

**Міністерство охорони здоров'я України**  
Запорізький державний медичний університет  
Кафедра сімейної медицини і терапії ФПО

**ОСНОВНІ РЕВМАТИЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ В ПРАКТИЦІ  
ЛІКАРЯ ЗАГАЛЬНОЇ ПРАКТИКИ – СІМЕЙНОЇ МЕДИЦИНИ**

Запоріжжя

2014

Посібник розглянуто на засіданні Центральної методичної Ради Запорізького державного медичного університету (протокол № 5 від 15.05.2014 року) і рекомендовано до публікації.

Посібник підготували:

викладачі кафедри сімейної медицини та терапії факультету післядипломної освіти Запорізького державного медичного університету.

Авторський колектив:

Кривенко В.І. д. мед. н., завідувач кафедри

Федорова О.П. к. мед. н., доцент кафедри

Колесник М.Ю. к. мед. н., доцент кафедри

Пахомова С.П. к. мед. н., доцент кафедри

Непрядка І.В. к. мед. н., асистент кафедри

Грінченко Т.Ю. к. мед. н., асистент кафедри

Качан І.С. к. мед. н., асистент кафедри

В посібнику розглянуто сучасні погляди на обстеження хворих з патологією суглобів, патогенез, клінічну картину, методи діагностики та оцінку клінічних проявів ревматичних хвороб з позицій лікаря первинної ланки охорони здоров'я – загальної (сімейної практики). В розділах надано питання, які повинен знати та вміти сімейний лікар, план обстеження хворого, лабораторно-інструментальні зміни при основних ревматологічних захворюваннях, методи немедикаментозного та медикаментозного лікування. Посібник призначається для використання студентами старших курсів медичних закладів, лікарями-інтернами за фахом “Терапія”, “Загальна практика – сімейна медицина”, лікарями-терапевтами, кардіологами на початку їх професійної діяльності.

РЕЦЕНЗЕНТИ:

Сиволап В.В. доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри пропедевтики внутрішніх хвороб з доглядом за хворими Запорізького державного медичного університету

Каленський В.Х кандидат медичних наук, доцент кафедри внутрішніх хвороб № 1 Запорізького державного медичного університету.

## ЗМІСТ

12

Вступ	2
Перелік скорочень	3
Семіотика та методи обстеження хворих з ревматичними захворюваннями	4
Обстеження окремих суглобів	17
Гостра ревматична лихоманка	28
Хронічна ревматична хвороба серця.	37
Ревматоїдний артрит	47
Ювенільний ревматоїдний артрит	54
Системні захворювання сполучної тканини	59
Системний червоний вовчак	59
Антифосфоліпідний синдром	64
Системна склеродермія	71
Ідеопатичні запальні міопатії (Дерматомиозит)	78
Анкілозуючий спондиліт	88
Перелік літератури	96

## ВСТУП

Сучасна медицина в Україні орієнтована на підготовку лікарів загальної практики – сімейної медицини. Тому надзвичайно актуальною задачею є раннє виявлення захворювань внутрішніх органів, зокрема, ревматичних захворювань. До ревматичних захворювань відносять понад 150 хвороб і синдромів, тому на плечі лікаря першої лінії лягає велика відповідальність у правильній трактовці скарг, даних об'єктивного, лабораторного та інструментального обстеження у хворих з патологію опорно-рухового апарату. Як показує практика, сімейним лікарям часто буває важко провести диференційний діагноз, призначити патогенетичне лікування, визначити тактику ведення хворих на амбулаторному етапі. Це зумовлено тим, що захворювання суглобів мають часто однотипну симптоматику і в умовах первинної ланки лікарю буває важко правильно поставити діагноз.

Ревматологічні захворювання досить широко поширені в загальній клінічній практиці. І, хоча багато проблем обмежені тільки ураженням локомоторного апарату, часте поєднання ураження кістково-м'язової системи з іншими системами організму вимагає від кожного лікаря знання основ ревматологічного обстеження хворого. Ретельно зібраний анамнез і фізикальне обстеження дають практично повну, якщо не всю, необхідну інформацію для постановки діагнозу та лікування хворих з ревматологічними захворюваннями. Тому навички клінічного дослідження мають першорядне значення, особливо для лікарів первинної ланки охорони здоров'я – сімейних лікарів.

## ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

АНА	– американська асоціація кардіологів
АНФ	– антинуклеарний фактор
АРР	– асоціація ревматологів Росії
АРУ	– асоціація ревматологів України
АС	– анкілозуючий спондиліт
АСЛ-О	– антистрептолізин О
АТ	– антитіла
АФС	– антифосфоліпідний синдром
АЦЦП	– антицитруліновий циклічний протеїн
БПЗП	– базисний протизапальний препарат
ВАШ	– візуальна аналогова шкала
ГК	– глюкокортикоїди
ГПМК	– гострі порушення мозкового кровообігу
ДМ	– дерматоміозит
ЕХОКС	– ехокардіоскопія
ЗЗСТ	– сполучні захворювання сполучної тканини
КФК	– креатинінфосфокіназа
МРТ	– магнітно-резонансна томографія
НПЗП	– неспецифічні протизапальні препарати
НРЛ	– гостра ревматична лихоманка
ОГК	– органи грудної клітини
ОП	– остеопороз
ПМ	– поліміозит
РА	– ревматоїдний артрит
РФ	– ревматоїдний фактор
СРБ	– С-реактивний протеїн
ССД	– системна склеродермія
ССЗ	– серцево-судинні захворювання
СЧВ	– системний червоний вовчок
ФЗД	– функція зовнішнього дихання
ХРХС	– хронічна ревматична хвороба серця
ШКТ	– шлунково-кишковий тракт
ШОЕ	– швидкість осідання еритроцитів
ЮРА	– ювенільний ревматоїдний артрит

## СЕМІОТИКА ТА МЕТОДИ ОБСТЕЖЕННЯ ХВОРИХ З РЕВМАТИЧНИМИ ЗАХВОРЮВАННЯМИ

### ПРИНЦИПИ ДОСЛІДЖЕННЯ ПАЦІЄНТА З РЕВМАТОЛОГІЧНИМИ ЗАХВОРЮВАННЯМИ

Ревматологічне дослідження можна назвати вправою в прикладній анатомії з використанням простих провокаційних і навантажувальних тестів. Скринінгове дослідження опорно-рухового апарату має бути включено вбудь-яке загальне медичне дослідження. При багатьох ревматологічних захворюваннях вражаються інші органи і системи і, навпаки, багато «загальних медичних станів» (особливо ендокринні, метаболічні та неопластичні) вражають кістково-м'язові і суглобові структури. У цьому розділі будуть розглянуті тільки найважливіші аспекти анамнезу та фізикального обстеження локомоторного апарату, в тому числі і екстра-артикулярних тканин.

### ТЕРМІНОЛОГІЯ

Дані терміни відображають походження і локалізації патології локомоторної системи: Артралгія - біль, що виникає в суглобі (при цьому помітні порушення можуть бути відсутніми).

Артрит / артропатія – об'єктивно визначене порушення в суглобі.

Хондропатія – процес, що призводить до втрати хряща.

Моноартрит – артрит тільки одного суглоба.

Олігоартрит / поціартікулярне ураження артрит з ураженням від двох до чотирьох суглобів (або малих суглобових груп, напр., кисті).

Поліартрит – артрит з ураженням більше чотирьох суглобів (або груп суглобів).

Синовіт – клінічно явне запалення синовіального суглоба.

Капсуліт – запалення / захворювання капсули.

Тендосіновіт – запалення сухожильної піхви.

Тендиніт – запалення сухожилля.

Бурсит – запалення синовіальної сумки.

Ентезопатія – запалення / поразка ентезису (місця прикріплення сухожиль і зв'язок до кістки).

Міопатія – захворювання / поразка м'язів.

Міозит – запалення м'язів.

Підвивих – суглобові поверхні знаходяться в контакті, але їх конгруентність порушена.

Вивих – повна втрата контакту суглобових поверхонь.

### СИМПТОМИ

При оцінці симптоматики ураження важливо установити:

- точну локалізацію і поширеність ураження;
- хронологічне початок;
- попередні провокуючі фактори;
- фактори, які полегшують і погіршують стан;
- симптоматичний відповідь на лікування.

### БІЛЬ

Це звичайний, найбільш важливий симптом для хворого. Дослідник повинен точно переконатися в локалізації больового синдрому. Термінологія хворого (напр., «плече» або «стегно») може не відповідати дійсності. Слід попросити пацієнта вказати місце максимальної болючості та окреслити площу її розповсюдження. Як суглобова, так і навколосуглобова біль може широко іррадіювати від місця її походження. Така «відбита» біль є помилкою сенсорного кортикального сприйняття в результаті перекривання іннервації структур, що розвинулися з одного ембріонального зачатка, який ділиться на дерматом, міотом і склеротом. Ко-

ртикальні клітини отримують стимули в основному від шкіри. Тому коли до цих же клітин вперше приходить больовий стимул від глибоко лежачих міотомних / Склеротомних структур, то вони інтерпретують його по минулому досвіду і «відчувають» біль, яка відображатиме дане перекривання, в області шкіри (дерматомі). Важливою відмінністю є те, що ця біль відчувається глибоко, ніж просто в шкірі, та її межі нечіткі. В цілому:

- відображена біль іррадіює сегментарно, не перетинаючи серединної лінії;
- дерматом часто тягнеться більш дистально, ніж міотом, тому біль, в цілому, поширюється далі.
- чим дистальніше місце виникнення болю, тим більш чітко можна визначити її локалізацію;
- додатково до відбиття болю в місцях іррадіації може також визначатися і болючість при пальпації;
- дерматомати відрізняються у різних людей.

Таким чином, точна область іррадіації болю також може відрізнитися у різних хворих з однією і тією ж патологією опорно-рухового апарату; в цілому, чим ближче до поверхні розташована м'якотканинна структура, тим точніше локалізація болю (проте, біль з глибоко розташованих, але твердих структур, таких як кістка і окістя, практично не дають іррадіації болю). Масаж області відображеного болю, як правило, приносить полегшення, а не посилює біль (в той же час тиск на область безпосереднього походження болю може спровокувати її).

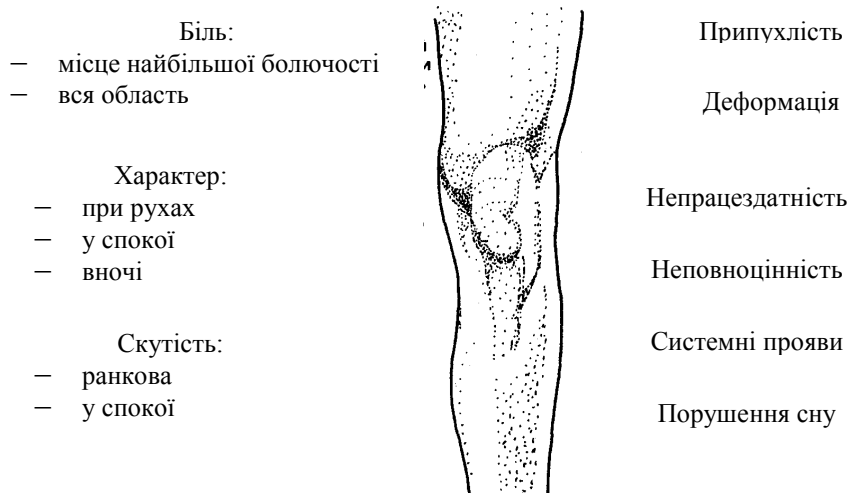


Рис. 1 Важливі локомоторні симптоми.

Якісна характеристика болю в цілому неінформативна. Винятками є:

- 1) гострий стріляючий біль з іррадіацією, характерна для ущемлення корінця;
- 2) вкрай сильний біль («найсильніший, який тільки можна уявити»), типовий для кристалічного артриту.

Хоча топографічна локалізація визначається рівнем сенсорних ділянок кортекса, оцінка вираженості болю залежить від клітин супра-орбітальних областей лобових часток. Це пояснює значний вплив емоційного стану пацієнта на сприйняття болю. Пам'ять про біль зберігається в тім'яних областях, причому, спогад більше визначається тривалістю болю, ніж її виразністю.

Необхідно визначити фактори, що підсилюють або зменшують біль. Біль, пов'язана з рухом суглоба, вказує на її механічний характер, особливо, якщо вона посилюється при функціональній навантаженні і швидко зменшується після її закінчення. Біль у спокої або біль сильніша на початку рухів, ніж наприкінці, вказує на виражений запальний компонент. Нічна біль є важким вимотують симптомом. вона відображає внутрішню кісткову гіпертензію і супроводжує такі патологічні стани, як аваскулярний некроз або колапс кісткової тканини в районі вираженою артропатії. Постійний (вдень і вночі) «кістковий біль» характерний для метастазів пухлин.

**СКУТІСТЬ**

Скутість є суб'єктивним відчуттям перешкоди руху ("напруженість"), яка, можливо, відображає розтягнення рідиною відмежованих структур запаленої тканини (капсули, тендосіновіт, сумки). Вона найбільш виражена відразу після пробудження, після періоду відпочинку або у спокої. У міру відновлення нормального функціонування суглоба збільшується відтік рідини з запаленого суглоба, і скутість проходить. Таким чином, тривалість і вираженість скутості вранці і після відпочинку відображає ступінь місцевого запалення.

#### ПРИПУХЛІСТЬ/ДЕФОРМАЦІЯ

Пацієнти можуть самостійно помітити припухлість, зміну забарвлення або контуру будь-яких структур опорно-рухового апарату. І, хоча термін «деформація» відноситься до будь-якого порушення, він зазвичай застосовується при порушенні контурів або вивиху / підвивиху.

#### НЕПРАЦЕЗДАТНІСТЬ І ІНВАЛІДНІСТЬ

Неповноцінність структури присутній тоді, коли якийсь орган, тканину або систему не можуть функціонувати адекватно. Інвалідність визначається при прояві неповноцінності у повсякденному активності або соціальної та професійної діяльності. Значна неповноцінність органу не обов'язково викликає непрацездатність (напр., висока ампутація стегна при сидячій роботі), і, навпаки, незначне ураження може дати виражену втрату працездатності (напр., врослий ніготь у професійного футболіста). Отже, кожна вимагає окремої оцінки.

#### СИСТЕМНЕ ЗАХВОРЮВАННЯ

Запальне захворювання локомоторного апарату (+ полісистемне ураження) може запускати виражений гострофазову відповідь і визивати неспецифічні симптоми системного розладу: наприклад, лихоманку (особливо вночі), зниження апетиту, втрату ваги, загальне нездужання, сонливість і дратівливість. Пацієнт може не пред'являти якихось специфічних скарг, але відчувати себе «хворим». Звичайне гостре запалення (напр., кристалічний синовіт) може викликати сплутаність свідомості, особливо в літньому віці.

#### ПОРУШЕННЯ СНУ

Цілий ряд чинників може впливати на нормальний сон і бути пов'язаний з тривожним і депресивним синдромами. наприклад:

- хронічний біль;
- запуск відповіді гострої фази;
- обґрунтований страх деформацій і продовження хвороби;
- побічні ефекти на ЦНС з боку аналгетиків;
- виражена артропатія (особливо тазостегнового, колінного суглобів) може порушувати сексуальну функцію і викликати сімейну та соціальну дисгармонію особистості.

Необхідно спеціально шукати ознаки замаскованої або прихованої депресії (наприклад, психомоторна загальмованість, запори, плаксивість, відсутність думок про майбутнє), особливо у пацієнтів з тяжким ураженням опорно-рухового апарату. Поганий сон є також ознакою синдрому фіброміалгії.

#### СИМПТОМИ

Основна симптоматика для будь-якої області показана на рис. 1. Порядок дослідження, застосовний практично завжди, буде наступним:

- дослідження в спокої,
- дослідження при русі
- пальпація (часто з рухом).

#### ПОЛОЖЕННЯ

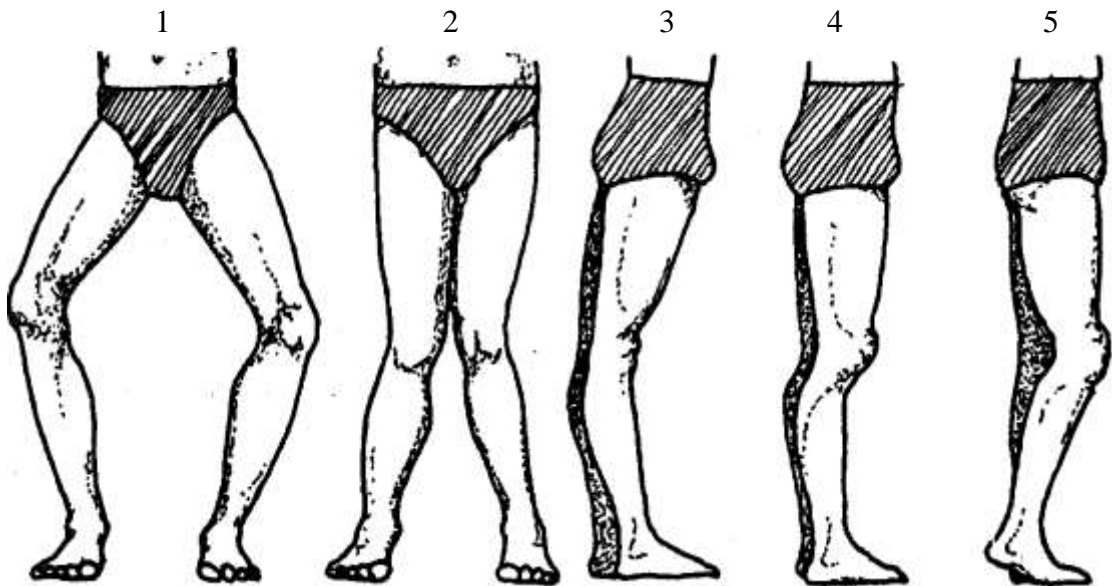
Поспостерігайте, яке положення пацієнт надає ураженій області. У суглобі з синовітом завжди підвищений внутрішньо суглобове тиск, і найбільш зручним положенням буде те, при якому підвищення тиску мінімально. Таке положення (звичайно помірно згинання) в основному обумовлено формою капсули. Наприклад, при синовіті плечового суглоба найбільш зручною позицією є наведена і ротована всередину рука, як на перев'язі. І, навпаки, протилежні руху, відведення і ротирування назовні, порушуються першими і викликають найбільший дискомфорт, так як супроводжуються максимальним підвищенням внутрішньо-



суглобового тиску. Таким чином, положення кінцівки і обмеження певних рухів може вказати на конкретну патологію.



Рис. 2. Найважливіші локомоторні ознаки.



Мал. 3. Основні деформації колінного суглоба:

- 1 – варусна (типова для остеоартрозу (процес максимально вражає медіальний відділ);
- 2 – вальгусна: типова для запальних процесів з ураженням всіх відділів суглоба, наприклад, ревматоїдний та псоріатичний артрит, пірофосфатна артропатія;
- 3 – genu recurvatum: звичайна для генералізованої гіпермобільності;
- 4 – задній підвивих гомілки: характерна для артропатій дитячого віку, напр., гемофілія, ювенільний хронічний артрит;

5 – згинальних контрактура: зустрічається при різних артропатіях.

