

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
Івано-Франківський національний медичний університет

Цимбаліста О. Л.

# ОРФАННІ ЗАХВОРЮВАННЯ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ

*Навчальний посібник*



Львів  
Видавець Марченко Т. В.  
2024

УДК 616.24 – 053.2  
Ц 61

*Рекомендовано до друку Вченою радою  
Івано-Франківського національного медичного університету  
як навчальний посібник для студентів, інтернів і слухачів закладів (факультетів)  
післядипломної освіти МОЗ України (протокол №14 від 31.10.2023 року).*

**Автор:**

**О. Л. Цимбаліста** – д-р мед. наук, професор кафедри дитячих хвороб ПО Івано-Франківського національного медичного університету.

**Рецензенти:**

**С. В. Сокольник** – зав. кафедри педіатрії та медичної генетики ЗВО «Буковинський державний медичний університет».

**С. М. Нянковський** – зав. кафедри педіатрії №1 Львівського національного медичного університету ім. Данила Галицького.

**Ц61 Орфанні захворювання дихальної системи у дітей** : навчальний посібник / О. Л. Цимбаліста. – Львів: Видавець Марченко Т. В., 2024. – 272 с.

ISBN978-617-7937-90-5

Навчальний посібник присвячений рідкісним (орфанним) захворюванням легень у дітей з тяжким перебігом і несприятливим прогнозом. Рання, зокрема і пренатальна, діагностика дають можливість проведення своєчасного патогенетичного або симптоматичного лікування, покращення якості життя дітей, соціальної адаптації і зменшення тяжких проявів інвалідності.

Навчальний посібник є важливим у підготовці студентів, інтернів медичних закладів вищої освіти, педіатрів, дитячих пульмонологів, лікарів загальної практики на циклах післядипломної підготовки і у щоденній професійній практиці.

УДК 616.24 – 053.2

ISBN978-617-7937-90-5

© Цимбаліста О. Л., 2024

© Видавець Марченко Т. В., 2024

# ЗМІСТ

---

Передмова .....	5
Список умовних скорочень.....	7
<b>ГЛАВА 1</b>	
<b>Інтерстиційні захворювання дихальної системи у дітей перших двох років життя.....</b>	<b>10</b>
1.1. Загальна характеристика інтерстиційних захворювань дихальної системи у дітей перших двох років життя.....	10
1.2 Інтерстиційний глікогеноз легень.....	19
1.3 Нейроендокринна гіперплазія легень у немовлят .....	21
1.4. Гіперчутливий пневмоніт.....	25
Література .....	39
<b>ГЛАВА 2</b>	
<b>Спадкові захворювання дихальної системи у дітей .....</b>	<b>42</b>
2.1. Альвеолярний протеїноз легень .....	42
2.2. Альвеолярний мікролітіаз легень .....	56
2.3. Первинна ціліарна дискінезія.....	63
Література .....	70
<b>ГЛАВА 3</b>	
<b>Спадкові захворювання з ураженнями дихальної системи .....</b>	<b>74</b>
Література .....	87
<b>ГЛАВА 4</b>	
<b>Муковісцидоз .....</b>	<b>89</b>
Література .....	150

## ГЛАВА 5

Спадковий дефіцит альфа1-антитрипсину .....	155
Література .....	175

## ГЛАВА 6

### **Синдром дисплазії сполучної тканини**

<b>і патологія дихальної системи .....</b>	<b>179</b>
--	------------

6.1. Моногенні захворювання сполучної тканини .....	179
6.1.1. Синдром Марфана .....	183
6.1.2. Синдром Елерса-Данлоса .....	188
6.1.3. Хвороба Ослера-Рендю-Вебера (спадкові геморагічні телеангіектазії) .....	191
6.1.4. Недиференційовна дисплазія сполучної тканини і особливості перебігу захворювань дихальної системи .....	195
Література .....	241

## ГЛАВА 7

### **Інтерстиційні захворювання дихальної системи у дітей різних вікових груп .....**

7.1. Саркоїдоз .....	202
7.2. Ідіопатичний гемосидероз легень .....	231
Література .....	242

## ГЛАВА 8

### **Системні васкуліти з переважним ураженням дихальної системи і синдромом внутрішньоальвеолярної кровотечі .....**

8.1. Мікроскопічний поліангіт .....	245
8.2. Пульмо-ренальний синдром (синдром Гудпашера) .....	248
8.3. Некротизувальний респіраторний грануломатоз з поліангіітом (синдром Вегенера) .....	254
8.4. Еозинофільний грануломатоз з поліангіітом (Синдром Чарджа-Стросса) .....	262
Література .....	270

Навчальне видання

ЦИМБАЛІСТА Ольга Леонтіївна

# **ОРФАННІ ЗАХВОРЮВАННЯ ДИХАЛЬНОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ**

*Навчальний посібник*

Підп. до друку 30.11.2023 р.  
Формат 60×84/16. Папір офсетний. Друк цифровий.  
Гарнітура PT Serif.  
Умовн. друк. арк. 10,58. Наклад 100 прим.

Видавець Марченко Т. В.  
м. Львів-53, 79053, Україна, тел.: +38 (050) 370-19-57  
e-mail: magnol06@ukr.net  
<https://magnolia.lviv.ua>

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавців, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції: серія ДК № 6784 від 30.05.2019 року, видане Державним комітетом інформаційної політики, телебачення та радіомовлення України.

Надруковано у друкарні видавця Марченко Т. В.