

- кой холецистэктомии /М.Е. Ничитайло, А.В. Скумс, И.П. Галочка // *Анналы хирург. гепатол.* - 2005. - Т.10, №2. - С. 30-35.
4. Петрушенко В.В. Особливості діагностики та хірургічної тактики при атипичних формах холедохолітазу / В.В. Петрушенко, Т.А. Кадошук, С.І. Андросов // *Укр. журнал хірургії.* - 2011. - №2 (11). - С. 156-161.
5. Профилактика и лечение интраоперационных повреждений внепеченочных желчных протоков при лапароскопической холецистэктомии /Ю.В. Иванов, Д.В. Сазонов, Д.П. Лебедев [и др.] // *Клин. практика.* - 2011. - №4. - С. 23-28.
6. Скумс А.В. Классификация ятрогенных повреждений желчных протоков при холецистэктомии /А.В. Скумс, М.Е. Ничитайло, Ю.В. Снопко // *Клин. хирургия.* - 2008. - №8. - С.25-30.
7. Фёдоров И.В. Повреждения желчных протоков при лапароскопической холецистэктомии /И.В. Фёдоров, Л.Е. Славин, А.Н. Чугунов. - М., 2003. - 79с.
8. Хрусталёва М.В. Оперативная эндоскопия заболеваний внепеченочных желчных протоков: Автореф. дис. ... д. мед. н. - М., 2004. - 48с.
9. Bile duct injuries after laparoscopic cholecystectomy: 11-year experience in a tertiary center /D. Martin, E. Uldry, N. Demartines [et al.] // *Biosci Trends.* - 2016. - №19. - P. 197-201.
10. Forecast of difficult laparoscopic cholecystectomy by sonography: An added advantage /S. Amjad, A. Rizvi, S. Asmat [et al.] // *Biomed. Res.* - 2012. - Vol.23, №3. - P.425-429.
11. Iatrogenic hepatopancreaticobiliary injuries: a review /P.G. Vachhani, A. Copelan, E.M. Remer, B.Kapoor // *Semin. Intervent. Radiol.* - 2015. - №32(2). - P.182-194.
12. Joseph M. Single incision laparoscopic cholecystectomy is associated with a higher bile duct injury rate: a review and a word of caution /M. Joseph // *Ann. Surg.* - 2012. - Vol.256, №1. - P.1-6.
13. Schmidt S. C. Long-term results and risk factors influencing outcome of major bile duct injuries following cholecystectomy /S.C. Schmidt, J.M. Langrehr, R.E. Hintze // *Br. J. Surg.* - 2005. - №1. - P.76-82.

**Скумс А.В., Петрушенко В.В., Гребенюк Д.І., Іваницький А.І.**

### СТРУКТУРА ХИРУРГИЧЕСКИХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ ЗАСТАРЕЛЫХ ЯТРОГЕННЫХ ПОВРЕЖДЕНИЯХ ВНЕПЕЧЕНОЧНЫХ ЖЕЛЧНЫХ ПУТЕЙ

**Резюме.** Работа представляет собой ретроспективное исследование структуры и объема хирургической помощи при коррекции устаревших ятрогенных повреждений внепеченочных желчных протоков. В статье приведены результаты предварительного анализа 102 историй болезни пациентов, которые на протяжении 2006-2016 годов проходили хирургическое лечение в Национальном Институте хирургии и трансплантологии им. А.А. Шалимова НАМН Украины и на базе кафедры эндоскопической и сердечно-сосудистой хирургии Винницкого национального медицинского университета им. И.Пирогова. В соответствии с задачами исследования при анализе историй болезни учитывался характер патологии, по поводу которой выполнялось первичное оперативное вмешательство, характер повреждения желчных путей, а также вид и объем корректирующего оперативного вмешательства.

**Ключевые слова:** внепеченочные желчные протоки, застарелые ятрогенные повреждения, реконструктивно-восстановительные оперативные вмешательства.