### ЗМІНИ ШКІРИ

Наявність розчісування або шкірного захворювання (напр., псоріазу) може служити важливим ключем для встановлення етіології захворювання. Еритема, зазвичай закінчується десквамацією, є важливим симптомом, що вказує на периартикулярне запалення. І хоча цей симптом може спостерігатися при різних станах (таблиця 1), при почервонінні шкіри над областю суглоба або сумки, в першу чергу, необхідно подумати про септичне або кристалічне ураження.

### ПРИПУХЛІСТЬ

Вона може бути викликана накопиченням рідини, м'якими тканинами або кістковими розростаннями. Внутрішньо суглобова рідина спочатку і максимально збирається в місцях найменшого опору суглобової капсули, викликаючи характерну припухлість певних місць (рис. 3), наприклад:

- випіт в колінному суглобі виконує медіальну ямку і потім супрапателлярний заворот, формуючи характерний вигляд «сідла коня» над і навколо надколінка;
- синовіт міжфалангового суглоба спочатку проявляється як припухлість в задньобоківих відділах між сухожиллям розгинача і латеральними колатеральними зв'язками;
- випіт в плечовому суглобі заповнює трикутне заглиблення між ключицею і дельтоподібного м'язом, попереду грудних м'язів;
- випіт в гомілковостопному суглобі проявляється спереду.

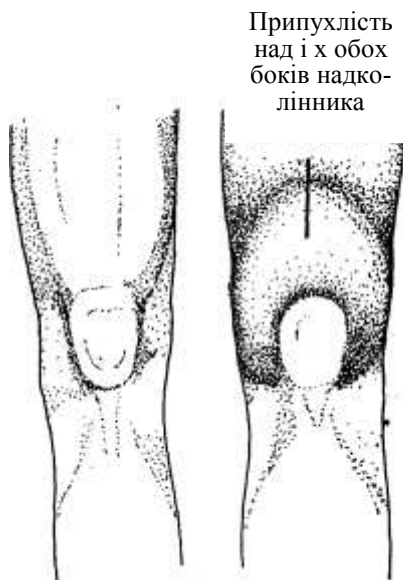


Рис. 3 Характерні припухлості в результаті синовіту колінного суглоба.

При малих кількостях рідини в обмежених порожнинах можна визначити симптом вибухне (наприклад, для колінного суглоба рідину видавлюється масажними рухами з медіальної ямки в латеральний відділ і навпаки). Великі обсяги визначаються за допомогою симптому балона (флуктуації), коли натиснення в одній точці викликає підвищення тиску і «випирання» в інших місцях припухлості (рис. 4). Це найбільш характерна ознака наявності рідини в суглобі, сумці. Припухлість в межах капсули суглоба є найбільш специфічним симптомом синовіту. Припухлість обмежена межами капсули і стає більш твердою в крайніх положеннях кінцівки (для цього проводиться пальпація під час пасивного руху).



Рис. 4. Симптом балотування в колінному суглобі. Тиск на надколінник однією рукою викликає флюктуацію, яка відчувається іншою рукою, щільно лежачою над надколінниковою сумкою.

### БОЛЮЧІСТЬ

Визначення точної локалізації хворобливості, ймовірно, є одним з найбільш корисних прийомів для з'ясування причини проблем пацієнта. Хворобливість па ходом суглобової щілини / капсули обмежується межами суглоба і означає артропатію / ураження капсули, якщо виявляється уздовж всього краю (обмежена болючість по ходу суглобової щілини означає локальну інтракапсулярну патологію, наприклад, болючість передньо-медіального відділу стегново-великогомілкового зчленування при розриві медіального меніска). Периартикулярні точки болючості поза суглобовою лінією означають бурсит або ентезопатії.

### М'язи

Атрофія м'язів є частим симптомом, але іноді його важко визначити, особливо у літніх пацієнтів. Синовіїт швидко призводить до формування локального спинального рефлексу гноблення м'язів, що діють через уражений суглоб. При цьому, розвиток атрофії може бути дуже швидким (протягом декількох днів при інфекційному артриті). Виражена артропатія викликає поширену атрофію. Локальна атрофія більш характерна для механічного пошкодження сухожиль або м'язів або пошкодження нерва. визначення м'язової сили, що може визначатися або за шкалою від 0 до 5 (таблиця 1: зручно при м'язовій слабкості плечового поясу і шиї при поліміозиті), або оцінкою функціональної здатності (більш зручно при слабкості дрібних м'язів кистей при ревматоїдному артриті) є більш важливим у порівнянні з обсягом м'язів.

### ПІДВИЩЕННЯ ТЕМПЕРАТУРИ

Це один з кардинальних ознак запалення. Тильна сторона кисті лікаря є чутливим термометром для порівняння шкірної температури (вище, над і під запаленою структурою).

### РУХЛИВІСТЬ

Оцініть обсяг активних і пасивних рухів, порівнюючи обидві сторони (для виявлення одностороннього зменшення рухливості). При синовіїті зменшується більшість або майже всі рухи («пропорційне» або «капсулярне» зменшення), хоча деякі з них знижуються в першу чергу і більш значно, наприклад, зовнішня ротація і відведення при синовіїті плечового суглоба. Тендосиновіїт і периартикулярні поразки порушують рухливість суглоба тільки в одній площині. Синовіїт і артропатія викликають однакове зменшення як активних, так і пасивних рухів. Значно більший обсяг пасивних в порівнянні з активними вказує на ураження м'язів, сухожиль, нервів.

Діагностичне значення має і характер виникає при русі болю. Незначна біль при середніх по амплітуді рухах, яка значно посилюється в крайніх точках, називається стресовий болем. Універсальний стресовий біль (у всіх або майже у всіх напрямках) є найбільш чутливим ознакою синовіїту (рис. 5). Виборча стресова біль (тільки в одній площині) характерна для локального інтра- або периартикулярного ураження. Біль однакової інтенсивності на всьому протязі руху більше характерна для механічних, ніж для запальних змін (таблиця 3).

### Градація м'язової сили

(Шкала Медичної Дослідницької Ради)

Рівень	Визначення
0	Видимих скорочень немає.
1	Спостережуване або пальпуєме скорочення без руху.
2	Рух лише за відсутності сили тяжіння.
3	Рух з подолання сили тяжіння.
4	Рух проти сили тяжіння і прикладеного зовнішнього опору.
5	Нормальна м'язова сила, т.ч. рух проти значного зовнішнього опору.

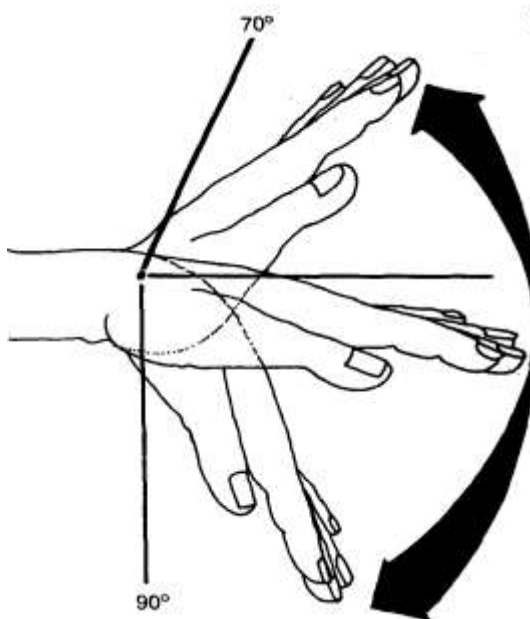


Рис. 5. Стресовий біль у променево-зап'ястковому суглобі: відсутність дискомфорту при незначному згинанні, але поява болю, який прогресивно посилюється, в міру наближення до крайніх точок згинання і розгинання.

Обсяг рухів залежить від статі, віку та раси. Спроби вимірювати рівень рухливості (з допомогою різних інструментів) є неточними, погано відтворюваними і не рекомендуються для звичайного дослідження.

### Основні ознаки синовіту, тендосиновіту і руйнування суглоба

#### **Синовіт**

Суглоб в нейтральному положенні  
 Зниження рухливості у ВСІХ площинах  
 Стресовий біль у ВСІХ напрямках  
 Припухлість / випіт в ПОРОЖНИНУ СУГЛОБА  
 Хворобливість СУГЛОБОВОЇ ЩІЛИНИ / КАПСУЛИ  
 Підвищення температури  
 + Легка крепітація  
 ВНУТРІШНЬО СУГЛОБОВИЙ ВИПІТ є самим специфічним симптомом  
 СТРЕСОВИЙ БІЛЬ є найчутливішим симптомом

#### **Тендосиновіт**

Положення суглоба зменшує напругу  
 Зменшення рухливості в площині сухожилля  
 ВИБОРЧА стресова біль лінійна припухлість

Локалізована (лінійна) болючість  
 + Легка крепітація  
 + Наявність тригерного механізму

### **Руйнування суглоба**

Патологічна форма / підвивих  
 Груба крепітація  
 Зниження рухливості  
 + Зв'язкова стресова біль / нестабільність  
 + Синовіт

Корисним методом для виявлення ураження периартикулярних тканин є «резистивний активний (ізометричний) рух» (рис. 6). Пацієнт чинить опір проти тиску лікаря, напружуючи відповідні м'язи без руху в прилеглих суглобах. Якщо при цьому відтворюється біль, а руху немає ні в одному суглобі, то це, ймовірно, пов'язано з м'язами, сухожиллями або їх прикріпленням до кістки. Наприклад, резистивне приведення стегна викликає поява болю в промежині при тендиніті аддукторів стегна. Резистивне відведення в плечовому суглобі викликає біль у верхній частині плеча при ураженні надостного м'язу і його сухожилля. Резистивне розгинання кисті викликає біль в області латерального надвиростка плечової кістки у разі «Ліктя тенісиста» (латерального епіконділіту). Подібним же чином пасивні навантажувальні тести відтворюють біль при розтягуванні відповідної зв'язки або сухожилля (наприклад, тест Фінкельштейна (Finkelstein) при теносіновіті де Курвена, при якому пасивне розтягування довгою відводить м'язи великого пальця і короткого згинача цього ж пальця викликає біль).

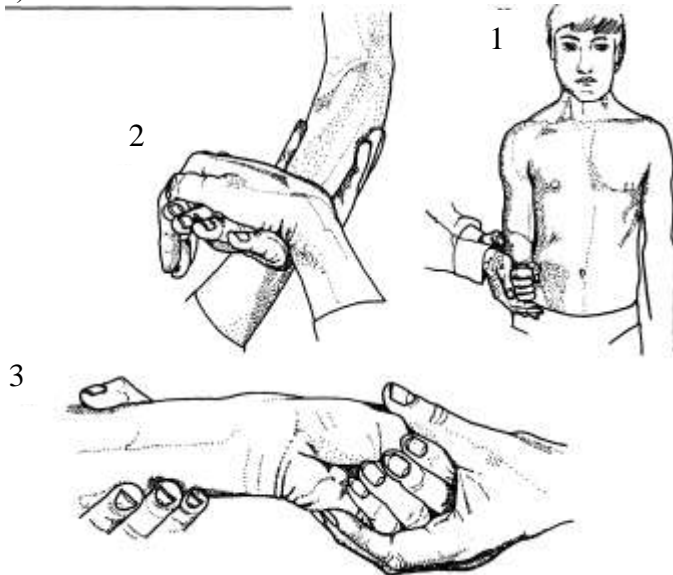


Рис. 6. Резистивні активні рухи і навантажувальні тести:

1 – спроба зовнішньої ротації плеча викликає біль у верхньому відділі руки при ураженні сухожилля підостного /малого круглого м'язу обертаючої манжети плеча;

2 – розгинання кисті проти опору відтворює біль при латеральному епіконділіті плеча (ліктя тенісиста);

3 – тест Фінкельштейна: пасивне ульнарне згинання кисті при фіксації великого пальця викликає натяг довгого приводячого і короткою розгинального м'язу великого пальця, що відтворює біль при тендосиновіті де Курвена.

### **КРЕПІТАЦІЯ**

Крепітація – це скрегіт, що пальпаторно відчувається, і який присутній на протязі всього руху ураженої структури. Легка крепітація може бути прослухано стетоскопом і не передається через прилеглу кістку. Вона може супроводжувати запалення сухожильного піхви, сумки або синовіальної оболонки.

Груба крепітація може бути вислухана на відстані і проводиться через кістку. зазвичай вона відображає поразка хряща або самої кістки.

Інші шуми включають: сухожилльні клацання (як правило, поодинокі, гучні, безболісні: зазвичай навколо верхнього відділу стегна – «клацаючі тазостегнові суглоби»); «Клацання» при розтягуванні суглобів (часто в дрібних суглобах пальців; викликаються освітою внутрішньо суглобового газової бульбашки – «клацання» не може бути повторений, поки бульбашка не розсмокчеться); та відтворювані шуми на нерівних поверхнях (наприклад, при русі лопатки по ребрам).

#### СТАБІЛЬНІСТЬ

Локальна сухожилльна або капсулярна нестабільність може бути травматичного або запального генезу. Артропатія (особливо запальна) призводить до розвитку нестабільності в результаті руйнування хряща або запалення капсули, а також розриву сухожиль. Нестабільність визначається демонстрацією надлишкової рухливості при навантаженні на суглоб. Часто корисно порівняння з протилежною стороною.

#### ФУНКЦІЯ

Функцію суглоба можна визначити при спостереженні за його звичайним використанням (наприклад, для тазостегнових, колінних і суглобів стоп – підйом зі стільця і хода, для рук – кистьовий хват і можливість тонкого захоплення пальцями). Повсякденна активність (наприклад: одягання, чищення зубів, самостійне користування туалетом, приготування їжі) безпосередньо відображає стан хворого, і скринінговий опитування або безпосереднє спостереження за виконанням цієї активності вкрай важливо в загальній оцінці хворого. Інвалідність визначається опитуванням, стосуються виконання професійних і соціальних обов'язків. ВООЗ визначає здоров'я як «Стан повного фізичного, розумового і соціального благополуччя», підкреслюючи, що психологічні та емоційні чинники, більш специфічні для особистості самого хворого, ніж для наявного захворювання, важливі в прояві впливу хвороби на функціональні порушення і саму особистість пацієнта. В даний час є велика кількість перевірених і надійних тестів і систем оцінок для визначення як функціональних порушень, так і якості життя.

#### СИНДРОМ ГЕНЕРАЛІЗОВАНОЇ ГІПЕРМОБІЛЬНОСТІ СУГЛОБІВ

Це один з двох синдромів (включаючи фіброміалгію), які легко пропустити, якщо спеціально не звертати на них увагу. Близько десяти відсотків людей виходять за межі нормальної рухливості суглобів в сторону її великих значень. Така гіперрухливість, навіть не будучи патологічним станом, може бути пов'язана з низкою ревматологічних станів (напр., ентезопатіях, підвивихами). Серед цих 10% є невелика група осіб, у яких гіпермобільність носить патологічний характер (напр., синдром Марфана, синдром Елер-Данлоса, акромегалія). Скринінг контролем для генералізованої гіпермобільності може бути модифікований рахунок Гайтона (Heighten) (таблиця 3, рис. 7).

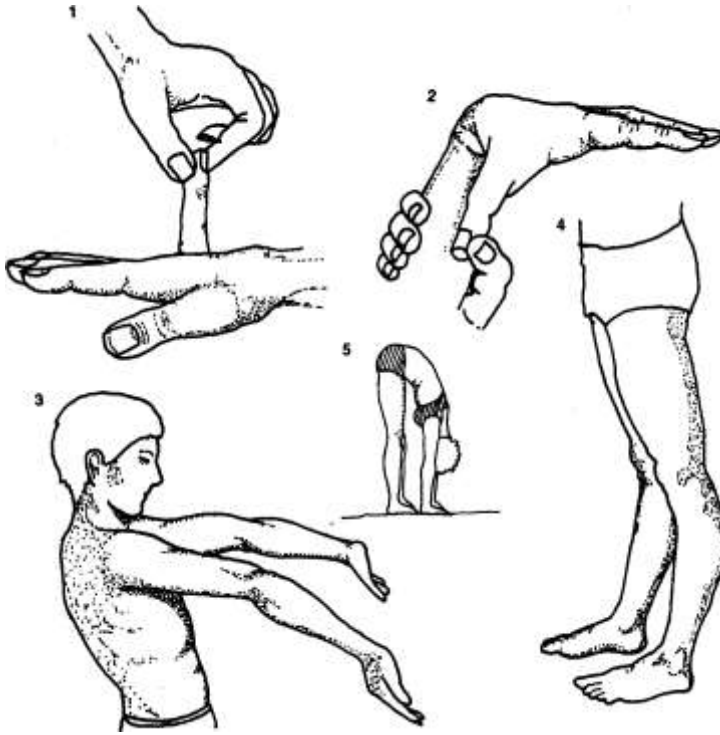


Рис. 7. Ознаки генералізованої гіпермобільності.

Таблиця 3

### Розпізнавання генералізованої гіпермобільності

- 1 Розгинання мізинця на 90 градусів (по 1 балу з кожного боку)
  - 2 Приведення великого пальця через сторону і назад до дотику з передпліччям (по 1 балу з кожного боку).
  - 3 Перерозгинання ліктьового суглоба 10 градусів (по 1 балу з кожного боку).
  - 4 Перерозгинання коліна 10 градусів (по 1 балу з кожного боку).
  - 5 Доторкнутися долонями до підлоги, не згинаючи коліна (1 бал).
- Максимальна кількість балів – 9. Гіпермобільність – 6 і більше балів.

### ФІБРОМІАЛГІЯ

Цей часто зустрічається синдром характеризується такими рисами:

- поганий сон (почуття втоми при прокидання);
- нездужання, сонливість;
- дратівливість;
- множинні регіональні болю (переважно хребта, часто «скрізь»), що не зменшуються при прийомі анальгетиків;
- гіперчутливість певних точок пальпації (рис. 8).

Фіброміалгія може бути первинною (особливо характерна для жінок середнього віку) і вторинної (накладаючись на інший стан, який супроводжується больовим синдромом). На неї вказує певний анамнез. Вона підтверджується виявленням характерних хворобливих точок (за відсутності гіпералгезії в інших контрольних точках) і за виключення інших причин поширених болю (наприклад, гіперпаратиреоз, гіпотиреоз, вовчак)

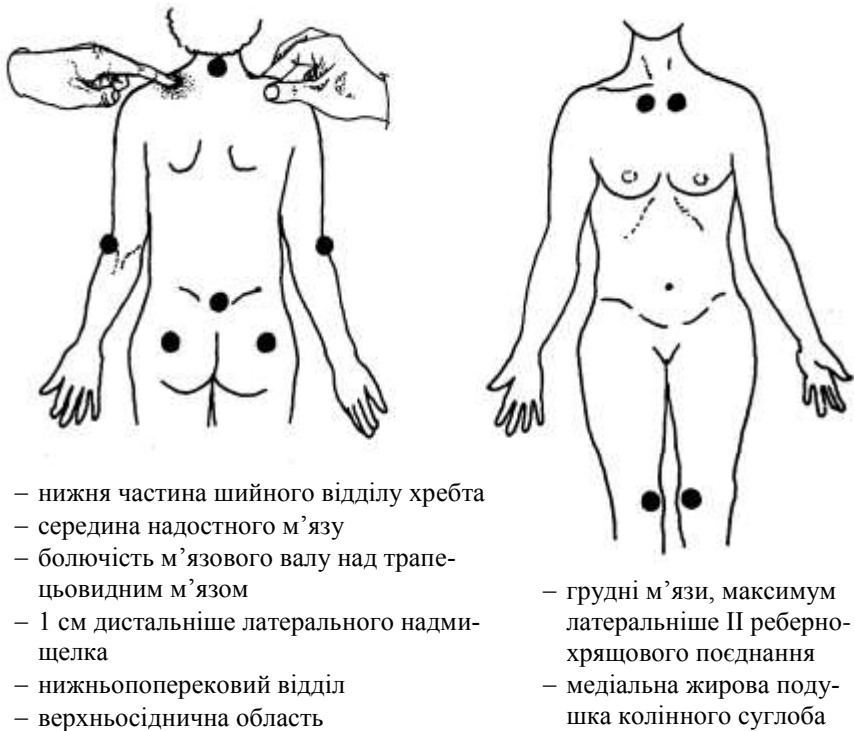


Рис. 8. Звичайні місця хворобливості при синдромі фіброміалгії.

