, із яких в епігастральну область – у 59 (17.1%), праву половину – у 86 (24.9%), ліву половину – у 95 (27.5%), в низ живота – у 57 (16.5%) та спину – у 23 (6.7%). Здуття живота встановлено у 149 (43.1%), а тяжкість в епігастральній ділянці після прийому їжі встановлено у 195 (56.5%), яка посилювалась з вертикалізацією пацієнта. Поміж тим зниження апетиту мали 216 (62.6%) пацієнтів. Загально супутніми ознаками захворювань були: загальна слабкість у 153 (44.3%), головні болі у 98 (28.4%), утомлюваність при фізичних навантаженнях у 169 (48.9%). Доцільно акцентувати, що в більшості (298 (86.4%) пацієнтів ходили в спеціальну (114) та підготовчу (184) групи з фізичного виховання. Данними обстеження слабкість м'язів живота, м'язова гіпотонія та грижі різних локалізацій мали 211 (61.2%) пацієнтів. В заключенні аналізу скарг доцільно констатувати, що в більшості пацієнти мали по декілька (7–10) скарг – симптомів захворювання. Наступна група 169 (100%) хворих була направлена від суміжних спеціалістів гастроентерологів 72 (42.6%), кардіологів 37 (21.9%), ортопедів 24 (14.2%), нефрологів і урологів 15 (8.8%), неврологів 13 (7.7%) та дерматологів 6 (4.8%). Всі ці хворі мали різного ступеня порушення випорожнень. Гастроентерологічні прояви недиференційованої дисплазії сполучної тканини проявлялись наступними клінічними розладами: закрепами, дискінезіями жовчовивідних шляхів, гастродуоденітами, дуоденогастральним рефлюксом чи рефлюкс езофагітом, перегинами та застоями в жовчному міхурі та опущенням шлунка. Кардіологічні прояви недиференційованої дисплазії сполучної тканини мали наступні прояви: пролапс мітрального клапану та додаткові хорди в порожнині лівого шлуночка, а також порушення в провідній системі серця. Ортопедичними проявами недиференційованої дисплазії сполучної тканини були: різноманітні хребетні деформації і воронкоподібні чи кілевидні деформації грудної клітки, різні види (поперечна чи повдовжня) плоскоступість, клишоногість, деформовані кінцівки, гіпермобільність різних суглобів, дисплазія тазостегнових суглобів в анамнезі. Поміж тим асиметрія лопаток, «млява» постава, схильність до появи синців встановлена у 68 (40.2%) пацієнтів. Нefрологічні та урологічні прояви недиференційованої дисплазії сполучної тканини були наступними: нефроптоз, денний чи нічний енурез, уретрити, цистити, пієлонефрити. З боку нервової системи відзначався синдром вегетативної дистонії, схильність до непритомності, вертебробазиллярная недостатність на тлі нестабільності шийного відділу хребта, синдром гіперзбудливості з дефіцитом уваги. Шкірні симптоми проявлялись наступними ознаками: гіпереластичністю шкіри, підвищеною крихкістю та сухістю шкіри, схильність до утворення стрий, множинними телеангіектазіями, гемангіомами чи гіперпигментацією. З супутньої отоларингологічної патології викривлення або асиметрія носової перегородки встановлена у 163 (31.7%) з 514 пацієнтів.

**Заклучення.** За результатами комплексного обстеження хвороба Пайєра встановлена у 172 (33.5%) пацієнтів, із яких компенсована у 83 (16.1%), субкомпенсована у 52 (10.1%), декомпенсована у 37 (7.3%).

**Висновки.** Прояви дисплазії сполучної тканини у дітей з хворобою Пайєра є вкрай різноманітними та потребують повноцінного комплексного обстеження з залученням суміжних спеціалістів в тому числі і генетика. Консервативна терапія показана при всіх стадіях перебігу хвороби, а при визначенні показань до операційного лікування вона слугує як

передопераційною підготовкою. При визначенні показань до хірургічного лікування доцільно враховувати не тільки клінічний перебіг хвороби, а і періоди прискороного чи вповільненого росту дитини.