**Скумс А.В., Petrushenko V.V., Hrebeniuk D.I., Ivanitskyi A.I.**

### STRUCTURE OF SURGICAL INTERVENTIONS IN CASE OF OLD IATROGENIC DAMAGES OF THE EXTRAHEPATIC BILE DUCTS

**Summary.** This work is a retrospective study of the structure and size of surgical aid during correction of the old iatrogenic damages of the extrahepatic bile ducts. The results of previous analysis of 102 patients' clinical cases that have been treated surgically in the National Institute of Surgery and Transplantation n.a. O.O. Shalimov of National Academy of Medical Sciences of Ukraine (Kyiv, Ukraine) and on the base of Chair of Endoscopic and Cardio-Vascular Surgery of Vinnytsia National Medical University n.a. M.I. Pirogov (Vinnytsia, Ukraine) during 2006-2016 years are presented in this article. In accordance to study tasks the character of pathology first surgery was conducted due to, character of bile ducts damage were considered as well as type and size of corrective surgical intervention.

**Key words:** extrahepatic bile ducts, chronic iatrogenic lesions, reconstructive and reconstructive surgical interventions.

**Рецензент - д.мед.н., проф. Желіба М.Д.**

Стаття надійшла до редакції 25.11.2016 р.

**Скумс Анатолій Васильович** - д.мед.н., проф., завідуючий відділу хірургії поєднаної патології та захворювань заочеревинного простору Національного Інституту хірургії та трансплантології ім. О.О. Шалімова НАМН України; +38(068)7784349; [scums.av@gmail.com](mailto:scums.av@gmail.com)

**Петрушенко Вікторія Вікторівна** - д.мед.н., проф., завідувачка кафедри ендоскопічної та серцево-судинної хірургії ВНМУ ім. І.Пирогова; +38(0432)353216; [vikusya.pet@gmail.com](mailto:vikusya.pet@gmail.com)

**Гребенюк Дмитро Ігорович** - к.мед.н., асистент кафедри ендоскопічної та серцево-судинної хірургії ВНМУ ім. М.І. Пирогова; +38(067)5954483; [Doctor.Svo@gmail.com](mailto:Doctor.Svo@gmail.com)

**Іваницький Андрій Іванович** - лікар-ординатор Кам'янець-Подільської центральної районної лікарні; +38(038)4997361; [kivandex.ua](mailto:kivandex.ua)

**Руденко В.М., Руденко Г.М., Демянишина В.В.**

**Тел: 616.24-008.4-053.2**

**Руденко В.М., Руденко Г.М., Демянишина В.В.**

національний медичний університет імені М.І. Пирогова, кафедра педіатрії №2 (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, 2018, Україна)

### КЛІНІЧНА ХАРАКТЕРИСТИКА ДІТЕЙ, ХВОРИХ НА МУКОВІСЦИДОЗ

**Резюме.** В роботі оцінені особливості клінічного перебігу муковісцидозу (МВ) у дітей. Обстежено 80 дітей, хворих на МВ, віком від 2 місяців до 17 років (середній вік  $9,48 \pm 0,57$  років). Нами було встановлено, що  $96,3 \pm 4,45\%$  дітей мали панкреатичну недостатність, і лише  $3,8 \pm 4,57\%$  були зі збереженою функцією підшлункової залози. З легким перебігом МВ було  $2,5\%$  дітей, із середньоважким перебігом -  $43,8\%$ , з важким -  $53,8\%$ . У період загострення хвороби обстежено  $77,5\%$  дитини, в ремісії -  $22,5\%$ . З'ясовано, що для важкого перебігу характерний висів більш агресивної мікрофлори - у дітей з важким перебігом у посіві мокротиння *Ps. aeruginosa* виявляли в  $47,5\%$  випадків, у порівнянні з середньоважким перебігом -  $6,1\%$ . У  $28,7\%$  випадків спостерігали лабораторні ознаки активного запального процесу в печінці при відсутності або мінімальних клінічних проявах. Було відмічено, що частота та важкість клінічних проявів залежать від періоду та ступеня важкості МВ.

**Ключові слова:** муковісцидоз, клінічна характеристика, діти.

### Вступ

Муковісцидоз (МВ) є одним із найпоширеніших ауто-сомно-рецесивних захворювань, що зумовлене мутацією гену CFTR (трансмембранний регуляторний білок муковісцидозу) і характеризується клінічним поліморфізмом. За даними ДУ "Інститут спадкової патології НАМН України" в Україні проживає від 600 до 800 хворих на муковісцидоз. Опираючись на дані тестування 720 здорових осіб, встановлено, що частота гетерозиготного носійства мутацій гену CFTR становить 1 на 29, частота муковісцидозу - 1 на 3364 новонароджених [2]. Отже, щороку в Україні очікується народження 143 хворих на муковісцидоз (виходячи із показника народжуваності 509000 новонароджених на рік). За підрахунками, в Україні мало би проживати від 1700 до 4000 хворих на муковісцидоз, отже переважну більшість пацієнтів не виявлено [1].