## ЗАПИС УРАЖЕННЯ

### Опорно-рухової системи

Хоча можна користуватися і звичайною записом, все ж рекомендується використовувати схеми кістково-суглобового апарату або гомункули (рис. 9). Такий запис значно полегшує розпізнавання виду ураження.

### ДЕЯКІ АСПЕКТИ ЗАГАЛЬНОГО ДОСЛІДЖЕННЯ

У контексті загального системного підходу особливу увагу необхідно приділити дослідженню шкіри (включаючи шкіру голови, пупок, міжсідничної щілини для виявлення псоріазу), нігтів, слизових оболонок (особливо урогенітальних і носової) і очей.

Для захворювань локомоторної системи особливо характерно формування вузликів (таблиця 4). Не залежно від причини їх виникнення, вузлики найбільш помітні над розгинальними по-поверхні, погано прикритими м'якими тканинами (наприклад, тильна поверхня кистей, лікті, задня поверхня п'яти, крижі). Діагностично значуща зміна нігтів включає «годинникові скельця» (більшість причин змін за типом «годинникових скелець» пов'язане з локомоторними розладами, однак велике значення мають гіпертрофічна легенева остеоартропатія і фіброзуючий альвеоліт); симптом «наперстка», оніхолізіс і дистрофія нігтів (псоріатична артропатія, хронічний перебіг синдрому Рейтера); гіперемія нігтьового ложа (часто виявляється при дерматоміозиті); точкові геморагії (васкуліт дрібних судин); і лінії Бео (Beau) (системне захворювання) (рис. 9). Ревматоїдний артрит є найчастішою причиною пальмарної еритеми (частіше, ніж цироз печінки або тиреотоксикоз).

Ураження слизових оболонок може протікати безсимптомно (часто при синдромі Рейтера/реактивному артриті) або з певною симптоматикою (більш характерно для вовчака, васкулітів, синдрому Бехчета), тому так виправдано дослідження урогенітальних і назальної слизової на наявність виразок і телеангіектазій. Відсутність слини з обох сторін вуздечки язика вказує на синдром Шегрена. Зміни очей (таблиця 6) включає епісклерити і склерити (ревматоїдний артрит, васкуліти, поліхондрит); ірити (анкілозуючий спондилоартрит, хронічний перебіг синдрому Рейтера); іридоцикліти (ювенільний ревматоїдний артрит з олігоартікулярним ураженням) і кон'юнктивіти (гострий синдром Рейтера, синдром Шегрена). При підозрі на васкуліт буде доречно провести огляд судин очного дна.



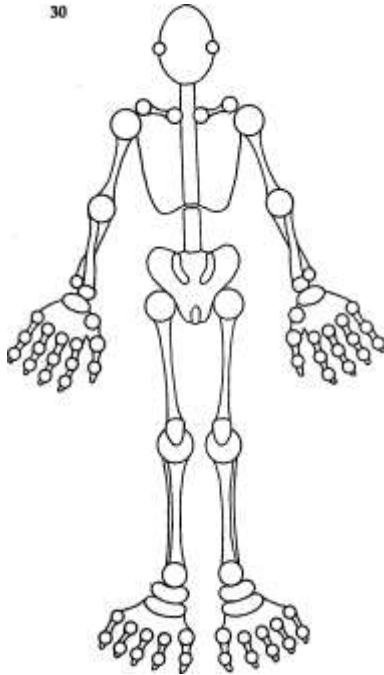


Рис. 9 Гомункул (чоловічок) для схематичного запису локомоторних симптомів

Таблиця 4

### Причини вузликів з артропатією

#### *Звичайні*

Ревматоїдний артрит  
 Подагра (вузлики – «тофуси»)  
 Гіперліпідемія (вузлики – «ксантоми»)

#### *Рідкісні*

Системний червоний вовчак (маленькі вузлики)  
 Ревматизм (маленькі вузлики)  
 Мультицентричний ретикулогістіоцитоз  
 Вузликовий періартеріт  
 Саркоїдоз

Більшість вузликів (і васкуліт дрібних судин) спостерігається над розгинальними поверхнями і в місцях тиску.

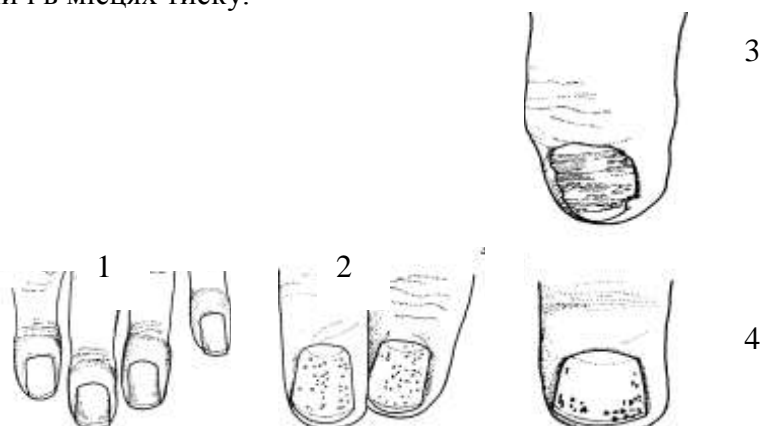


Рис. 10. Зміни нігтів: 1 – «барабанні палички»; 2 – симптом наперстка; 3 – оніхолізіс, дистрофія нігтів (плюс припухлість дистального міжфалангового суглоба);

4 – точкові геморагії.

## Характеристика найважливіших причин почервоніння очей

### **Кон'юнктивіт**

Сверблячка, набряк

Дифузне почервоніння в результаті кровонаповнення судинної мережі

Почервоніння поширюється на бульварну поверхню століття

Судини можна переміщати по поверхні

Звичайно є слизисто-гнійне виділення («клейкий око»)

### **Епісклерит**

Зазвичай безсимптомний

Дифузний або локальний («модулярні») епісклерит

Світло-червоний колір, часто видно окремі судини

Судини не зміщуються по очному яблуку

Судини скорочуються під впливом крапель адреналіну (1:1000)

### **Склерит**

Зазвичай хворобливий, часто значно

Темно-червоний/пурпурний колір, судини невиразні

Глибокі судини не скорочуються під впливом адреналіну

Часто супроводжується епісклеритах

Може бути порушення зору

Локальний («вузликовий») склерит супроводжується піднімаємо поразками в результаті набряку

Дифузний склерит супроводжується меншим болем, але може вражати рогівку, викликаючи кератит і кератолізіс («розплавлення рогівки»)

Загоєний склерит може залишати склеру більш прозорою з видимою темною нижче лежачою судинною оболонкою («склеромаляція»)

### **Гострий ірит**

Сильний пульсуючий біль

Затуманення зору, фотофобія, слезотеча

Зазвичай уражається тільки одне око: освітлення другого ока буде викликати посилення бо-Чи в результаті скорочення райдужки

Кровонаповнення дрібних судин лімба («циліарний приплив»)

Маленький спастично скорочений зіницю, може бути нерегулярним (через задніх спайок або «синехій»)

Затуманення рідини + скупчення гною в нижньому відділі передньої камери ока («гі-попіон»).

## ДІАГНОСТИЧНИЙ ПОШУК

Збираючи анамнез і проводячи клінічне дослідження, корисно слідувати певному плану (рис. 11). Облік тільки статі і віку може значно звузити коло діагностичного пошуку. При артропатії облік характеру перебігу (гострий, хронічний, рецидивуючий), кількості уражених суглобів, їх розподіл, вираженість запального компоненту (таблиця 7) допоможе визначитися в колі найбільш ймовірних діагнозів. Облік ураження периартикулярних тканин робить це коло ще більш вузьким. Потім слід ретельно відібрати необхідні дослідження, а не проводити увесь спектр безлічі можливих ревматологічних обстежень. Тільки ретельний збір анамнезу та грамотно проведене дослідження дозволяють поставити правильний діагноз і скласти відповідний план лікування. При цьому необхідно пам'ятати, що просте, на перший погляд, локальна поразка (наприклад, тендиніт ахілового сухожилля) може бути проявом поширеного або системного захворювання.

**Симптоми і ознаки, що вказують на значний запальний компонент артропатії**

**Локальні**

Ранкова скутість  
 Скутість у спокої  
 Припухлість  
 Підвищення температури  
 Випіт  
 Капсулярна припухлість  
 Стресовий біль

**Системні**

Втрата ваги  
 Лихоманка, пітливість  
 Сонливість, дратівливість, депресія анемія



Рис 11. Основні моменти систематизації даних.

**Порядок обстеження хворих с ураженнями опорно-рухівного апарату**

1. Обстеження в стані спокою.
2. Обстеження при рухах.
3. Пальпація суглобів, навколо суглобових тканин.

**ОБСТЕЖЕННЯ ОКРЕМИХ СУГЛОБІВ**

При огляді хворого перш за все необхідно звертати увагу на порушення постави: наявність лордозу, кіфозу, сколіозу. Особливе значення має локальне викривлення, що може бути ознакою компресійного перелому хребта внаслідок травми, пухлини або інфекції. Сколіоз можна виявити при огляді хворого ззаду. Дані викривлення легше виявити, якщо робити мітки на остистих відростках хребців. При більшості типів сколіозу бокове викривлення супроводжується осьовою ротацією, у зв'язку з чим остисті відростки хребців зміщуються у напрямку до середньої лінії. Це приводить до зменшення видимого викривлення (яке оцінюється за лінією, яка утворена остистими відростками). При підозрі на сколіоз слід попросити хворого вклонитися вперед и достати руками пальці ніг. У такій позі при наявності вираженого сколіозу спостерігається ротація хребців зі зміною положення ребер. Але викривлення хребта, які пов'язані з незворотнім порушенням постави, при цьому зникають.



Рис. 12 Дослідження пацієнта збоку стоячі.

### **Шийний відділ хребта.**

Хворого оглядають у положенні стоячи або сидячі з випрямленою спиною.

*Обертання* (80°). Хворому слід подивитися назад через праве (або ліве) плече.

*Згинання* (45°). Хворому слід подивитися вниз, притиснувши підборіддя до грудей.

*Розгинання* (45°). Хворому слід подивитися вгору.

*Нахили убік* (45°). Хворий повинен нахилити голову убік так, щоб вухо було якнайближче до плеча.

### **Грудний відділ хребта.**

Рухи у грудному та поперековому відділках хребта не є повністю ізольованими, але обертання здійснюється головним чином у грудному відділі, а згинання-розгинання – у поперековому.

*Обертання.* Хворого саджають на табурет (фіксуючи таз) і просять максимально повертати голову і плечі по черзі в обох напрямках.

*Екскурсія грудної клітини.* Це показник рухливості реберно-хребетних суглобів. Він може варіювати в залежності від статури. Нижня границя норми 5 см. Значне обмеження екскурсії грудної клітини може виникати на ранній стадії анкілозуючого спондиліту.



Рис. 13 Дослідження / пальпація пацієнта, що намагається дістати пальці ніг.

### **РЕЗЮМЕ СКРИНІНГОВОГО ДОСЛІДЖЕННЯ**

1. Дослідження пацієнта під час ходьби вперед, повороту і ходьби назад.
2. Дослідження вертикально стоячого пацієнта

- а) ззаду
  - натиснення на середину надостних м'язів
  - перекочування шкірного валика
- б) збоку
  - «Доторкнутися до підлоги руками» (згинання в попереку )
- в) спереду
  - «Вухо на плече» (бічне згинання шиї)
  - «Відкрити рота, посувати щелепою» (скронево-нижньощелепні суглоби)
  - «Руки за голову» (плечові суглоби )дослідження тильній поверхні рук
  - перевірка супінації, долонь
  - «Стиснути кулаки» (кистьова сила)
  - «Доторкнутися пальцями до великого пальця» (точний щипок)
  - бічне стиснення п'ястно-фалангових суглобів

### 3. Дослідження пацієнта на кушетці

- визначення крепітації під час згинання колінного / тазостегнового суглобів
- внутрішня ротація стегна в зігнутому положенні
- симптоми балотування і флуктуації для колінного суглоба
- бічне стиснення плюсне - фалангових суглобів
- дослідження підошов

### **Верхня кінцівка.**

Більшість рухів плеча комбіновані. Вони представляють собою суму рухів кулеподібного плечового суглобу. Необхідно фіксувати лопатку, надавлюючи зверху на ключицю та ость лопатки. При тендинітах, бурситах, консулатах біль пов'язаний з певними рухами у суглобі при здійсненні опору.

При ураженні надостного м'язу, як правило, у середній третині (60-80°) активного відведення плеча «больовий сектор» може бути відсутнім, якщо кінцівка ротована назовні.

*Відведення* (у плечовому суглобі – 90, у поєднанні з рухами лопатки – 180). Для оцінки рухливості плечового суглоба виконується пасивне відведення плеча. При активному відведенні плеча можна виявити розрив або запальні зміни сухожилля надостного м'язу.

*Приведення* (50). Ізольоване приведення неможливе через те, що грудна клітина перешкоджає рухам. На практиці, плече приводиться перед грудною клітиною, т.ч. при частковому згинанні суглобу.

*Ротація назовні* (60). Цей рух здійснюється тільки за рахунок плечового суглобу . без зміщення лопатки.

*Внутрішня ротація* (90). За виключенням тих випадків, коли рухливість суглобу різко обмежена, цей рух оцінюють за висотою, на яку здатен підняти кисть хворий, заклавши руку за спину. Як ротацію назовні, так і внутрішню ротацію можна визначити, коли плечовий суглоб знаходиться у положенні згинання або відведення.

*Згинання* (у плечовому суглобі – 90, загальне – 180). Хворий піднімає руку вперед і вгору.

*Розгинання* (65). Руки відводять дозаду, як при маршируванні.

Інші суглоби плечового поясу та грудної клітини.

Суглоби мають поверхневе розташування і легко доступні до огляду та пальпації. Їх рухливість оцінюють при знизуванні плечима. При анкілозуючому спондиліті можуть виникнути болі у області зчленування рукоятки з тілом грудини.

Хвороба Тітца супроводжується появою болю і припухлості у області верхніх реберних хрящів.

### **Ліктьовий суглоб.**

При появі ексудату у суглобі на його задній поверхні спостерігається поява випинання капсули суглоба, розташованої по обидві сторони від вінцевого відростку ліктьової кістки. Біль, що виникає при натисненні на медіальний та латеральний надмишечок плечової кістки, є характерними для медіального та латерального епікондиліту.

При зміщенні верхньої кінцівки донизу впродовж вінцевого відростку і обмацуючи підшкірні тканини у області ліктьової кістки можна виявити ревматоїдні вузли, подагричні тофуси або збільшену синовіальну сумку.

Важливим кістковим орієнтиром служить головка променевої кістки – при згинанні ліктьового суглобу до  $90^\circ$  її можна пропальпувати на 2 см дистальніше латерального надмищелка. При пальпації можна визначити її обертання у кільцевій зв'язці променевої кістки при пронації та супінації передпліччя. У вихідному положенні рука повністю випрямлена.

*Згинання (150). Перерозгинання (0).*

#### **Променево-зап'ястний суглоб.**

Це складний суглоб часто уражається при ревматоїдному артриті і дуже рідко при первинному остеоартрозі. При підозрі на артрит слід проводити диференційну діагностику з недавнім або старим переломами кісток і синдромом де Кервена.

У даній області орієнтирами можуть служити головка і шиловидний відросток ліктьової кістки, а також структури, що утворюють анатомічну табакерку.

Основний рух – *згинання і розгинання*, можливо також променеве відведення та ліктьове приведення. У нульовому вихідному положенні рука випрямлена у променево-зап'ястному суглобі, передпліччя проноване. Чутливим тестом, який дозволяє визначити різницю між двома променево-зап'ястними суглобами при тильному згинанні є поза людини, яка молиться.

#### **Кисть.**

Ретельне дослідження кисті для диференційної діагностики при поліартриті буває рівнозначним всьому дослідженню хворого. Воно дає можливість визначити локалізацію і характер артриту, дозволяє виявити характерні зміни шкіри, нігтів, сухожильних піхов. Причиною порушення функції кисті, окрім ураження суглобів, можуть бути зміни сухожиль, їх піхов, а також інших м'яких тканин даної області.

Ревматичні захворювання можуть супроводжуватися значними порушеннями функції суглобів, які розташовані дистальніше. Ревматичні захворювання часто поєднують перебіг з ураженням периферичних нервів, тому необхідно виключити компресію серединного нерва у зап'ястному каналі. Обстеження кисті хворого з артритом неможливо вважати закінченим без неврологічного обстеження.

При підозрі на РА необхідно провести ретельний огляд випрямленої кисті, що дає можливість виявити веретеноподібну деформацію пальців, спричинену ураженням проксимальних міжфалангових суглобів на ранній стадії захворювання, а також визначити болючість при пальпації мілких суглобів, натискаючи на кожний суглоб і одночасно проводячи пасивні рухи в ньому. Це чутливий тест для ранньої діагностики артриту. Вузлова форма поліостеоартрозу супроводжується розвитком «квадратної кисті». З появою щільних кісткових розростань в області променево-зап'ястного суглобу великого пальця і атрофією розташованих у даній області м'язів. Вузлики Гебердена (щільні шишкоподібні напливи на дистальних фалангах пальців) доповнюють картину. Фактичний об'єм рухів можна виміряти гоніометром і перенести кут виміру на папір.

«Прямокутна» де-  
формація I  
зап'ястно-  
п'ястного суглобу



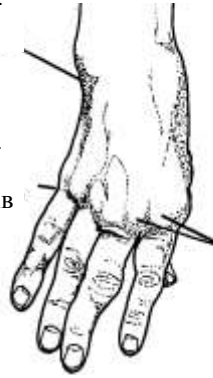
Вузлики  
Бушара

Вузлики Гебердена і латеральне відхилення дистального міжфалангового суглобу

Рис. 14. Типова деформація руки при генералізованому остеоартрозі.

Радіальна деформація кисті

Ульнарна деформація п'ястно-фалангових суглобів



Долонний підвигин у п'ястно-фалангових суглобах з вип'ячуванням голівок п'ястних

Рис. 15. Ульнарна девіація п'ястно-фалангових суглобів, яка супроводжує променево девіацію в променево-зап'ястному суглобі.

