

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 |
| ГЛАВА 1 | |
| Інтерстиційні захворювання дихальної системи у дітей перших двох років життя..... | 10 |
| 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 |
| ГЛАВА 2 | |
| Спадкові захворювання дихальної системи у дітей | 42 |
| 2.1. Альвеолярний протеїноз легень | 42 |
| 2.2. Альвеолярний мікролітіаз легень | 56 |
| 2.3. Первинна ціліарна дискінезія..... | 63 |
| Література | 70 |
| ГЛАВА 3 | |
| Спадкові захворювання з ураженнями дихальної системи | 74 |
| Література | 87 |
| ГЛАВА 4 | |
| Муковісцидоз | 89 |
| Література | 150 |

ГЛАВА 5

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

ГЛАВА 6

Синдром дисплазії сполучної тканини

| | |
|--------------------------------------------|------------|
| і патологія дихальної системи | 179 |
|--------------------------------------------|------------|

| | |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 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.