Дане захворювання зберігає свою високу медико-соціальну значущість, що пов'язано з низькою тривалістю життя хворих, раннім формуванням ускладнень, ранньою інвалідизацією, проблемами своєчасної діагностики, необхідністю постійного диспансерного спостереження, складнощами лікування та високим рівнем смертності [3]. З віком у хворих виникають такі ускладнення як цукровий діабет, цироз печінки, печінкова недостатність, легенева гіпертензія, серцева недостатність, дихальна недостатність, зниження нутритивного статусу, кишкова непрохідність. Прогресування легеневої та серцевої недостатності являється найчастішою причиною смерті хворих (95%). Серед інших причин в економічно розвинутих країнах виділяють: ускладнення після трансплантації органів (12%), захворювання печінки та печінкова недостатність (2,3%), травми (2,1%), суїцид (0,8%), інші (1,3%).

Прогноз даного захворювання залежить від вчасно поставленого діагнозу та призначення адекватної терапії. Це можливо в умовах коли суспільство проінформоване про проблему та обізнане в основних клінічних проявах муковісцидозу, що дає можливість запідозрити хворобу на ранніх строках та позитивно вплинути на перебіг захворювання. Тому покращення розуміння клінічного перебігу МВ є важливим завданням.

**Мета дослідження** - визначити клінічні особливості перебігу муковісцидозу у дітей.

### Матеріали та методи

У дослідженні прийняли участь 80 дітей, хворих на

муковісцидоз, віком від 2 місяців до 17 років. Всім дітям проводили клініко-анамнестичне, лабораторне, інструментальне обстеження, мікробіологічне дослідження мокротиння, копрограму, визначали фекальну еластазу-1, проводили потову пробу та ДНК-діагностику.

Статистичну обробку отриманих результатів дослідження проводили із застосуванням статистичної системи "IBM SPSS Statistics 22.0".

### Результати. Обговорення

Обстежено 80 дітей, хворих на муковісцидоз, віком від 2 місяців до 17 років (середній вік обстежених склав  $9,48 \pm 0,57$  роки), які проживають у м. Вінниці та Вінницькій області - 6 дітей (7,7%), м. Львові та Львівській області - 60 (74,4%), м. Чернігів - 5 дітей (6,4%), Івано-Франківській області 2 дітей (2,6%), Тернопільській області - 2 дітей (2,6%), Харківській, Рівненській, Волинській, Кіровоградській області та м. Кривий Ріг - по 1 дитині (1,3%) (рис. 1). Серед обстежених дітей було 40 хлопчиків (50%) та 40 дівчаток (50%). Всі діти були розділені на наступні вікові групи: від 0 до 3 років - 18 ( $22,5 \pm \%$ ), від 4 до 6 років - 15 ( $18,8 \pm \%$ ), від 7 до 14 років 35 - ( $43,8 \pm \%$ ), від 15 до 18 років - 12 ( $15 \pm \%$ ) (рис. 2).

Серед обстежених дітей у 77 дітей ( $96,3 \pm 4,45\%$ ) була форма з панкреатичною недостатністю, і лише 3 дитини ( $3,8 \pm 4,57\%$ ) не мали панкреатичної недостатності. Нами було встановлено, що з легким перебігом МВ було 2 ( $2,5 \pm 3,04\%$ ) дітей, з середньоважким перебігом - 35 ( $43,75\%$ ), з важким - 43 ( $53,8\%$ ). У період загострення хвороби обстежено 62 дитини ( $77,5\%$ ), в ремісії - 18 ( $22,5\%$ ).

Всім дітям для верифікації діагнозу було проведено потову пробу та ДНК аналіз мутації гену CFTR. З'ясовано, що серед всіх мутацій  $46,1\%$  займає класична F508del/ F508del, решта являються компаунд-гетерозиготами або гомозиготні по іншій мутації. Потова проба у  $87,9\%$  випадків була позитивною, у 5 дітей - сумнівна та у 2 - негативна.