#### РЕЗЮМЕ ПО ДОСЛІДЖЕННЮ КИСТІ.

##### 1. Дослідження в спокої

а) *тільна поверхня*

зміна шкіри, нігтів

припухлість (синовіт суглобів, теносіновіт)

деформація

атрофія

положення

б) *долонна поверхня*

зміна шкіри (еритема, контрактура Дюпюїтрена)

припухлість (тендосіновіт)

атрофія

в) *збоку, пальці витягнуті*

розрив або зісковзування сухожиль

деформація (долонний підвигин кисті і п'ястно-фалангових суглобів)

припухлість кисті (симптом уступу)

##### 2. Дослідження при рухах

а) кистьовий хват

б) пальцьовий хват

##### 3. Пальпація

а) підвищення температури

б) кожен суглоб (припухлість, болючість суглобової щілини, крепітація, рухливість)

променево-зап'ястковий суглоб

нижній променево-ліктьовий суглоб

другий-п'ятий п'ястно-фалангові (+ бічне стиснення п'ясткових кісток, крепітація піхви сухожилля згинача)

другий-п'ятий міжфалангові суглоби (+ крепітація сухожиль згиначів

суглоби великого пальця: перший зап'ястно-п'ястний, п'ястно-фаланговий, міжфаланговий).

#### Нижня кінцівка.

Тазостегновий суглоб. Починаючи огляд, слід звернути увагу на ходу хворого (з млицями, палкою та ін.).

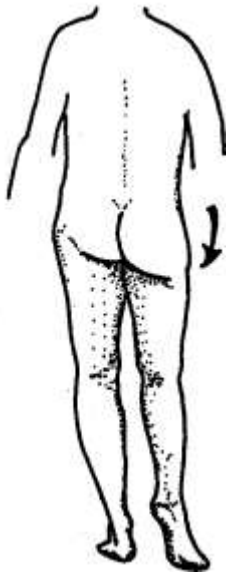


Рис. 16. Хода Тренделенберга.

У положенні стоячи можна виконати тест Тренделенберга, у ході якого порівнюють висоту гребенів клубової кістки, коли хворий по черзі стоїть на одній нозі, потім на другій. В нормі та сторона тазу, яка розвантажена, трохи піднімається, компенсуючи перерозподіл навантаження на одну ногу. Це відхилення може бути відсутнім внаслідок слабкості проксимальних м'язів або при ураженні тазостегнового суглобу на навантаженій стороні. В даному випадку навантажена сторона опускається.

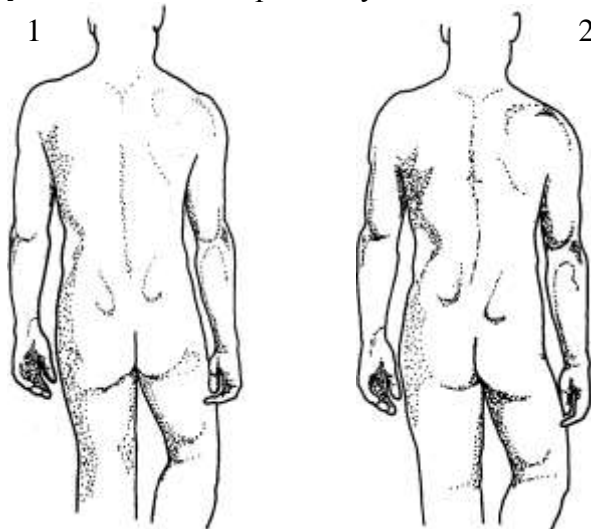


Рис. 17. Тест Тренделенберга: 1 – у нормі, 2 – при патології.

Тазостегновий суглоб розташований глибоко, тому ексудативні зміни, припухлість встановлюється дуже рідко. Тим не менше, глибока пальпація області над серединою пахвинної зв'язки та безпосередньо дистальніше її буває інформативною. При ураженні тазостегнового суглобу обов'язковим є дослідження органів черевної порожнини, показане ректальне дослідження.

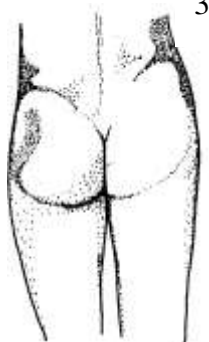


Рис. 18 Нахил тазу.



Рухи тазостегнового суглобу слід відрізняти від рухів, які здійснюються за рахунок за рахунок нахилу тазу. В нормі позиція ноги випрямлена і утворює одну лінію з тулубом.

*Згинання* –  $115^\circ$ . Колінний суглоб повинен бути зігнутим, щоб запобігти виникненню симптомів на тяжіння. Реєструється кут, при якому подальше згинання відбувається за рахунок нахилу тазу. Цей метод дослідження дозволяє виявити згинальну контрактуру протилежного тазостегнового суглобу. При появі згинання протилежного стегна ліквідується компенсаторний поперековий лордоз, у чому можна впевнитися поклавши руку під поперек (тест Томаса).



Рис. 19. Тест Томаса.

*Розгинання* –  $30^\circ$ . Хворий знаходиться у положенні лежачи на боку, лікар відтягує ногу ззаду. Реєструється кут, при якому подальший рух відбувається за рахунок нахилу тазу.

*Відведення* –  $50^\circ$ . Хворий лежить на спині, кінцівка відводиться назовні. Зміщення тазу визначається рукою, що лежить на гребені протилежної клубової кістки.

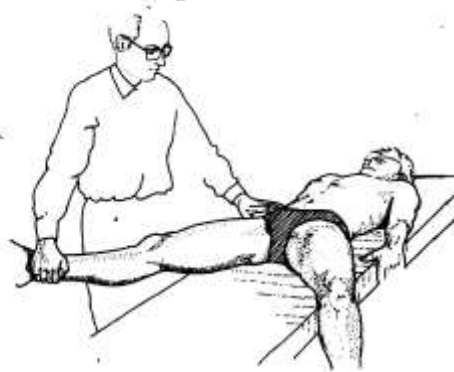


Рис. 20. Відведення тазостегнового суглобу. Рис. 21. Відведення тазостегнового суглобу з фіксацією тазу.

*Ротація* – внутрішня –  $45^\circ$ , зовні –  $45^\circ$ . Її можна дослідити, коли кінцівка знаходиться у стандартному нульовому положенні. Визначають кут, повертаючи в один та інший бік, ногу, що лежить на кушетці, а також при згинанні тазостегнового суглоба до  $45^\circ$ , або  $90^\circ$ .



Рис. 22. Внутрішня ротація зігнутого суглоба.



Рис. 23. Зовнішня ротація зігнутого суглоба.

#### РЕЗЮМЕ ПО ДОСЛІДЖЕННЮ ТАЗОСТЕГНОВОГО СУГЛОБА

1. Дослідження вертикально стоїть пацієнта
  - а) спереду (крен таза, ротаційна деформація)
  - б) збоку (посилений поперековий лордоз)
  - в) ззаду (крен таза, сколіоз, атрофія)
    - тест Тренделенбурга
2. Дослідження пацієнта при ході (анталгічна хода, хода Тренделенберга)
3. Дослідження лежачого на кушетці пацієнта
  - а) дослідження:
    - шкіра
    - припухлість
    - деформація
    - тест Томаса (фіксоване згинання)
    - різна довжина ніг (істинна + удавана довжина ніг)
  - б) пальпація
    - передня суглобова щілина
    - місце відходження привідних м'язів
    - великий вертел (пацієнт на боці)
    - бугристість сідничної кістки (пацієнт на боці)
  - в) руху
    - згинання
    - відведення, приведення
    - внутрішня і зовнішня ротація
    - розгинання (пацієнт обличчям вниз або на боці).

#### **Колінний суглоб.**

Суглоб знаходиться поверхнево і тому може бути обстежений більш ретельно. При обстеженні місцево можна виділити 3 відділи суглобу: тібіофemorальний (медіальна та латеральна області) і феморопателлярне зчленування.

Зміни феморопателлярного зчленування супроводжується гостри болем при активному розгинанні колінного суглобу, який посилюється при натисненні на надколінник при рухах. Дискомфорт та крепітацію в області феморопателлярного зчленування можна виявити при зміщенні надколінника поперек вісі кінцівки над мишелками стегнової кістки. Повне дослідження колінного суглобу включає огляд всіх відділів, в тому числі заднього у положенні стоячи та лежачи.

Огляд дозволяє виявити припухлість, вона може бути явною при розтяженні суглоба рідиною, коли підковоподібна припухлість розповсюджується від верхнього завороту донизу впродовж країв наколінника, який закінчується у проекції нижніх відділів суглоба по обидві сторони від зв'язки наколінника. У більшості випадків уточнення природи змін контурів суглоба необхідна пальпація.



Рис. 24. Нормальний контур колінного суглоба (1), і припухлість при випоті в його порожнину (2).

При остеоартрозі пальпується тверде нерівне потовщення, пов'язане з формуванням осте офітів. Запальні зміни суглобів супроводжується розвитком запалення м'яких тканин у поєднанні з накопиченням у порожнині суглобу ексудату.

Припухлість м'яких тканин, що не пов'язана з наявністю ексудату, слід розцінювати як прояв потовщення синовіальної оболонки. При огляді і пальпації можна виявити ділянки локальної болючості (у зоні «напруги» при остеоартроз, або в місці ураження зчленування) або припухлості (наприклад, розташовану у підколінній ямці кисту Беккера, яку можна пропустити якщо не обстежувати задній відділ суглобу).

Чутливим показником патологічних змін колінного суглобу є атрофія чотирьохголова м'язу стегна, її можна виявити спів ставляючи об'єми обох стегон. Окрім обмеження рухливості колінного суглобу патологічний процес може приводити до порушення функції, спричиненої розвитком варусної або вальгусної деформації, викликаючи слабкість зв'язкового апарату з порушенням стабільності суглоба.

При наявності патологічних змін колінного суглобу пасивні рухи у ньому можуть супроводжуватися болями та крепітацією. При розриві меніску пальпаторно можна визначити щиголь, який відчувається, коли рука знаходиться безпосередньо над ураженим меніском. Для виявлення цього симптому можна використовувати такий прийом – почергове обертання стопи назовні і всередину при згинанні і розгинанні колінного суглобу.

Пари визначенні об'єму рухів у суглобі хворий знаходиться у положенні лежачі на спині. У вихідному положенні гомілка складає пряму лінію зі стегном.

*Згинання* – 135°.

*Перерозгинання* – 10°.

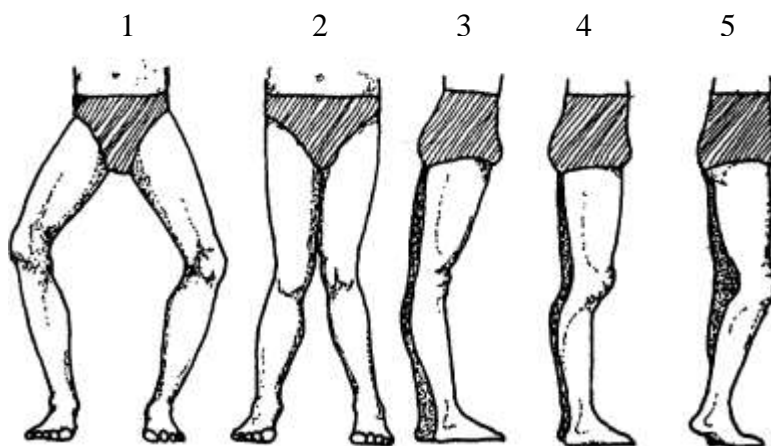


Рис. 25. Деформації колінного суглоба:

1 – варусна; 2 – вальгусна; 3 – genu recurvatum; 4 – підвигих великогомілкової кістки дозаду; 5 – згинальних контрактура.

#### РЕЗЮМЕ ПО ДОСЛІДЖЕННЯ КОЛІННОГО СУГЛОБА

1. Дослідження пацієнта у вертикальному положенні:

а) спереду (вальгусна, варусна деформації)

б) збоку (*genu recurvatum*, задній підвивих гомілки)

в) ззаду (підколінна кіста)

2. Дослідження ходи

3. Дослідження пацієнта на кушетці

а) загальний огляд (коліно розігнуте):

- зміни шкіри
- припухлість (випіт, бурсит, жирові подушки)
- атрофія квадрицепсу
- деформація (особливо згинальних контрактура)
- положення

б) пальпація (при розігнути коліні)

- підвищення температури суглоба
- припухлість (випіт, бурсит)
- болючість стегново-надколінникового зчленування
- крепітація

в) пальпація під час згинання (крепітація, обмеження, біль)

г) пасивне розгинання

д) пальпація (при зігнутому коліні)

- болючість стегново-великогомілкового зчленування, припухлість
- болючість періартикулярних тканин
- ентезопатія колатеральних зв'язок
- бурсит гусячої сумки
- синдром медіальної жирової подушки
- синдром клубово-великогомілкової тракту
- ентезопатія сухожилля підколінної ямки
- підколінна ямка (кіста, болючість)

е) стабільність зв'язок

- навантажувальні тести на медіальну / латеральну колатеральні зв'язки
- симптом «переднього висувного ящика» (якщо позитивний, т.ч. визначати симптом Слокума)
- симптом «заднього висувного ящика».

### **Гомілковостопний суглоб.**

Запальні зміни гомілковостопного суглобу необхідно відрізнити від розтягнення зв'язок. Розтягнення супроводжується болючістю при пальпації на одній ділянці і болем, особливо вираженими при якомусь певному русі. При активному артриті болюча пальпація всіх відділів суглобу. Об'єм рухів слід визначати при зігнутому колінному суглобі. У вихідному положенні стопа складає прямий кут з гомілкою.

*Згинання* – підшовне – 50°.

*Розгинання* – (тильне) – 20°.

### **Стопа.**

Не всі суглоби можуть бути дослідженими нарізно. Прийнято досліджувати окремо під таранний суглоб, суглоби передплюсни та плюсне-фалангові суглоби дистального відділу стопи.

У під таранному суглобі можливо обертання всередину приблизно на 5°. У суглобах передплюсни кожний рух можливий приблизно на 20°. У хворих з ревматичними захворюваннями слід визначати наявність болючості при пальпації п'яти з боку підшви і ззаду у місці прикріплення Ахіллового сухожилля.

Ретельно повинен бути дослідженим дистальний відділ стопи. Необхідно пальпувати плюсне-фаланговий суглоб. При цьому виконувати пасивні рухи у суглобі, здавлюючи його великим та вказівним пальцями. При плоскостопості потовщення зводу краще помітно, коли хворий стоїть, а потім піднімається на носки. Любий ступінь вальгусної деформації підта-

ранної кістки можна визначити при огляді хворого ззаду, коли він стоїть, поставивши стопи разом.

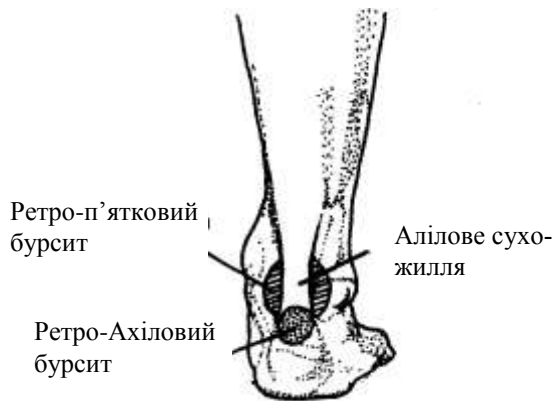


Рис. 26. Локалізація припухлості навколо Ахіллового сухожилля.



Рис. 27. Вальгусна деформація великого пальця.

#### РЕЗЮМЕ ПО ДОСЛІДЖЕННЮ СТОПИ

1. Дослідження пацієнта у положенні стоячи
  - а) припухлість (синовіт, теносіновіт, тендиніт, бурсит, вузлики)
  - б) деформація (зводу стопи, суглобів)
  - в) шкіра, нігті
2. Дослідження пацієнта при ході
  - 3) Дослідження лежачого пацієнта
    - а) дослідження підошов, міжпальцевих проміжків
    - б) пальпація (підвищення температури, припухлість, болючість) і рухливість (обмеження, біль, крепітація) суглобів:
      - гомілковостопного (тильне/підошовне згинання )
      - підтаранного (інверсія/еверсія п'яткової кістки)
      - міжпередплюсневих (інверсія/еверсія середнього відділу стопи)
      - плюсне фалангових (згинання/розгинання)
      - міжфалангових (згинання/розгинання)
    - в) пальпація (підвищення температури, припухлість, болючість) з або без руху (біль, крепітація) периартикулярних структур:
      - теносіновіт (розгиначів, малогомілкової м'язів, задньої великоберцевої) місця прикріплення підошовної фасції
      - Ахіллового сухожилля і місця його прикріплення (хворий на животі)
      - преахіллового, ретро-ахіллового бурситу (хворий на животі)
    - г) тести на стабільність (передню, бічну).

## ГОСТРА РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА

Гостра ревматична лихоманка – системне запальне захворювання сполучної тканини з переважним ураженням серця, що є ускладненням тонзиліту або фарингіту, які виникають під впливом дії β-гемолітичного стрептокока групи А у зв'язку з розвитком аутоімунної відповіді на епітопи стрептококу та перехресної активності зі схожими епітопами тканини людини (у шкірі, суглобах, серці та мозку).

### КЛАСИФІКАЦІЙНІ КРИТЕРІЇ ГОСТРОЇ РЕВМАТИЧНОЇ ЛИХОМАНКИ (American Heart Association (1992) у модифікації APP (2003 рік))

- *Великі критерії:*
    1. Кардит.
    2. Поліартрит.
    3. Хорея.
    4. Кільцьовидна еритема (Erythema marginatum).
    5. Підшкірні ревматичні вузлики.
  - *Малі критерії:*
    1. Клінічні знахідки (артралгії, лихоманка).
    2. Лабораторні знахідки (підйом гострофазових реактантів, С-реактивний протеїн, прискорення ШЗЕ).
    3. Інструментальні (ЕКГ зміни – подовження інтервалу PR, ознаки мітральної та/або аортальної регургітації при доплер-ЕХОКС).
  - *Ознаки попередньої стрептококової інфекції:*
    - позитивна А-стрептококова культура (мазок горла) чи швидкий стрептококовий антигеновий тест А-стрептококового антигену;
    - підйом чи зростання титру антитіл до стрептококів: АСЛ-О, анти-ДНК-аза В.
- Наявність у хворого двох великих критеріїв або одного великого та двох малих критеріїв у поєднанні з підтвердженням перенесеної напередодні інфекції β-гемолітичним стрептококом групи А вказує на високу вірогідність ГРЛ.

### Клінічна класифікація ревматичної лихоманки\*

Клінічні варіанти	Клінічні прояви		Активність процесу	Наслідок	СН (за Стражеско-Василенко)	ФК (Нью-Йоркська класифікація)
	головні	допоміжні				
1. Гостра ревматична лихоманка	Кардит Артрит Хорея	Лихоманка  Артралгії	III – висока	Одужання  Ревматична хвороба серця:	I IIА IIБ III	I II III IV
2. Рецидивуюча (зворотна) ревматична лихоманка	Кільцевидна еритема  Ревматичні вузлики	Абдомінальний синдром  Серозити	II – помірна  I – мінімальна	- без вади, - вада серця		

\*Інститут ревматології Російської академії медичних наук, 2001 р

### ЧИННИКИ, ЯКІ СПРИЯЮТЬ ВИНИКНЕННЮ ГРЛ

- попередня стрептококова інфекція;
- генетично-детермінована схильність (“ревматичні сім’ї”);
- незадовільні побутові умови;

- незадовільне харчування;
- неспецифічний шкідливий вплив (стрес, переохолодження).