До окремої групи можна відокремити дітей, котрим встановлений діагноз після проведення неонатального скринінгу (визначення вмісту ІРТ в капілярній крові). Всього таких було 5 осіб ( $6,25\%$ ). Значення ІРТ коливалися від 82 до 150 нг/мл (норма до 70 нг/мл). Всім діагноз був встановлений на 1-3 місяці життя. На момент огляду вік хворих складав від 6 місяців до 3 років, з них 2 мають легкий перебіг та 3 середньоважкий. У 1



Рис. 1. Розподіл дітей, хворих на муковісцидоз залежно від місця проживання.

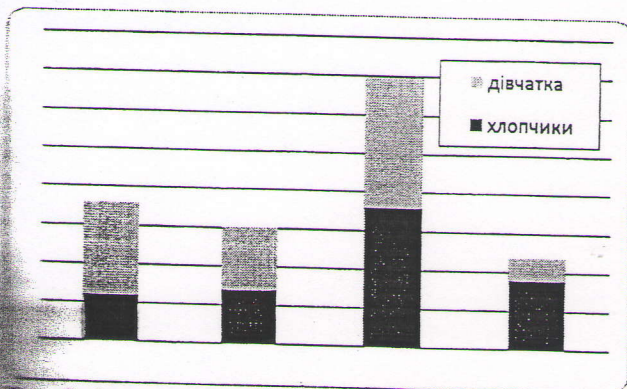


Рис. 2. Розподіл хворих за віком та статтю.

Ознаки муковісцидозу ще не з'явилися.

Фізичний розвиток дітей оцінювали шляхом розрахунку ІМТ, який в середньому склав  $15,445 \pm 0,27$  кг/м<sup>2</sup>, та за центильними таблицями. Серед обстежених дітей переважна більшість мала недостатню масу тіла.

Проведений нами аналіз показав, що клінічні прояви захворювання в обстежених дітей залежали від періоду та важкості захворювання. Так, у періоді загострення 28 пацієнтів (45,9%) мали задишку у спокої та 10 хворих (16,4%) виділяло гнійне мокротиння, тоді як в ремісії тільки 1 дитина (6,3%) з важким перебігом мала такі скарги. Ознаки ціанозу були у 24 хворих (39,3%) в загостренні та лише у 3 дітей у ремісії (18,8%). Затримка набору маси тіла відмічалась у 48 пацієнтів (78,7%) в загостренні, на відміну від періоду ремісії, де лише 3 (18,8%) мали дану проблему. Втрату маси тіла спостерігали лише у 8 пацієнтів у періоді загострення (13,1%). Скарги на частий малопродуктивний кашель зустрічались практично однаково як у періоді загострення, так і в ремісії (100% та 93,8% випадків).

При огляді грудної клітки з'ясовано, що у як у періоді загострення, так і в ремісії більша частина дітей мала емфізематозну грудну клітку - 53 та 12 випадків (відповідно 85,5% та 66,7%), лише 9 осіб (14,5%) у загостренні і 6 (33,3%) у періоді ремісії не мали ознак гіпервентиляції. В залежності від важкості перебігу захворювання 39 дітей (60%) з емфізематозною грудною кліткою мають важкий перебіг захворювання, 25 (38,5%) - середньоважкий та 1 дитина (1,5%) з легким.

При перкусії 69 хворих (86,3%) мали коробковий звук, із них 58 (84,1%) були у періоді загострення хвороби. Аускультативно в цьому періоді у 53 дітей (80%) були вологі різнокаліберні хрипи з обох сторін, які переважали у дітей з важким перебігом (79,1%). В стадії ремісії у 16 випадках (88,9%) визначали жорстке дихання, лише 4 дитини (22,2%) мали вологі хрипи.

У 23 дитини (28,75%) діагностовано холестатичний та цитолітичний синдроми. Для діагностики синдрому холестази та цитолізу визначали вміст білірубину та його фракцій, холестерину, активність лужної фосфатази (ЛФ). Серед цієї групи 8 хворих (34,8%) дітей мали суттєве підвищення рівня АЛТ, АСТ та показники були у межах від 63 до 232 ( $114,75 \pm 27,0$ ) ОД/л та від 53 до 224 ( $77,6 \pm 13,6$ ) ОД/л відповідно. Рівень білірубину практично у всіх дітей був у межах норми, лише у 3 дітей його рівень значно підвищувався до 39-49,5 мкмоль/л.