### ПАТОГЕНЕЗ

- Гострий тонзиліт або фарингіт, симптоми яких зникають протягом тижня.
- Світлий проміжок тривалістю до 2 тижнів, коли зовнішніх проявів хвороби немає, але в тканинах спостерігаються аутоімунні процеси.
- Розвивається типова гостра ревматична лихоманка (первинна ревматична атака).

$\beta$ -гемолітичний стрептокок групи А містить антигени (кардіотропні ферменти стрептолізин О та S, стрептокіназу, гіалуронідазу та ін.), які мають властивості прямого токсичного ушкодження міокарда. Це призводить до ураження (запальний процес) сполучної тканини, насамперед серця та судин. На втручання антигенів організм реагує імунною відповіддю у вигляді синтезу протистрептококових антитіл. Останні, окрім знищення антигенів, перехресно реагують з антигенами уражених тканин людини (так званий феномен молекулярної мімікрії), що проявляється розвитком аутоімунних процесів.

Важливе значення у розвитку клінічних проявів відіграють і неспецифічні прояви, насамперед зміни судин мікроциркуляції русла, які спостерігаються у всіх органах та тканинах. Наприклад, ураження нервової системи обумовлено ревматичними змінами судин мозку, ураження шкіри – васкулітом.

Патоморфологічні зміни характеризуються послідовною заміною 4-х стадій ураження сполучної тканини:

Стадії запального процесу	Характеристика патологічного процесу
Мукоїдний набряк	Дезорганізація (деполімеризація) колагенових волокон, в них накопичуються муко полісахариди (в основному кислі), сполучна тканина розволокнюється (процес зворотній, продовжується 1-2 місяці)
Фібриноїдний некроз	Розпад колагену, дезорганізація волокон, їх набряк, розвивається незворотній процес у вигляді фібриноїдного некрозу
Проліферативна стадія (формування специфічних ревматичних гранульом)	Стадія утворення гранульом Ашофф-Талалаєва (біля судин у міокарді, ендокарді накопичуються гістіоцити, лімфоїдні, плазматичні та опасисті клітини). Гранульоми формуються навколо вогнищ фібриноїдного некрозу.
Склеротична стадія	Клітини гранульом перетворюються у фіброласти, що призводить до розвитку рубця (може формуватися вада серця або розвивається ревматичний кардіосклероз).

Формування та рубцювання гранульом у середньому продовжується протягом 3-4 місяців.

### КЛІНІКА ГОСТРОЇ РЕВМАТИЧНОЇ ЛИХОМАНКИ

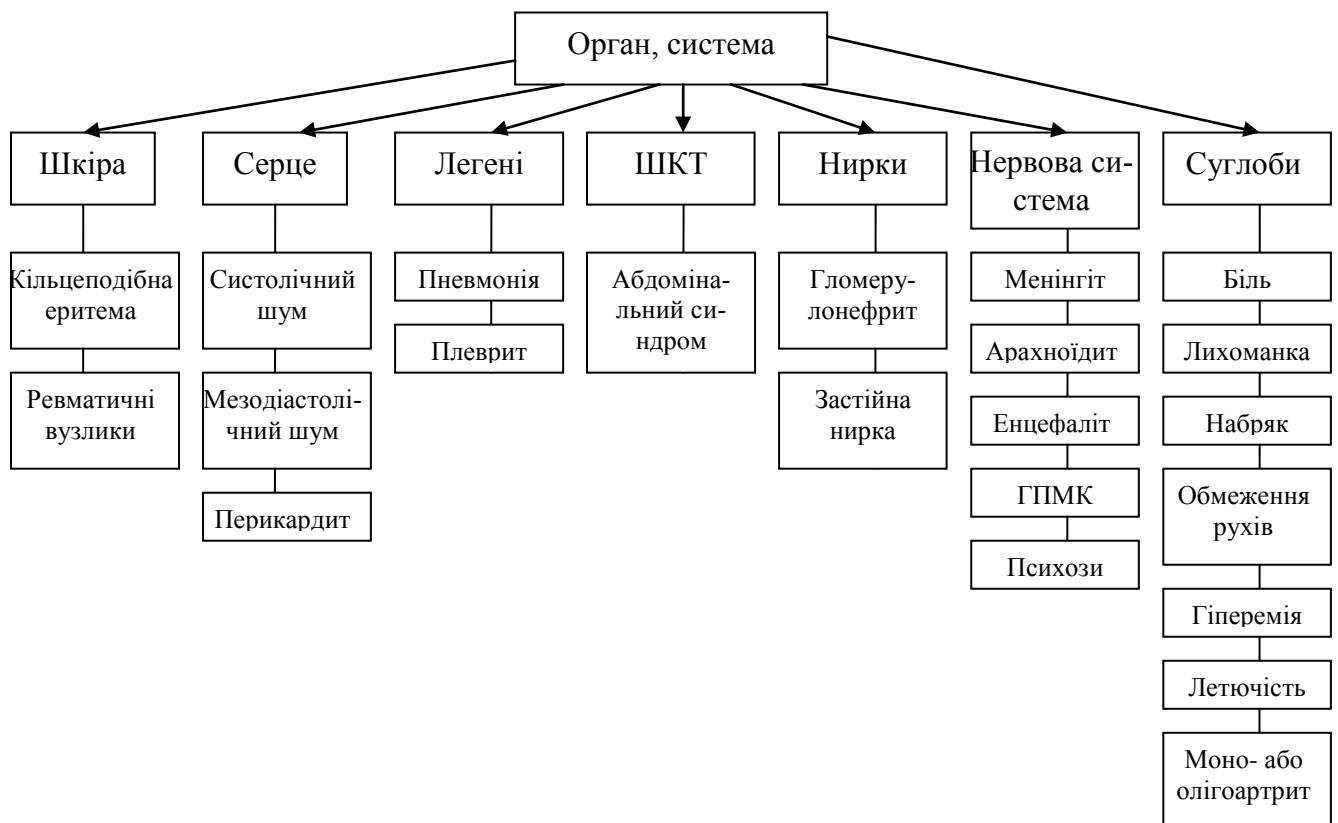
Клінічні особливості ревматичного артрити:

- початок через 1-2 тижня після перенесеної стрептококової інфекції;
- переважний розвиток при першій атаці ревматичної лихоманки;
- ураження в основному великих суглобів мігруючого характеру;
- гострий і підгострий характер запалення;
- висока ефективність НПЗП.

Клінічні прояви захворювання залежать від ступеня активності запального процесу, який підрозділяється на три ступені важкості. Для 3-го ступеня активності (максимальні прояви) характерно:

- фебрильна лихоманка;
- біль у 3-х або більше суглобах при рухах, місцеве підвищення температури над ураженими суглобами, що мають “летучий” характер;
- біль у серці постійного або минушого характеру, відчуття серцебиття, перебоїв у роботі серця;
- задуха, яка підсилюється у положенні лежачі на спині;
- сухий або з харкотинням рожевого кольору кашель;
- почуття “розбитості”, слабкості;
- лихоманкове почервоніння на щоках, ціаноз губ, кільцевидна еритема, ревматичні вузлики на шкірі кінцівок та тулуба;
- набряк кінцівок різного ступеню (ознаки серцевої недостатності можуть сягати анasarки);
- скорочення перкутованого звуку та послаблення голосового тремтіння у базальних відділах з обох сторін, бронхіальне дихання на видихові, послаблене у базальних відділах з обох сторін, можливий шум тертя плеври над рівнем притуплення;
- розширення меж серця на всі боки, тахікардія, зниження чутності 1 тону, акцент і/або розщеплення 2-го тону над легенеvim стовбуром, може вислуховуватися ритм “галопу”, над верхівкою серця і біля мечоподібного відростку вислуховується систолічний шум;
- можливо збільшення печінки, можливий шум тертя очеревини.

### Фізикальні дані при обстеженні хворих на ГРЛ



### Особливості перебігу ГРЛ залежно від віку дітей

Дитячий вік. Школярі середнього та старшого віку	Початок хвороби гострий. Через 2-3 тижні після перенесеної ангіни, підвищується температура тіла до 38-39°C, з'являється біль у великих суглобах (частіше колінних), в ділянці серця, серцебиття, задишка (розвиток кардиту). Такі симптоми у 50% дітей, у інших – моносиндромний перебіг – артрит, кардит або хорей.
Підлітки та молоді	Початок хвороби поступовий. Після зменшення вираженості клініки ан-



люди	гіни з'являються субфебрильна температура тіла, біль у великих суглобах, кардит.
------	--

**Особові випадки:**

- ізольована «чиста» хорея при відсутності інших причин;
- «пізній» кардит – розтягнутий у часі (>2 міс) розвиток клінічних та інструментальних симптомів вальвуліту (при відсутності інших причин);
- Повторна ГРЛ на тлі хронічної ревматичної хвороби серця (або без неї).

**ДІАГНОСТИКА ГРЛ****Лабораторно-інструментальні зміни:**

Загальний аналіз крові	– значний лейкоцитоз із зрушенням лейкоцитарної формули ліворуч – абсолютний лімфоцитоз – значне прискорення ШЗЕ
Біохімічний аналіз крові	– підвищення С-реактивного протеїну – зниження вмісту альбумінів – підвищення рівня альфа-глобулінів підвищення сіалових кислот, серомукоїду та ін.
Серологічне дослідження	– підвищення титрів АСЛ-О, АСК та АСГ
ЕКГ	– можливі нестійкі зміни – порушення синоаурикулярної та атріо-вентрикулярної провідності – різні порушення автоматизму та збудливості, не вогнищеві порушення процесів реполяризації
ЕХОКС	– ураження клапанів серця і перикарду, – визначення функціональний стан серця
Рентгенологічно	– виявляється розширення межі серця за рахунок обох шлуночків – згладженість серцевої талії, застійні явища малого круга кровообігу

При другому ступені активності відзначається субфебрильна лихоманка, загальне нездужання, олігоартрит летючого характеру; розширення межі серця на всі боки, тахікардія, зниження чутності 1 тону, над верхівкою серця і біля мечоподібного відростку вислуховується систолічний шум; може бути помірний набряк кінцівок. Із біохімічних змін має місце помірне підвищення показників, деякі з них будуть у межах норми.

Для першого ступеня активності характерно помірне загальне нездужання, відсутність постійній лихоманки, моноартрит та/або артралгії летючого характеру, невизначена біль в області серця, відсутність перкуторних та аускультативних змін з боку серця; більш біохімічних проб у межах норми. Докази активності процесу (аутоімунного запалення) надає розгорнутий аналіз імунологічного стану (структура Т-лімфоцитарного ростку, вміст класів А-, Е- та М-гамма глобулінів, титри ізоімуних антитіл та ін.).

**Для діагностики ревматичної лихоманки (зворотного ревматизму) необхідно мати:**

- зв'язок із стресом, переохолодженням;
- початок, найчастіше, поступовий на тлі загальної слабкості, почуття “розбитості”;
- незначне підвищення температури;
- клінічні прояви менш виражені у порівнянні з наведеними вище;
- клінічна картина існуючої вади серця;
- при відсутності вади серця документоване підтвердження про перенесену гостру ревматичну лихоманку;

Стани, які раніше відносили до гострого первинного ревматизму, на цей час розглядають як гостру ревматичну лихоманку. У разі зворотного ревматичного процесу діагноз формулюється як ревматична лихоманка. В обох випадках вказується ступінь активності запального процесу. Коли процес неактивний, діагноз формулюється як хронічний ревматизм з наведеним ураженням серця (вада серця, а при його відсутності – ревматичний кардіосклероз).

### ДИФЕРЕНЦІЙНИЙ ДІАГНОЗ

Захворювання, з яким необхідно проводити диференційну діагностику:

- інфекційний кардит
- неревматичний міокардит
- ідіопатичний пролапс мітрального клапану
- НЦД
- постстрептококовий реактивний артрит
- анкілозуючий спондилоартрит
- реактивний артрит іншої етіології
- РА, його ювенільний варіант
- кальцинований аортальний клапан
- хвороба Такаясу
- інфекційний ендокардит

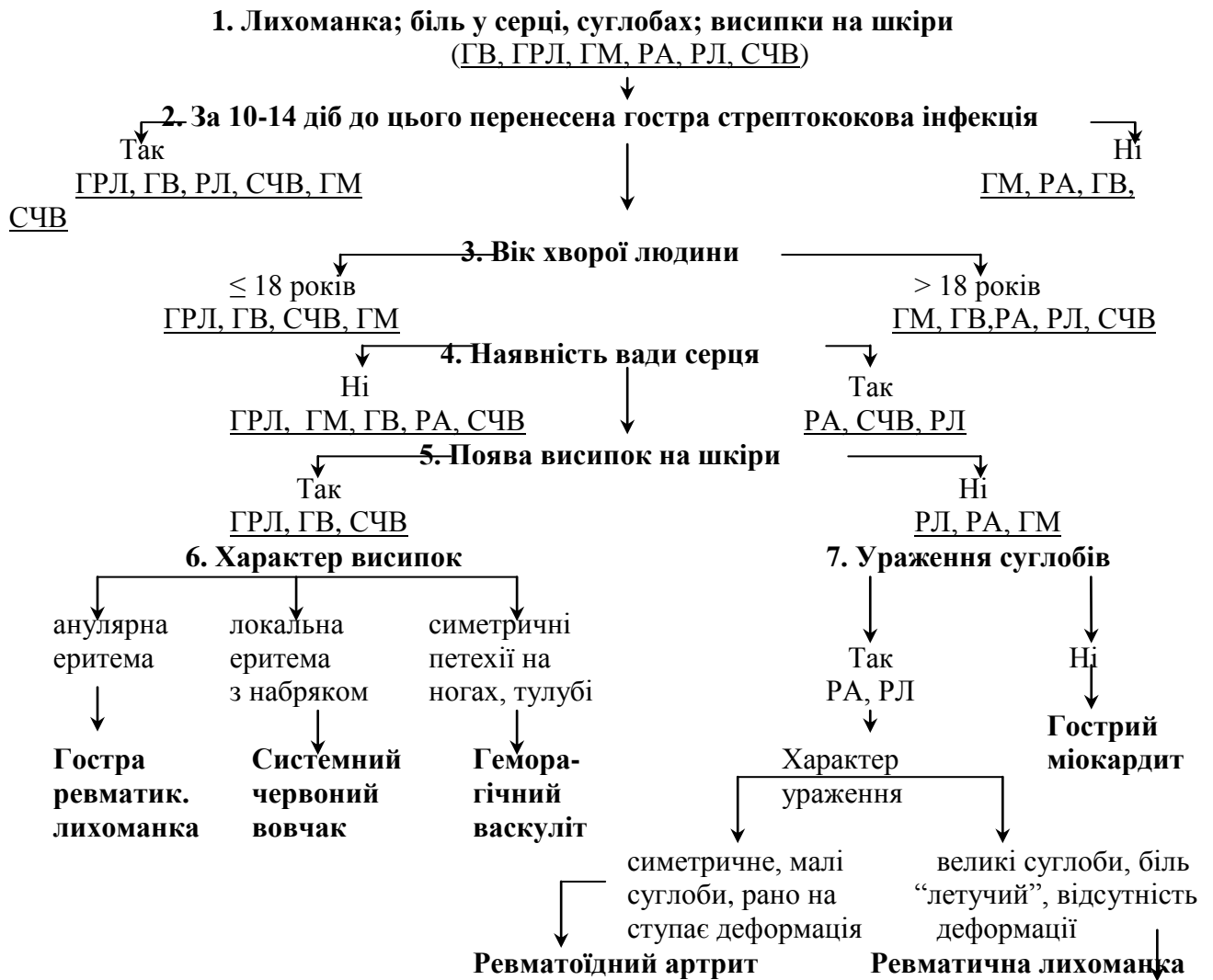
Захворювання	Характеристика
<i>Інфекційний кардит</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– синдром лихоманки не купірується повністю тільки призначенням НПЗП</li> <li>– характерні: слабкість, що прогресує, анорексія, швидка втрата маси тіла</li> <li>– швидко прогресують деструктивні зміни серцевого клапану та симптоми застійної серцевої недостатності</li> <li>– вегетації на клапанах серця</li> <li>– позитивна гемокультура</li> </ul>
<i>Неревматичний міокардит</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– частіше вірусна етіологія</li> <li>– відсутні артралгії та артрит</li> <li>– відсутність вальвуліту</li> <li>– повільна динаміка під впливом протизапальної терапії</li> </ul>
<i>Ідіопатичний пролапс мітрального клапану</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– астенична конституція хворих;</li> <li>– фенотипові ознаки вродженої дисплазії сполучної тканини (воронкоподібна деформація грудної клітини, сколіоз грудного відділу хребта, синдром гіпермобільності суглобів, плоскостопіє;</li> <li>– при аускультатії серця виявляється пізній систолічний шум у зоні проекції мітрального клапану, клацання всередині систоли</li> </ul>
<i>НЦД</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– зв'язок зі стресами, поступовий початок;</li> <li>– астеноневротичний характер скарг;</li> <li>– вегето-судинні кризи;</li> <li>– відсутність клінічних ознак вальвуліту, міо- і перикардиту;</li> <li>– відсутність ефекту від протиревматичної терапії;</li> <li>– позитивна дія β-адреноблокаторів;</li> <li>– лабораторні маркери запалення відсутні;</li> <li>– функціональний шум лабільний АТ, пульс;</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>– інверсія або сплющений зубець Т на ЕКГ;</li> <li>– відсутні ознаки вад серця</li> </ul>
<i>Постстрептококовий реактивний артрит</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– перебіг без кардиту;</li> <li>– персистує близько 2 міс;</li> <li>– неефективність НПЗП;</li> <li>– регресує без залишкових явищ;</li> <li>– «Д» облік, періодично проводити ЕХОКС, лабораторними обстеженнями</li> </ul>
<i>Анкілозуючий спондилоартрит</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– може бути аортальна недостатність;</li> <li>– наявна біль і скутість у хребті;</li> <li>– навний двобічний сакроілеїт;</li> <li>– є ураження великих і середніх суглобів нижніх кінцівок, грудино-ключичних, акроміально-ключичних</li> </ul>
<i>Реактивний артрит іншої етіології</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– слід враховувати хронологічний зв'язок патології суглобів та попередньо кишкову або сечостатеву інфекцію;</li> <li>– проводити мікробіологічні та серологічні дослідження;</li> <li>– наявність кон'юнктивіту, ураження шкіри, інших слизових;</li> <li>– артрит має стійкий асиметричний характер з переважним ураженням суглобів нижніх кінцівок;</li> <li>– розвиток бурситів п'ят, ентезопатій</li> </ul>
<i>РА, його ювенільний варіант</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– суглобовий синдром носить стійкий поліартикулярний характер із залученням дрібних суглобів, деформацією;</li> <li>– тривала інтермітуюча лихоманка;</li> <li>– при синдромі Стіла виявляють еритематозно-папульозний висип, лімфаденопатію, гепато- і спленомегалію</li> </ul>
<i>Кальцинований аортальний клапан</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– хворі старше 69 років;</li> <li>– грубий систолічний шумна аортою;</li> <li>– реуматичний анамнез відсутній;</li> <li>– характерні емболічні ускладнення;</li> <li>– серцебиття, перебої в роботі серця, задишка, непритомність при фізичному навантаженні, біль за грудиною</li> </ul>
<i>Хвороба Такаясу</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– характерні непритомні стани;</li> <li>– вислуховуються шуми над великими артеріальними стовбурами;</li> <li>– асиметрія артеріального тиску, пульсу на кінцівках;</li> <li>– переміжна кульгавість у молодих жінок, парестезії кінцівок;</li> <li>– верифікація – ангіографічно</li> </ul>
<i>Паліндромний ревматизм</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– нині розглядається як продромальний варіант РА;</li> <li>– характеризується короткочасними нападами артриту, що повторюється через різні проміжки часу;</li> <li>– відсутність лабораторних ознак запалення</li> </ul>
<i>Інтермітуючий гідроартроз</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– синовіт одного і того ж суглоба, що регулярно повторюється (частіше колінного)</li> <li>– відсутність больового синдрому;</li> <li>– відсутність лабораторних ознак запалення</li> </ul>

#### Алгоритм диференційної діагностики при ГРЛ

Скорочення: ГВ – геморагічний васкуліт, ГРЛ – гостра ревматична лихоманка, ГМ – гострий міокардит, РА –ревматоїдний артрит, РЛ – ревматична лихоманка, СЧВ – системний червоний вовчак.

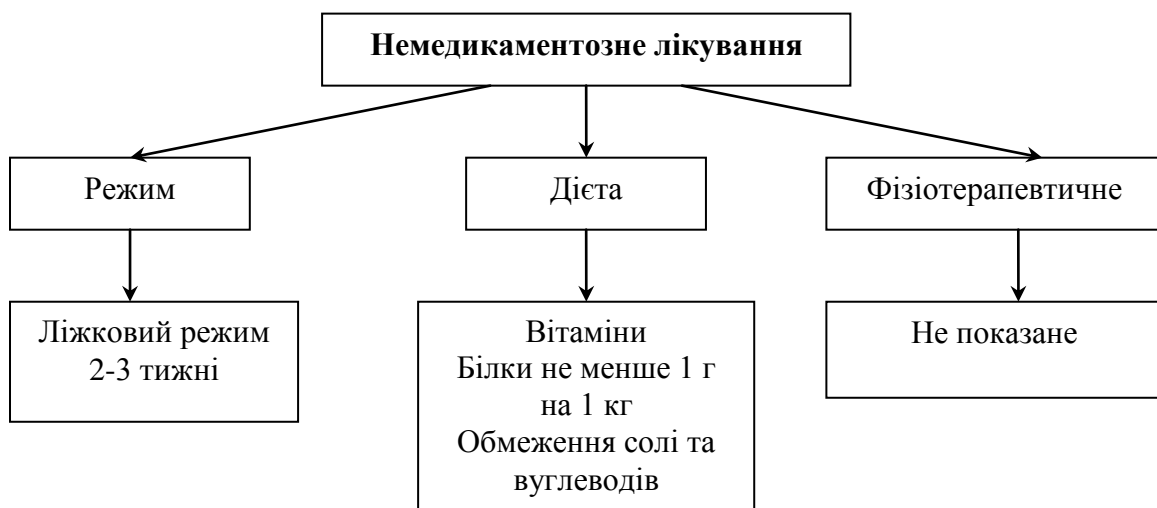




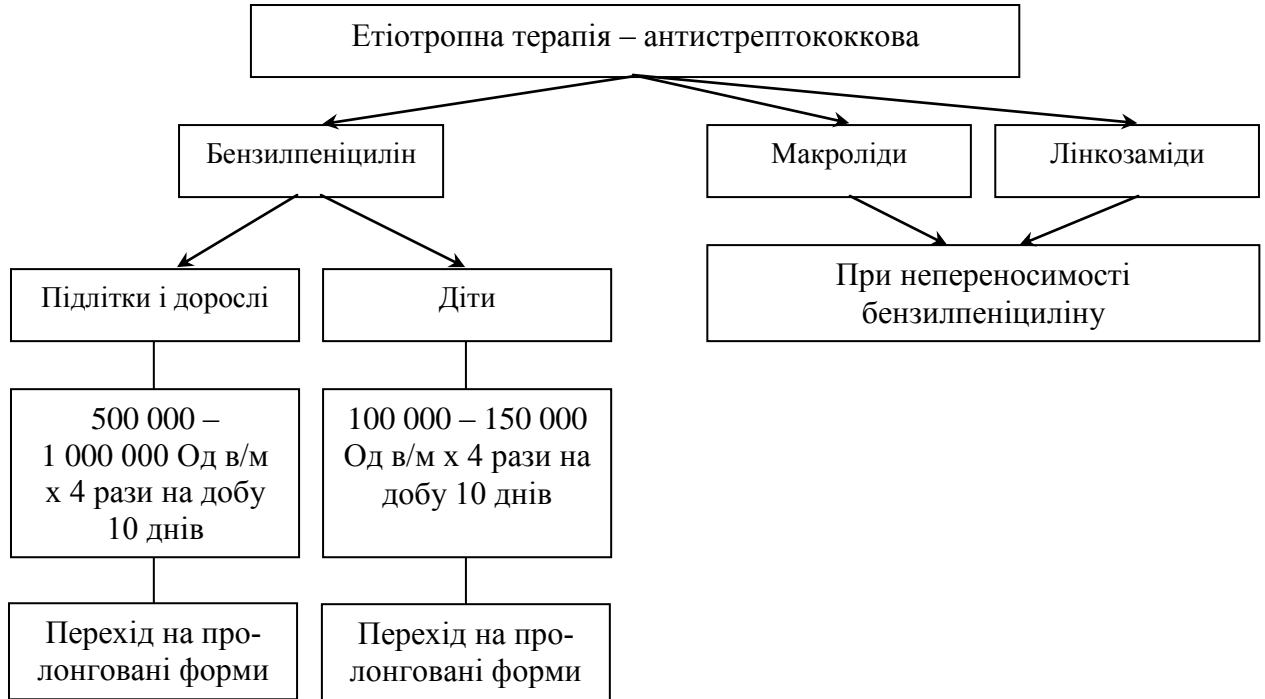
## ЛІКУВАННЯ

### Мета лікування:

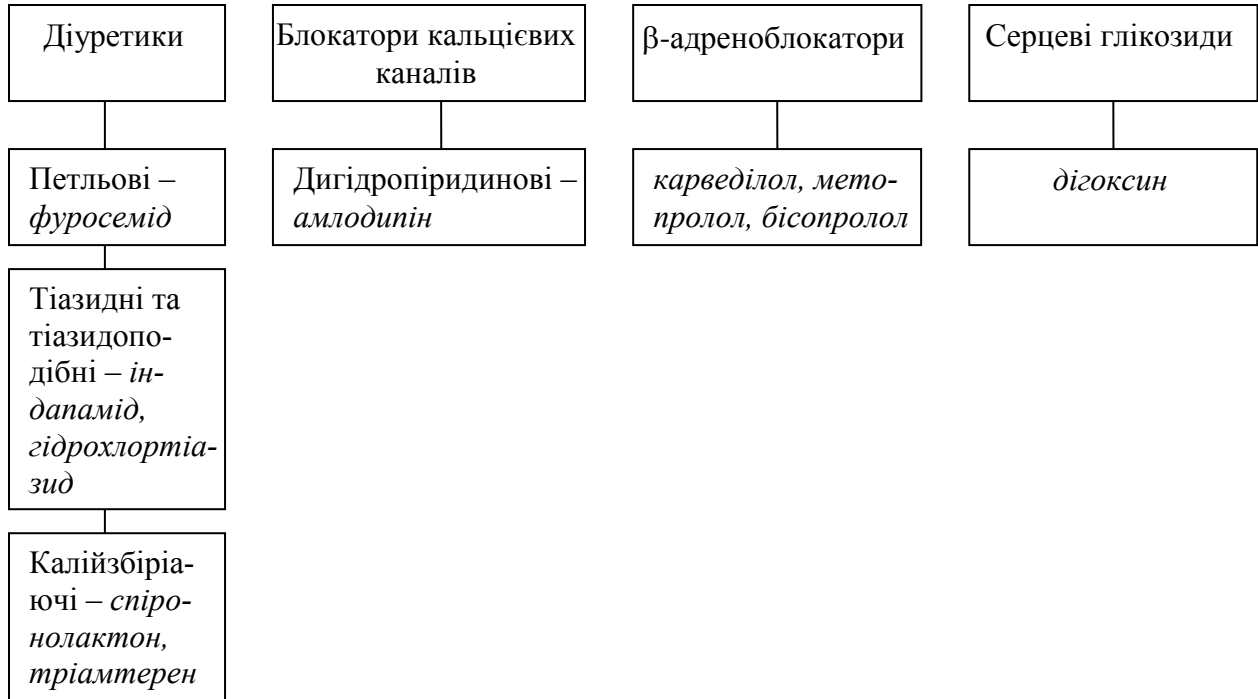
1. ерадикація β-гемолітичного стрептококу групи А;
2. пригнічення активності запального процесу;
3. попередження у хворих з перенесеним кардитом формування вади серця;
4. компенсація застійної серцевої недостатності у хворих з вадами серця.



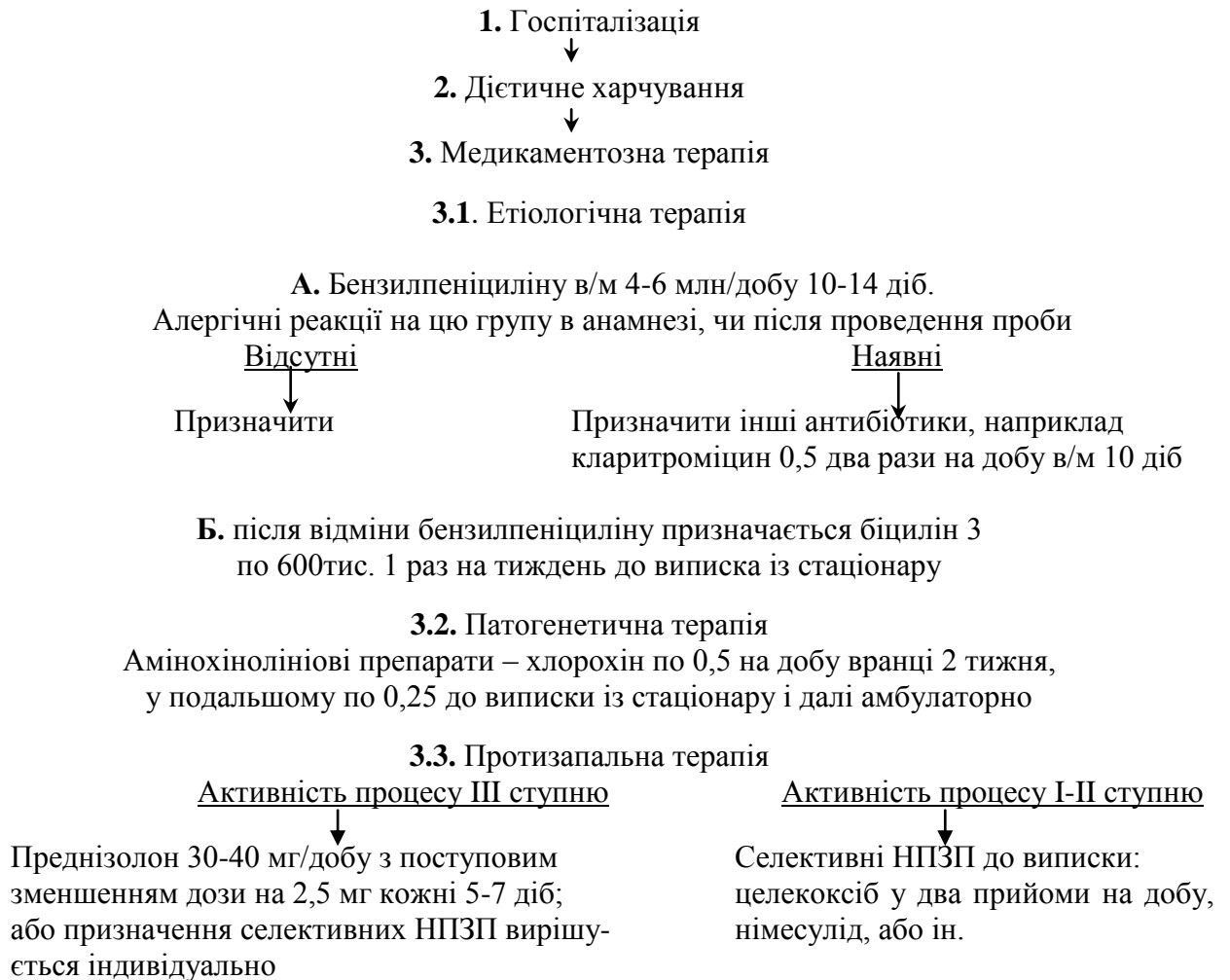
## Медикаментозне лікування



### Терапія застійної серцевої недостатності



### Алгоритм лікування гострої ревматичної лихоманки



## **ХРОНІЧНА РЕВМАТИЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ**

До особливостей хронічної ревматичної хвороби серця (ХРХС) відноситься розвиток крайового фіброзу стулок серцевого клапану (як результат запалення), формування вади серця – недостатності або/та стенозу. Повторні атаки (рецидиви) ГРЛ провокуються інфекцією, спричиненою бета-гемолітичним стрептококом групи А. У таких випадках розвивається переважно кардит. Існують дві концепції формування вад серця у хворих на ГРЛ:

- вада серця внаслідок перенесеного вальвуліту, що розвивається протягом 1-2 років після атаки ГРЛ;
- формування вади серця починається через декілька років після атаки ГРЛ.

Встановлено, що через декілька років після першої атаки ГРЛ фібробласти клапанів можуть здійснювати експресію DR4 і поверхневих білків. Це зумовлює розвиток хронічного вальвуліту за відсутності збудника хвороби. Ці дані дозволяють припустити можливість латентного перебігу ревматичного процесу. Повторні атаки ревматичної лихоманки збільшують вираженість вад.

### **Класифікація ХРХС (АРУ)**

Активність процесу	Клінічні прояви	Стадії набутих вад	Серцева недостатність	
			Стадія	ФК
Неактивна	Вади серця	I	I	I
Активна:		II	IIA	II
I (мінімальна)		III	IIIB	III
II (помірна)		IV	III	IV
		V	–	–

### **Класифікація набутих вад серця**

(затверджена VI Національним конгресом кардіологів України)

Класифікація набутих вад серця	Коментарі
<i>Етіологія</i>	
Ревматична	
Неревматична	
<i>Локалізація</i>	
Мітральна вада	Незважаючи на рідкісність набутих вад клапану легеневої артерії, вони відображені в МКХ-10 і включені в класифікацію
Аортальна вада	
Вада трикуспідального клапану	
Вада клапану легеневої артерії	
<i>Характер ураження</i>	
Ізольований	«Чистий» стеноз або недостатність одного клапану
Комбінований:	За наявності стенозу і недостатності одного з клапанів
з перевагою стенозу	
з перевагою недостатності	
без явної переваги	
Поєднаний	При ураженні декількох клапанів
<i>Стадія</i>	
I, II, III, IV, V	Нижче описані для кожної вади

### **Стадії набутих вад серця**

Стадії	Вади серця			
	Мітральний стеноз	Мітральна недостатність	Аортальний стеноз	Аортальна недостатність
I	Компенсації	Компенсації	Повної компенса-	Повної компенса-

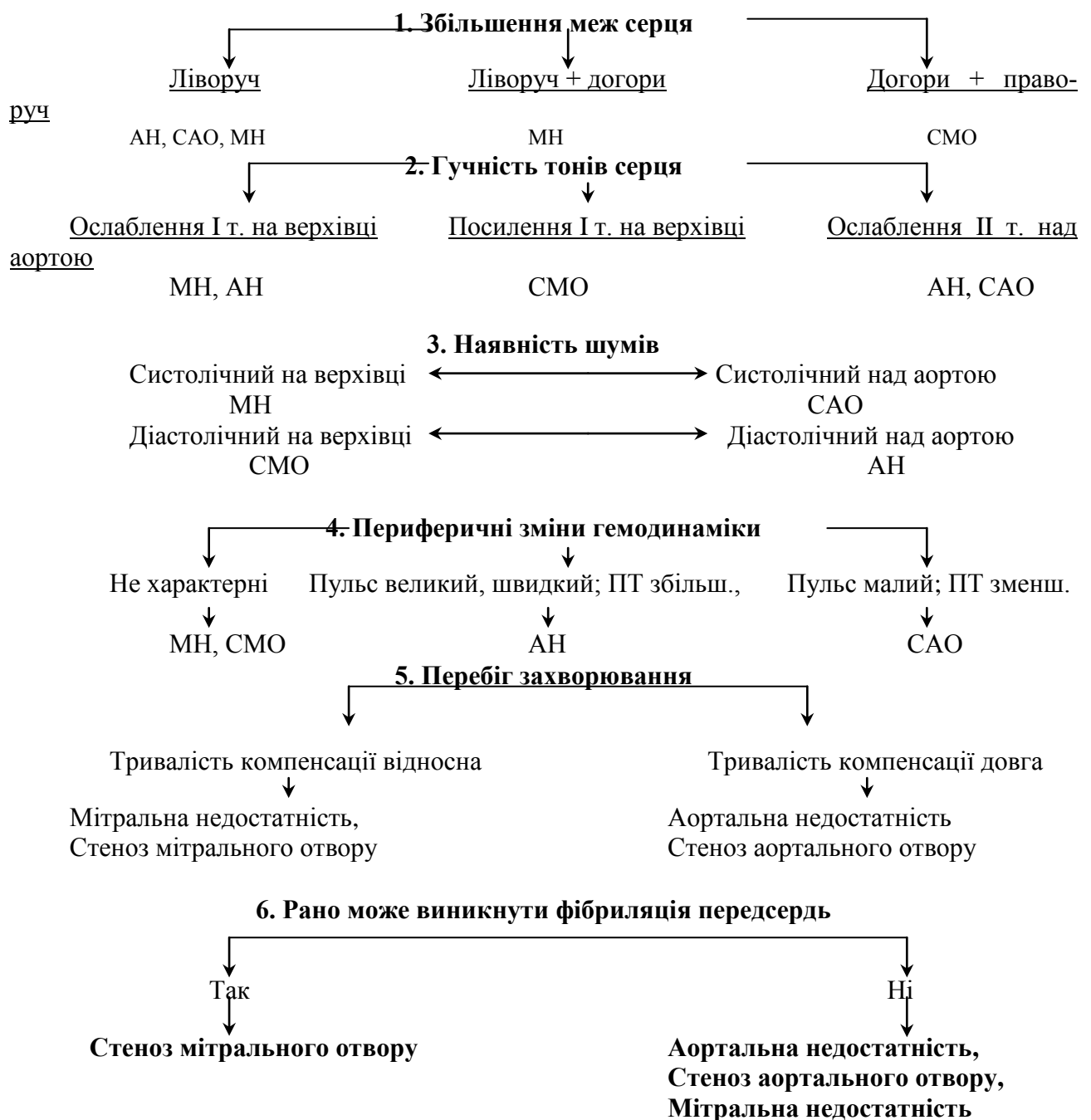


			ції	ції
II	Легеневого застою	Субкомпенсації	Прихованої серцевої недостатності	Прихованої серцевої недостатності
III	Правошлуночкової недостатності	Правошлуночкової декомпенсації	Відносної коронарної недостатності	Субкомпенсації
IV	Дистрофічна	Дистрофічна	Вираженої лівошлуночкової недостатності	Декомпенсації
V	Термінальна			

### Алгоритм диференційної діагностики набутих вад серця

Алгоритм використовується при наявності I або II стадії вади

Скорочення: АО – аортальна недостатність, МН – мітральна недостатність, ПТ – пульсовий тиск, САО – стеноз аортального отвору, СМО – стеноз мітрального отвору



## КЛІНІЧНА КАРТИНА ВАД СЕРЦЯ

На VI Національному Конгресі Кардіологів України (2000) була затверджена термінологія та класифікація набутих вад серця. Коли ураження одного клапану серця проявляється його недостатністю і стенозом отвору, то це вважається комбінованою вадою, при ураженні кількох клапанів – поєднаними вадами. Кожна вада серця розглядається в залежності від стадії свого розвитку

### **Мітральний стеноз** (стеноз лівого атріовентрикулярного устя).

Набута вада серця, яка характеризується наявністю звуження лівого атріовентрикулярного устя, що призводить до появи характерних порушень внутрішньосерцевої та системної гемодинаміки. Спостерігається у 83% хворих з мітральними та у 60% хворих із всіма набутими вадами.