У всіх хворих, котрим визначали ЛФ (n=38), відзначалося значне підвищення цього ферменту та складало в середньому  $689,7 \pm 38,7$  ОД/л і не залежало від періоду чи важкості захворювання.

Визначення фекальної еластази-1 для оцінки функції підшлункової залози проводили лише 18 дітям. Із них у 2 (11,1%) ФЕ 1 була в межах норми ( $>200$  мкг/кг), 4 дитини (22,2%) мали помірне порушення (200-100 мкг/кг) та 12 (66,7%) - важке порушення функції (менше 100 мкг/кг).

При мікробіологічному дослідженні мокротиння найбільш часто висівались культури *St. aureus*, *Ps. aeruginosa*, *Str. pyogenes*, *Str. viridans*, *Str. agalactiae*, *C. albicans* та *Enterococcus spp.*, як у вигляді монокультур, так і в мікстах. Висів *Ps. aeruginosa* найчастіше спостерігався у 19 дітей з важким перебігом (47,5%) у порівнянні з дітьми з середньоважким - 2 (6,1%). До групи *Pseudomonas* також входить *Flavimonas oryzihabitans*, котра висівалась у 4 хворих (5%), *Ps. fluorescens* - в 1 хворого, та нещодавно відокремлена група неферментуючої грам-негативної палички роду *Stenotrophomonas maltophilia*, яка висіяна всього в 1 хворого. Схожий за своїми властивостями до *Pseudomonas spp.* рід *Burkholderia* був представлений *Burkholderia gladioli*, котру висіяли в 1 хворого. *St. aureus* висівали практично у половини дітей як із середньоважким n=15 (45,5%), так і з важким перебігом n=19 (47,5%). Схожа картина була і для *C. albicans*, котру висівали у 50% хворих незалежно від важкості перебігу чи періоду захворювання. У 4 дітей тривало сіявся *St. aureus* MRSA, серед іншої флори, яка була виявлена у хворих *Neisseria spp.*, *Coryn. pseudodiphtheriae*, *St. haemolyticus*, *Lactobacillus spp.*, *C. krusei*, *Asperg. fumigatus*.

### Висновки та перспективи подальших розробок

1. Серед обстежених дітей мв з панкреатичною недостатністю зустрічається більше ніж у 20 разів частіше, ніж без панкреатичної недостатності.

2. У періоді загострення у дітей, хворих на МВ, затримка набору маси тіла, задишка в стані спокою та при фізичних навантаженнях, поява гнійного мокротиння, ціаноз зустрічаються у 2-2,5 рази частіше, ніж у пацієнтів у стані ремісії.

3. У 28,7% хворих спостерігали лабораторні ознаки цитолізу та холестази в печінці при відсутності або мінімальних клінічних проявах.

4. Для важкого перебігу МВ характерний висів більш агресивної мікрофлори. У дітей з важким перебігом у посіві мокротиння *Ps. aeruginosa* виявляли у 7,7 рази частіше, у порівнянні з середньоважким перебігом.

Перспективою подальших досліджень є вивчення методів покращення якості діагностики, оцінки важкості стану хворих та коректного підбору алгоритмів ведення даної патології.

### Список літератури

1. Муковісцидоз в Україні: проблема, що потребує негайних дій /В.В. Бережний, В.Ф. Лапшин, Г.В. Макух [та ін.] //Совр. педиатрія.- 2014.- Т.59, №3.- С. 1-5.
2. A high frequency of the Cystic Fibrosis 2184ins A mutation in Western Ukraine: Genotype-phenotype correlations, relevance for newborn screening and genetic testing /H. Makukh, P. Krenkova, M. Tyrkus [et al.] //J. of Cystic Fibrosis.- 2010.- №9.- P. 371-375.
3. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: Best Practice Guidelines /A.R. Smyth, S.C. Bell, S. Bojcin [et al.] //J. of Cystic Fibrosis.- 2014.- Vol.13.- P. 23-42.