**I стадія** – компенсації. Скарг немає, але виявляються ознаки мітрального стенозу. При перкусії відмічається зміщення відносної тупості серця догори (розширення вушка лівого передсердя), при аускультатії – посилення I тону (хлопаючий, короткий, гучний) на верхівці та у точці Боткіна, діастолічний шум на верхівці. Цей шум може з'являтися в різноманітні періоди діастолі. Частіш за все вислуховується пресистоличний шум, який виникає у кінці діастолі внаслідок додаткового скорочення лівого передсердя. Це короткий, грубий шум, який закінчується хлопаючим I тоном. Наявність такого шуму свідчить про збереження скорочувальної спроможності лівого передсердя.

*На ЕКГ* можуть проявитися ознаки гіпертрофії лівого передсердя – двогорбий зубець P (P-mitrale) у відведеннях I, aVL, V<sub>4-6</sub>.

*На ФКГ* виявляються: високо амплітудний I тон, пресистоличний шум наростаючого характеру, який примикає до I тону наступного серцевого циклу. Важливе значення приділяється змінам двох інтервалів: подовження інтервалу Q-I тон більш 0,06 с та скорочення інтервалу II тон-Q менш 0,06 с.

*На ЕхоКС* – парадоксальний односпрямований паралельний рух передньої та задньої стулки мітрального клапану вперед (у нормі в діастолу задня стулка рухається назад, передня – вперед), бо масивна передня стулка зрослася із задньою і тягне її за собою; зменшена амплітуда руху і швидкість діастолічного руху передньої стулки мітрального клапана, стулки мітрального клапана потовщені, ущільнені, площа мітрального отвору більше 2 см<sup>2</sup>; нормальні розміри порожнини лівого шлуночка.

**II стадія** – легеневого застою. Скарги на задишку при фізичному навантаженні. З'являються ознаки гіпертензії у малому колі кровообігу з нерідким розвитком ускладнень: кровохаркання, нападів інтерстиціального або альвеолярного набряку легенів. Працездатність обмежена. Правошлуночкової декомпенсації немає. При перкусії окрім зміщення відносної тупості серця догори відмічається і зміщення вправо (розширення правого передсердя, стовбура легеневої артерії та правого шлуночка).

*Об'єктивно* може з'являтися “мітральний” рум'янець шік із цианотичним забарвленням на фоні блідої шкіри (“facies mitralis”). Аускультативно приєднується акцент II тону над легеневою артерією (ознак легеневої гіпертензії). На верхівці та у 4-му міжребер'ї ліворуч від грудини може вислуховуватися щиголь відкриття мітрального клапана, що у поєднанні з хлопаючим I тоном, II тоном створює тричленну мелодію (“ритм перепілки”, “бій кузні”). Виникнення щигля відкриття мітрального клапана пояснюється ударом хвилі крові по склерозованим стулкам мітрального клапана. При пальпації у прекардіальній ділянці може визначатися діастолічне дрижання (“котяче муркотіння”), яке краще визначається у положенні хворого на лівому боці, після фізичного навантаження.

*На ЕКГ* – ознаки гіпертрофії лівого передсердя, у частини хворих ознаки гіпертрофії правого шлуночка – відхилення електричної вісі серця вправо.

*На ФКГ* щиголь відкриття мітрального клапана характеризується появою додаткового тону у вигляді 2-3 хвиль достатньої амплітуди, які відстоять від II тону не менш ніж 0,13 с. Чим коротша ця відстань, тим більше звуження мітрального кола.

*На ЕхоКС* зміни характеризуються приєднанням зменшення площини мітрального отвору до 1-2 см<sup>2</sup>.

*Рентгенологічно* – збільшення лівого передсердя, легеневої артерії, легеневий застій.

**III стадія** – правошлуночкової недостатності. Характеризується стійкою гіпертензією у малому колі кровообігу з утворенням “другого бар’єра”. В результаті перенавантаження правого шлуночка розвивається його недостатність, склерозування легеневих судин, зниження легеневого кровотоку призводить до порідшання або зникнення нападів інтерстиціального або альвеолярного набряку легенів. Попередні об’єктивні показники доповнюються більшою вираженістю задишки, блідістю шкіри, ціанозом, ознаками правошлуночкової декомпенсації, зростанням венозного тиску. Відзначаються значне розширення порожнин правого шлуночка та передсердя.

*Об’єктивно* можна спостерігати ціаноз губ та кінчика носа, що вказує на виражену легеневу гіпертензію, пульсацію в епігастральній ділянці біля мечоподібного відростка, яка посилюється на висоті вдиху (симптом Ауенбруггера). Якщо порок сформувався в дитячому віці, може визначатися “серцевий горб” – деформація грудної клітки у нижній третині груднини. Можливе виявлення симптому Боткіна – зменшення розмірів грудної клітки. Спостерігається зміщення меж серця праворуч. Окрім акценту II тону над легеневою артерією, нерідко з’являється і його розщеплення – неоднчасне закриття клапанів легеневої артерії та аорти. Виражена легенева гіпертензія у поєднанні з прискоренням систоли лівого шлуночка призводить до роздвоєння II тону над легеневою артерією – відщеплення легеневого компоненту (він вислуховується краще ніж аортальний компонент), що надає таку звукову симптоматику як Там-та-Та.

Може виникати фібриляція передсердь, яка призводить до зникнення пресистолічного шуму внаслідок різкого порушення роботи передсердь.

*На ЕКГ* мають місце ознаки правошлуночкової гіпертрофії з перевантаженням правого шлуночка – зміщення донизу інтервалу S-T та негативний зубець T у відведеннях III, aVF, V<sub>1</sub>-V<sub>2</sub>, при фібриляції передсердь перед комплексом QRS зникає зубець P.

*При ЕхоКС* площа мітрального отвору < 1,0 см<sup>2</sup>. Виявляються регургітаційні потоки на рівні легеневої артерії.

**IV стадія** – дистрофічна. Характеризується вираженими порушеннями кровообігу в малому та великому колах, які до повної міри піддаються поліпшенню на короткий термін під впливом медикаментозного лікування. Прогресують склеротичні процеси в легеневих судинах. Розширення правого шлуночка призводить до дилатації фіброзного кільця трикуспідального клапана з розвитком його відносної недостатності. Розлади периферичного кровообігу, гіпоксія обумовлюють порушення паренхіматозних органів.

Найважливішою ознакою цієї стадії є порушення серцевого ритму і, в першу чергу, виникнення фібриляції передсердь, яка спричиняє значне погіршення гемодинаміки. При клінічному, ЕКГ, ЕхоКС та рентгенологічному дослідженні відзначається подальше прогресування патологічних змін, порушення функції печінки, нирок. У багатьох хворих при ЕхоКС спостерігається кальціноз клапану, тромбоз лівого передсердя.

Верхівковий поштовх може не виявлятися внаслідок повороту серця і зміщення лівого шлуночка назад значно гіпертрофованим правим шлуночком. При важкій легеневій гіпертензії може вислуховуватися діастолічний шум високого тембру, м’який, дмухаючий над легеневою артерією (шум Грехема-Стілла), що вказує на дилатацію легеневої артерії та відносну недостатність її клапанів.

**V стадія** – термінальна. Вона характеризується незворотними розладами кровообігу, які відповідають III клінічній стадії серцевої недостатності. Характерні трофічні розлади, кардіомегалія, різноманітна шумова мелодія, зумовлена дилатацією фіброзних кілець, різні тяжкі порушення ритму. Хворі гинуть протягом нетривалого часу.

### **Мітральна недостатність** (недостатність мітрального клапану).

Набута вада серця, для якого притаманно порушення замикаючої функції мітрального клапана, що призводить до порушення внутрішньосерцевої та системної гемодинаміки. У розвитку цієї вади розрізняють три патогенетичних варіантів.

- Грубі та стійки морфологічні зміни клапанів, підклапанних структур (фіброзного кільця, капілярних м'язів, хоральних ниток) як наслідок запальних процесів) – органічна недостатність.
- Порушення функції підклапанних структур (капілярних м'язів, циркулярних м'язів мітрального отвору), що призводить до порушення замираючої функції мітрального клапана – функціональна (м'язова) недостатність. Частіш за все виникає при пролапсі мітрального клапану, анемії, вегето-судинній дистонії (при станах, для яких супроводжуються прискоренням кровообігу).
- Значне розширення лівого шлуночка і фіброзного кільця мітрального клапана, порушення функціонування циркулярних м'язів лівого атріо-вентрикулярного отвору – відносна недостатність. Може зустрічатися при аортальних пороках, дилатаційній кардіоміопатії.

I стадія – компенсації. Характеризується наявністю мінімального зворотнього току крові через лівий передсердно-шлуночковий отвір. Порушень гемодинаміки немає.

*Об'єктивно* визначається серцевий поштовх, верхівковий поштовх декілька зміщений вліво. При перкусії виявляється незначне зміщення лівої межі відносно серцевої тупості вліво.

*При аускультатії:*

А) ослаблений I тон над верхівкою і в точці Боткіна. Міра ослаблення зворотно пропорційна ступеню недостатності мітрального клапану (I тон зникає при не функціонуючому клапані).

Б) невеликий систолічний шум над областю верхівкового поштовху. Шум пов'язаний з I тоном. Гучність шуму посилюється на висоті видиху, після фізичного навантаження, в горизонтальному положенні хворого, що пояснюється збільшенням потоку крові крізь ліві відділи серця; посилюється він і в положенні хворого на лівому боці (у цьому положенні лівий шлуночок наближається до грудної стінки).

*При ЕхоКС* – дискордантність ходу передньої і задньої стулок мітрального клапана, пролапс стулок мітрального клапана у порожнину лівого передсердя під час систоли. При доплер дослідженні визначається незначний (до+) турбулентний систолічний потік крові з лівого шлуночка у ліве передсердя (струмінь зворотнього току крові).

II стадія – субкомпенсації. Спостерігається при більш значній недостатності, коли зворотний тік крові в ліве передсердя зростає. Серцевий та верхівковий поштовхи зміщені вліво. Ліва межа серця чітко зміщується вліво, виявляється зміщенні відносно тупості серця вгору (дилатація лівого передсердя). На верхівці вислуховується середньої інтенсивності систолічний шум, який ослаблюється на висоті вдиху (симптом Корвалло). Шум проводиться в аксиллярні відділи (наслідок регургітації крові по задній комісурі). На відміну від мітрального стенозу, набряки легенів спостерігаються дуже рідко. Фізична активність хворих обмежена незначно, оскільки можливість підвищення хвилинного об'єму серця збережена, і задишка виникає лише при значному фізичному навантаженні.

*Рентгенологічно* чітко визначається збільшення та посилення пульсації лівих відділів серця.

*На ЕКГ* має місце відхилення електричної вісі серця вліво, ознаки гіпертрофії лівого шлуночка (збільшення амплітуди зубця R у відведеннях V<sub>5</sub>-V<sub>6</sub>, збільшення амплітуди зубця S у відведеннях V<sub>1</sub>-V<sub>2</sub>), може спостерігатися і перевантаження лівого шлуночка.

*При ЕхоКГ* (доплер дослідженні) регургітація на мітральному клапані в межах 2+.

III стадія – правошлуночкової декомпенсації. Наступає при значній недостатності мітрального клапану з великим потоком регургітації крові в ліве передсердя. Верхівковий поштовх зміщений вліво і визначається у 5 міжребер'ї, посилений, збільшеної площі. Пальпаторно визначатися пульсація у різноманітних відділах грудної клітки. З боку меж серця може визначатися зміщення вправо правої межі. З'являється акцент II тону над легеневою артерією, нерідко визначається розщеплення II тону (відщеплення аортального компоненту II тону внаслідок запізнення завершення систоли лівого шлуночка). Грубий систолічний шум на верхівці іррадіює в пахвинну область і навіть у ліву підлопаткову область. Декомпенсація серцевої діяльності настає періодично, вона добре купується медикаментозною терапією. за-

дишка виникає при помірному фізичному навантаженні, але менш виражена, ніж при метальному стенозі.

На ЕКГ чіткі ознаки гіпертрофії лівого шлуночка з його перевантаженням (зміни кінцевої частини комплексу QRS: зміщення донизу інтервалу S-T і зниження, двохфазність або негативність зубця T у відведеннях I, aVL, V<sub>5</sub>-V<sub>6</sub>). Рентгенологічно виявляються значне збільшення та пульсація лівих відділів серця. “Другий бар’єр”, як правило, невиражений, внаслідок чого немає значного збільшення легеневої артерії.

При ЕхоКС регургітація на мітральному клапані більше за 2+.

**IV стадія** – дистрофічна. Характеризується появою постійної правошлуночкової недостатності. Об’єктивно окрім посилення верхівкового поштовху визначається пульсація венозних судин на шиї. На верхівці серця I тон значно ослаблений, може і не вислуховуватися; розщеплення II тону над легеневою артерією. На верхівці серця вислуховується грубий систолічний шум, інтенсивність якого може бути незначною, що вказує на виражену недостатність у поєднанні із зниженою скорочувальною спроможністю лівого шлуночка. Можливо спостерігати шуми, які пов’язані з дилатацією фіброзних кілець та появою недостатності трикуспідального клапану. Часто приєднується фібриляція передсердь та інші порушення ритму.

На ЕКГ на фоні ознак гіпертрофії лівого шлуночка з його перевантаженням, з’являються ознаки гіпертрофії правого шлуночка (зміна положення електричної вісі серця до напіввертикальної, збільшення амплітуди зубця R у відведеннях V<sub>1</sub>-V<sub>2</sub>).

При рентгенологічному дослідженні серце значне розширене; відзначається застій у малому колі кровообігу.

При ЕхоКС можуть спостерігатися усі наведені порушення.

Можуть спостерігатися різної вираженості порушення функції печінки та нирок.

**V стадія** – термінальна. Відповідає III клінічній стадії серцевої недостатності.

#### **Комбінована ревматична мітральна вада**

- з перевагою стенозу: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральному стенозі;
- з перевагою недостатності: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральній недостатності
- без явної переваги: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральній недостатності.

#### **Аортальний стеноз (стеноз устя аорти).**

Аортальний стеноз – набута вада серця з наявністю перешкоди напрямку току крові з лівого шлуночка в аорту, становить 3-20% всіх набутих вад серця. Вада характеризується найбільшою здатністю до компенсації

**I стадія** – повної компенсації. Скарги відсутні. Об’єктивно змін кольору шкіри нема. Пальпаторно визначається посилений, високий верхівковий поштовх. Може визначатися систолічне дрижання у положенні сидячи з різким нахилом тулуба вперед при затримці дихання на вдиху. Перкутовані зміни меж серця відсутні, тому що на початку гіпертрофія лівого шлуночка має концентричний характер. Але у деяких випадках може спостерігатися зміщення лівої межі серця ліворуч, що вказує на розвиток дилатації лівого шлуночка. При аускультатії I тон на верхівці ще нормальної звучності, II тон над аортою послаблений за рахунок послаблення і клапанного, і судинного компонентів тону.

Характерною ознакою вади є систолічний шум на аорті, утворення якого обумовлено турбулентними завихреннями крові при її проходженні через звужене та деформоване устя аорти. Шум може бути грубим, рокотливим, шкрябаючим чи вібруючим; це пансистолічний шум, який зростає до середини систоли, а зменшується до її кінця. Шум добре проводиться на судини шиї, сонні артерії, яремну, підключичну ямку, особливо справа. У випадках збільшення ударного об’єму крові шум підсилюється, а це може бути при горизонтальному положення тіла або після фізичного навантаження. Підсилення шуму спостерігається у положенні лежачі на правому боці, на фазі видиху.

Пульс та артеріальний тиск суттєво не змінюються.

*На ЕКГ* може бути незначне відхилення електричної вісі серця вліво.

*При ЕхоКС* спостерігаються потовщення стінки лівого шлуночка при нормальних або зменшених розмірах його порожнини, невеликий градієнт систолічного тиску на аортальному клапані в межах 26-30 мм рт.ст.

II стадія – прихованої серцевої недостатності. Скарги у стані спокою відсутні. При фізичному навантаженні спостерігаються напади непритомності, дурноти, запаморочення, що пояснюється відсутністю адекватного збільшення хвилинного об'єму серця при навантаженні та недостатністю мозкового кровообігу. Задишка спостерігається рідко, характеризується рефлексорним розвитком як наслідок порушення мозкового кровообігу.

Об'єктивно виявляється не тільки верхівковий поштовх, а і супутнє коливання всієї ділянки серця (серцевий поштовх), зміщення ліворуч лівої межі серця. Систолічний шум на аорті може посилюватися.

*На ЕКГ* чіткі прояви гіпертрофії лівого шлуночка.

*При ЕхоКС* спостерігається збільшення порожнини лівого шлуночка, підвищення градієнту систолічного тиску на аортальному клапані 50 мм рт.ст.

*При рентгенологічному* обстеженні спостерігаються ознаки гіпертрофії та дилатації лівого шлуночка.

III стадія – відносної коронарної недостатності. Окрім скарг другої стадії, з'являються скарги на за груди́нний біль, типову для коронарної недостатності. Задишка при помірному фізичному навантаженні обумовлена розвитком серцевої недостатності. Перебіг розвитку клінічної картини може бути по застійному типу (домінує задишка, напади гострого інтерстиціального набряку легень) або по коронарному типу (домінують за груди́нні болі).

При огляді звертає на себе увагу акроціаноз, значне збільшення розмірів серця за рахунок лівого шлуночка. Верхівковий поштовх зміщується донизу (6-е між ребер'я) та ліворуч (передня аксилярна лінія).