**Дудник В.М., Руденко Г.Н., Демянишина В.В.**

### КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ДЕТЕЙ, БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ

**Резюме.** В работе оценили особенности клинического течения муковисцидоза у детей в зависимости от тяжести и периода заболевания. Было обследовано 80 больных МВ в возрасте от 2 месяцев до 17 лет (средний возраст составил  $9,48 \pm 0,57$  лет). Было установлено, что  $96,3 \pm 4,45\%$  детей имели панкреатическую недостаточность, и только  $3,8 \pm 4,57\%$  пациентов были с сохраненной функцией поджелудочной железы. С легким течением МВ было  $2,5\%$  детей, со среднетяжелым течением -  $43,8\%$ , с тяжелым -  $53,8\%$ . В периоде обострения болезни обследовано  $77,5\%$  ребенка, в периоде ремиссии -  $22,5\%$ . Выяснено, что для тяжелого течения характерен высев более агрессивной микрофлоры - у детей с тяжелым течением в посевах мокроты *Ps. aeruginosa* определяли в  $47,5\%$  случаев, в сравнении с среднетяжелым течением -  $6,1\%$ . В  $28,7\%$  случаев наблюдали лабораторные признаки активного воспалительного процесса в печени при отсутствии или при минимальных клинических проявлениях. Было отмечено, что частота и тяжесть клинических проявлений зависят от периода и степени тяжести МВ.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, клиническая характеристика, дети.

**Dudnyk V.M., Rudenko G.M., Demianyshyna V.V.**

### CLINICAL CHARACTERIZATION OF CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS

**Summary.** In this article authors evaluated clinical features of cystic fibrosis in children. The study involved 80 children aged from 2 months to 17 years ( $9,48 \pm 0,57$  years) with cystic fibrosis. We found that  $96,03 \pm 4,45\%$  children had pancreatic insufficiency, and only  $3,8 \pm 4,57\%$  children had normal pancreas function.  $2,5\%$  children had mild CF,  $43,8\%$  patients had moderate course, and  $53,8\%$  subjects had severe course of the disease. We examined  $77,5\%$  children in acute phase and  $22,5\%$  patients in remission. It was found that the culture of *Ps. aeruginosa* was most commonly observed in 19 children with severe ( $47,5\%$ ) course compared to patients with the moderate course - 2 ( $6,1\%$ ).  $28,7\%$  of patients were observed laboratory signs of cytolysis and cholestasis syndrome with no or minimal clinical manifestations. The analysis showed that the clinical manifestations of the disease in examined children depended on the disease phase.

**Key words:** cystic fibrosis, clinical features, children.

Рецензент - д.мед.н., професор Токарчук Н.І.

Стаття надійшла до редакції 27.12.2016 р.

Дудник Вероніка Михайлівна - д. мед. н., професор, завідувач кафедри педіатрії №2 ВНМУ ім. М.І.Пирогова, pediatric2@vnm.edu.ua

Руденко Геннадій Миколайович - к. мед. н., асистент кафедри педіатрії №2 ВНМУ ім. М.І.Пирогова, pediatric2@vnm.edu.ua

Демянишина Валерія Валеріївна - магістрант кафедри педіатрії №2 ВНМУ ім. М.І.Пирогова, pediatric2@vnm.edu.ua

© Дмитренко С.В., Макачук І.М., Серебреннікова О.А.

УДК: 612.014.5-053.81:616.53-002.25-08

**Дмитренко С.В., Макачук І.М., Серебреннікова О.А.**

Вінницький національний медичний університет ім. М.І. Пирогова (вул. Пирогова, 56, м. Вінниця, 21018, Україна)

## ЗАЛЕЖНІСТЬ ПОШИРЕННЯ ВУГРОВОЇ ХВОРОБИ СЕРЕД ЮНАКІВ ТА ДІВЧАТ ПОДІЛЛЯ ВІД ВАРІАНТІВ СОМАТОТИПУ

**Резюме.** Встановлена залежність поширення вугрової хвороби серед юнаків та дівчат Подільського регіону України від варіантів соматотипу. У хворих на вугрову хворобу юнаків порівняно зі здоровими юнаками встановлено наступні особливості: більший відсоток осіб мезоморфного і мезо-ендоморфного соматотипу і менший відсоток осіб екто-мезоморфного соматотипу. Серед хворих на вугрову хворобу дівчат порівняно зі здоровими дівчатами встановлено більший відсоток осіб