*На ЕКГ* ознаки гіпертрофії лівого шлуночка з його перевантаженням, гіпоксії міокарда (обумовлена відносною недостатністю коронарного кровообігу гіпертрофованого серцевого м'яза).

*При ЕхоКС* визначається і збільшення об'єму порожнини лівого передсердя, градієнт систолічного тиску на аортальному клапані вже вищий за 50 мм рт.ст.

IV стадія – вираженої лівошлуночкової недостатності. Клінічно вона проявляється подальшим прогресуванням всіх наведених вище симптомів та приєднанням ознак правошлуночкової недостатності. Виникають приступи гострої серцевої недостатності у спокою.

Об'єктивно окрім акроціанозу виявляється блідість шкіри (аортальна блідість), яка пояснюється розвитком спазму периферичних судин, що виникає рефлексорно на малий серцевий викид та низький хвилинний об'єм крові. II тон на аорті дуже слабкий або відсутній (значно послаблені клапанний та судинний компоненти тону). У таких випадках аортальний клапан краще вислуховується у 1-му міжребер'ї справа. Систолічний шум на аорті набуває м'якого характеру («дмухаючий» шум). Послаблення шуму пояснюється розвитком серцевої недостатності та тахікардії (зменшується об'єм і швидкість кровообігу крізь аортальний клапан). Збільшується печінка, з'являються набряки на нижніх кінцівках. Може розвинути фібриляція передсердь.

*За даними ЕКГ* до наведених змін у III стадії приєднуються ознаки гіпертрофії правого шлуночка.

*При ЕхоКС* дуже високий градієнт систолічного тиску на аортальному клапані, у більшості випадків виявляється кальциноз клапану.

*Рентгенологічно* виявляються: збільшення лівого шлуночка, лівого передсердя та правого шлуночка, застійні явища в легенях.

V стадія – термінальна. Характеризується прогресуючою недостатністю лівого та правого шлуночків. Різко виражені всі суб'єктивні та об'єктивні ознаки вади. Загальний клінічний стан дуже важкий, лікування практично безуспішне.

### **Аортальна недостатність** (недостатність клапанів аорти).

Аортальна недостатність – вада серця, коли відсутнє повне змикання стулок клапанів аорти, що призводить до регургітації крові (зворотній потік) у лівий шлуночок під час його діастоли. За частотою це друга вада після мітрального стенозу. Майже у 10 разів частіше вона виникає у чоловіків у порівнянні з жінками.

I стадія – повної компенсації, яка може бути досить тривалою. Скарги відсутні.

При об'єктивному обстеженні добре видно верхівковий поштовх, межі серця суттєво не змінюються. На верхівці може вислуховуватися приглушеність I тону, над аортою – II тон ослаблений. Над аортою вислуховується діастолічний шум – один із важливих клінічних ознак вади. Його походження пояснюється регургітацією крові із аорти у фазу діастоли шлуночка. На цій стадії вади об'єм регургітації та сила потоку крові невеликі і тому шум має високий тон, але м'який. Аускультативно виникає таке враження, ніби щось ллється (*diminued*), на кінці діастоли він слабшає. У той же час найкраще місце вислуховування діастолічного шуму є точка Боткіна-Ерба, шум добре проводиться у напрямку потоку крові, тобто до верхівки. Характеристики пульсу, артеріальний тиск суттєво не змінюються.

Змін на *ЕКГ* не відмічається.

На *ФКГ* реєструється зменшення амплітуди I тону на верхівці, над аортою II тон послаблений і відразу за ним слідує коливання невеликої амплітуди, тобто діастолічний шум. Слід відзначити, що цей шум фіксується тільки на високочастотному каналі.

На *ЕхоКС* виявляється незначна (в межах 1+) регургітація на аортальному клапані.

При рентгенологічному дослідженні відхилення від норми можуть не виявлятися.

II стадія – прихованої серцевої недостатності та характеризується помірним зниженням фізичної активності. Скарги на серцебиття, відчуження сильних поштовхів при фізичному навантаженні. Можуть спостерігатися: А) напади запаморочення, непритомності при умовах різкої зміни положення тіла; Б) головний біль пульсуючого характеру, яка пояснюється рефлекторними вазомоторними порушеннями. Інколи може спостерігатися задишка при помірному фізичному навантаженні.

При обстеженні виявляється посилений верхівковий поштовх, зміщення лівої межі серця ліворуч. Аускультативна картина серця може не відрізнятися від тої, яка має місце при I стадії. Пульс на периферичних артеріях стає швидким і підскачуючим, високим, великим, коротким (*celer, altus, magnus, brevis*) – пульс Каррігана. Систолічний тиск злегка підвищений, діастолічний – нижче 50 мм рт. ст., пульсовий тиск – 80-100 мм рт. ст.

При аускультатії крупних судин при аортальній недостатності цікаві судини симптоми.

- Тон Траубе (пістолетний тон). При аускультатії стегнової артерії вислуховується гучний хлопаючий тон. Цей систолічний тон обумовлений різким підвищенням тиску в систолу, що призводить до коливання судинної стінки. У деяких випадках може вислуховуватися і діастолічний тон, який обумовлений швидким спаданням артеріальної стінки під час зворотнього току великого об'єму крові. Це подвійний тон Траубе. У здорової людини над судинами такого калібру ніякі тони не вислуховуються.
- Подвійний шум Дюрроз'є-Виноградова. При аускультатії стегнової артерії із здавленням проксимальної ділянки артерії пальцем визначається подвійний систолічний та діастолічний шуми. У здорової людини при надавлюванні стетоскопом на артерії крупного калібру може відчутти систолічний шум, так званий, «стенотичний шум».

На *ЕКГ* з'являються ознаки помірної гіпертрофії лівого шлуночку.

На *ЕхоКС* регургітація на аортальному клапані в межах 2+.

При рентгенологічному дослідженні відзначається помірне збільшення лівого шлуночку та посилення його пульсації.

III стадія – субкомпенсації. Для неї характерно значне зниження фізичної активності. При фізичному навантаженні з'являються: задишка, типова ангінозна біль. Остання пояснюється розвитком відносної недостатності коронарного кровообігу і дійсним зниженням кровонаповнення коронарних судин внаслідок зниження системного діастолічного тиску. Частіше виникають напади непритомності і запаморочення при помірно різкій зміні положення тіла. Скарги на відчуття пульсації судин ший («цокання» у горлі).

Об'єктивно шкіра може набувати дифузну блідість. Спостерігається не тільки верхівковий поштовх, а і серцевий. Верхівковий поштовх зміщується ліворуч і визначається у 6 міжребер'ї. збільшується ширина судинного пучка за рахунок розширення висхідної частини аорти. Видна посилена пульсація сонних артерій ("танок каротид"). Систолічний тиск підвищений, діастолічний – нижче 50 мм рт.ст., а може і не визначатися, пульсовий тиск – більш 100 мм рт.ст. Можуть спостерігатися наступні симптоми:

- симптом Ландольфі – пульсація зіниць: звуження в систолу та розширення у діастолу;
- симптом Мюллера – пульсація язичка та мигдаликів;
- симптом Мюссе – ритмічне гойдання голови вперед-назад синхронне з пульсом (людина, яка завжди відповідає «так»);
- симптом Квінке – при надавлюванні на губу предметним скельцем чи надавлюванні на кінець нігтя одного з пальців руки видно рожеву і білу зони, а межа блідої зони змінюється синхронно пульсу: звужується у систолу і розширюється у діастолу (так званий, псевдокапілярний пульс);
- симптом Хілла-Флека – с систолічний тиск у підколінній ямці на 60-80 мм рт. ст. вищий, ніж на плечовій артерії.

*Рентгенологічно* – дилатація та посилення пульсації лівого шлуночку та аорти.

*На ЕКГ* – виражені ознаки гіпоксії міокарду, гіпертрофії лівого шлуночку.

*При ЕхоКС* – значна (3+ та більше) регургітація на аортальному клапані.

IV стадія – декомпенсації. Проявляється вираженою задишкою та нападами ангінозного болю при незначному фізичному навантаженні, вираженими розладами системного кровообігу (напади серцевої астми, відчуття важкості у правому підребер'ї та збільшення печінки, набряки нижніх кінцівок). Відмічаються виражені дилатації лівого шлуночка та лівого передсердя. Проведення медикаментозного лікування призводять до тимчасового покращення.

При огляді шкіра хворого може приймати попелясто-блїду забарвленість. Серцевий та верхівковий поштовхи визначаються у 7-му міжребер'ї аж до аксиларних ліній. Над аортою II тон може не вислуховуватися. Діастолічний шум над аортою може бути слабше ніж у попередніх стадіях. Якщо буде ізольована аортальна недостатність, то вона може супроводжуватися явищами відносного мітрального стенозу. На верхівці серця вислуховується діастолічний шум – шум Флінта. Він м'якого тембру, пресистолічний або мезодіастолічний.

V стадія – термінальна. Характеризується прогресуючою недостатністю лівого та правого шлуночків, глибокими дегенеративними змінами в життєво важливих органах (периферичні набряки, асцит, трофічні розлади). Медикаментозна терапія практично безуспішна.

#### Комбінована аортальна вада

- з перевагою стенозу: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким для аортального стенозу;
- з перевагою недостатності: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким для аортальної недостатності;
- без явної переваги: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким для аортального стенозу.

#### Класифікація ступенів тяжкості мітрального та аортального клапанів

Ступень тяжкості	Площа отвору клапана, см <sup>2</sup>	Градїєнт тиску, мм рт.ст.
<i>Аортальний клапан</i>		
Легкий	1,5-2,0	–
Помірний	1,0-1,5	–
Тяжкий	< 1,0	>50
<i>Мітральний клапан</i>		
Легкий	>2	<5
Помірний	1,5-2,0	5-10



Виражений	1,0-1,5	10-20
Дуже тяжкий (критичний)	<1,0	>20

### **Показання до хірургічного лікування пацієнтів із ревматичними вадами серця**

До них відносяться декомпенсація вад серця (миготлива аритмія, легенева гіпертензія, порушення систолічної функції лівого шлуночка, хронічна серцева недостатність III-IV ФК, стенокардія). Характер оперативного втручання визначається станом (морфологічним) клапанів серця і загальним станом хворого.

## РЕВМАТОЇДНИЙ АРТРИТ

Ревматоїдний артрит (РА) – аутоімунне ревматичне захворювання невідомої етіології, яке характеризується хронічним ерозивним артритом (синовії том) та системним ураженням внутрішніх органів. Розповсюдженість РА становить 0,5-1,5% у всьому світі. В Україні налічується понад 118 тис хворих на РА, серед них близько 54 тис осіб – працездатного віку. Захворюваність становить 15,2 на 100 тис населення. Жінки хворіють у 2-5 разів частіше за чоловіків, співвідношення чоловіки:жінки становить 1:2,5-3. РА може виникати у будь-якому віці, але найчастіше діагностують у віці 40-50 років.

### ЕТІОЛОГІЯ

Етіологія невідома. Визначають тригерну роль широкого спектру екзогенних (куріння) та ендогенних (цитруліновані білки і пептиди), інфекційних (вірс Епштейна-Барра, парвовірус В19, ретровірус, суперантигени і стрессорні білки бактерій).

### Фактори ризику розвитку РА

Встановлено, що якщо маса тіла дитини при народженні становить понад 4,54 кг, то ризик розвитку РА у зрілому віці підвищується у 2 рази. Встановлений зв'язок між курінням та серопозитивним формами РА. У курців з ХОЗЛ зростає ризик розвитку аутоімунних захворювань (ССД, СЧВ, у тому числі і РА).

### ПАТОГЕНЕЗ

Основу патогенезу при РА становить системне аутоімунне запалення, яке найбільше зачіпає синовіальну оболонку суглобів. Саме розвиток прогресуючого неконтрольованого синовіального запалення відрізняє РА від інших хронічних запальних захворювань людини, як ревматичного, так і неревматичного генезу.

### КЛАСИФІКАЦІЯ

#### 1. Основний діагноз

- серопозитивний РА
- серонегативний
- особливі клінічні форми
  - синдром Фелті
  - хвороба Стіла у дорослих
  - ймовірний РА

#### 2. Клінічні стадії за тривалістю хвороби

- дуже ранній – до 3-х міс
- ранній – до 6 міс
- середньої тривалості – 6-24 міс
- тривалий – понад 24 міс

#### 3. Ступінь активності

- 0 – ремісія
- I – низька
- II – середньої тяжкості
- III – висока

#### 4. Системні та екстраартикулярні ознаки РА



### СТАДІЇ РА

1. **Рання (безсимптомна) стадія** характеризується судинною та клітинною активацією.
2. **Розгорнута (швидка хронізація запалення)** проявляється порушенням ангиогенезу, активацією ендотелію, клітинною міграцією; інфільтрацією активованими CD<sup>4+</sup> Т-лімфоцитами синовіальної тканини, утворенням РФ та інших аутоантитіл, імунних комплексів; синтезом прозапальних цитокінів, простагландинів, металопротеаз, колагенази
3. **Пізня стадія** характеризується соматичними мутаціями та дефектами апоптозу синовіальних клітин.

### КЛАСИФІКАЦІЙНІ КРИТЕРІЇ РЕВМАТОЇДНОГО АРТРИТУ ACR (1987)

1. Ранкова скутість. Ранкова скутість в і навколо суглобів, впродовж, принаймні, 1 години перед максимальним покращенням

2. Артрит 3-х чи більше суглобових ділянок. Щонайменше в 3-ох суглобових ділянках одночасно зустрічається набряклість м'яких тканин чи випіт (непоодинокі кісткове розростання), встановлені лікарем. 14 можливих ділянок ураження є правими і лівими пліснєфаланговими, п'ястно-зап'ястними, кистьовими, ліктьовими, колінними, гомілковими та метатарзео-плісневими суглобами.

3. Артрит суглобів рук. Набряк принаймні 1 ділянки (як визначено вище) в кисті, пліснєфалангових, пліснє-зап'ястних суглобах.

4. Симетричний артрит. Одночасне залучення в тих самих суглобових ділянках (як визначено у п. 2) з обох боків тіла (білатеральне залучення плесне-фалангових, п'ястно-зап'ястних, метатарзо-плесневих суглобів є прийнятним без абсолютної симетрії).

5. Ревматоїдні вузлики. Підшкірні вузлики над променевими кістками, на поверхні розгиначів або навколо суглобових ділянках виявлені лікарем.

6. Ревматоїдний фактор сироватки. Виявлення патологічної кількості сироваткового ревматоїдного фактора за допомогою будь-якого методу, при яких результати будуть позитивні в більш 5% нормальних контрольних осіб.

7. Рентгенологічні зміни. Рентгенологічні зміни типові для РА на задньопередній рентгенограмі руки і кисті, які мусять включати ерозії або безперечну декальцифікацію кісток, що локалізовані в найбільш вражених або прилеглих до залучених суглобів.

Критерії 1-4 повинні бути присутніми впродовж 6 тижнів.

Для постанови діагнозу потрібно 4 критерії.

## КЛІНІЧНА КАРТИНА

### Ураження суглобів

#### ***Найбільш характерні прояви у дебюті захворювання:***

- біль і припухлість при пальпації і рухах (пов'язана з випотом у порожнину суглобу);
- ослаблення сили сжимання кисті;
- ранкова скутість у суглобах (рідко).

#### ***Найбільш характерні прояви у розвернутій та фінальній стадіях захворювання:***

- *кисті*: ульнарна девіація п'ястно-фалангових суглобів, зазвичай розвивається через 1-5 років від початку хвороби;
- ураження пальців кистей за типом «бутон'єрки» або «шиї лебедя», деформація кисті за типом «лорнета»;
- *колінні суглоби*: згинальна та вальгусна деформація, кисти Бейкера;
- *стопи*: підвивихи голівок плюсне фалангових суглобів. Латеральна девіація, деформація великого пальця;
- *шийний відділ хребта*: підвивихи у області атлантаксиального суглобу, зрідка ускладнюються компресією спинного мозку або хребетної артерії;
- *пестньовидно-черпаловидний суглоб*: зазубнення голосу, задишка, дисфагія, рецидивуючий бронхіт;
- *зв'язочний апарат*: тендосиновіт у області променево-зап'ястного суглобу і кисті; бурсит, частіше у області ліктьового суглобу, синовіальна киста на задній стороні колінного суглобу.

### ПОЗАСУГЛОБОВІ ПРОЯВИ

- *конституційні симптоми*: генералізована слабкість, нездужання, схуднення (аж до кахексії), субфебрильна лихоманка.
- *серцево-судинна система*: перикардит, васкуліт, гранулематозне ураження клапанів серця, ранній розвиток атеросклерозу.
- *легені*: плеврит, інтерстиціальне захворювання легень, облітеруючий бронхіоліт, ревматоїдні вузлики у легенях (синдром Каплана).
- *шкіра*: ревматоїдні вузлики, потовщення і гіпотрофія шкіри, дигітальний артеріт, мікроінфаркти у області нігтьового ложа, сітчасте ліведо.
- *нервова система*: компресійна нейропатія, симетрична сенсорно-моторна нейропатія, множинний моно неврит (васкуліт), шийний мієліт.
- *м'язи*: генералізована аміотрофія.
- *очі*: сухий кератокон'юнктивіт, епісклерит, склерит, склеромаляція, периферична виразкова кератопатія.
- *нирки*: амілоїдоз, васкуліт, нефрит (рідко).

– *система крові*: анемія, тромбоцитоз, нейтропенія.

## ОСОБОВІ КЛІНІЧНІ ФОРМИ

**Синдром Фелті** – симптомокомплекс, що включає нейтропенію, спленомегалію, гепатомегалію. Тяжке ураження суглобів, поза суглобові прояви (васкуліт, нейтропатія легеневої фіброз синдром Шегрена), гіперпігментацію шкіри нижніх кінцівок і високий ризик інфекційних ускладнень.

**Хвороба Стілла у дорослих** – перебіг РА у дорослих, який відповідає клінічним проявам синдрому Стілла у дітей.

### Класифікаційні критерії, запропоновані Yamaguchi (1992).

#### *Великі критерії:*

Найбільш характерні прояви у дебюті захворювання:

1. Лихоманка 39° С чи вище протягом одного тижня або довше.
2. Артралгія впродовж двох тижнів чи довше.
3. Типова макулярна чи макулопапульозна, дрібна незливна рожева висипка, що зазвичай виникає на тлі лихоманки.
4. Лейкоцитоз більше 10000/мл, включаючи і 80% гранулоцитів.

#### *Малі критерії:*

1. Біль у горлі.
2. Лімфаденопатія та/або спленомегалія. Нещодавній розвиток значної набрякості лімфатичних вузлів, спленомегалії, підтверджені пальпаторно та при ультразвуковому обстеженні
3. Дисфункція печінки: підвищення трансаміназ та/або ЛДГ, не зумовлені медикаментозною токсичністю чи алергією.
4. Негативний ревматоїдний фактор і антинуклеарні антитіла.

Для постанови діагнозу необхідно 5 критерії включаючи принаймні 2 великих критерії

#### *Критерії виключення:*

1. Інфекції, особливо сепсис та інфекційний мононуклеоз.
2. Малігнізація, особливо лімфоми.
3. Ревматична хвороба, особливо вузликовий поліартеріт і ревматоїдний васкуліт.

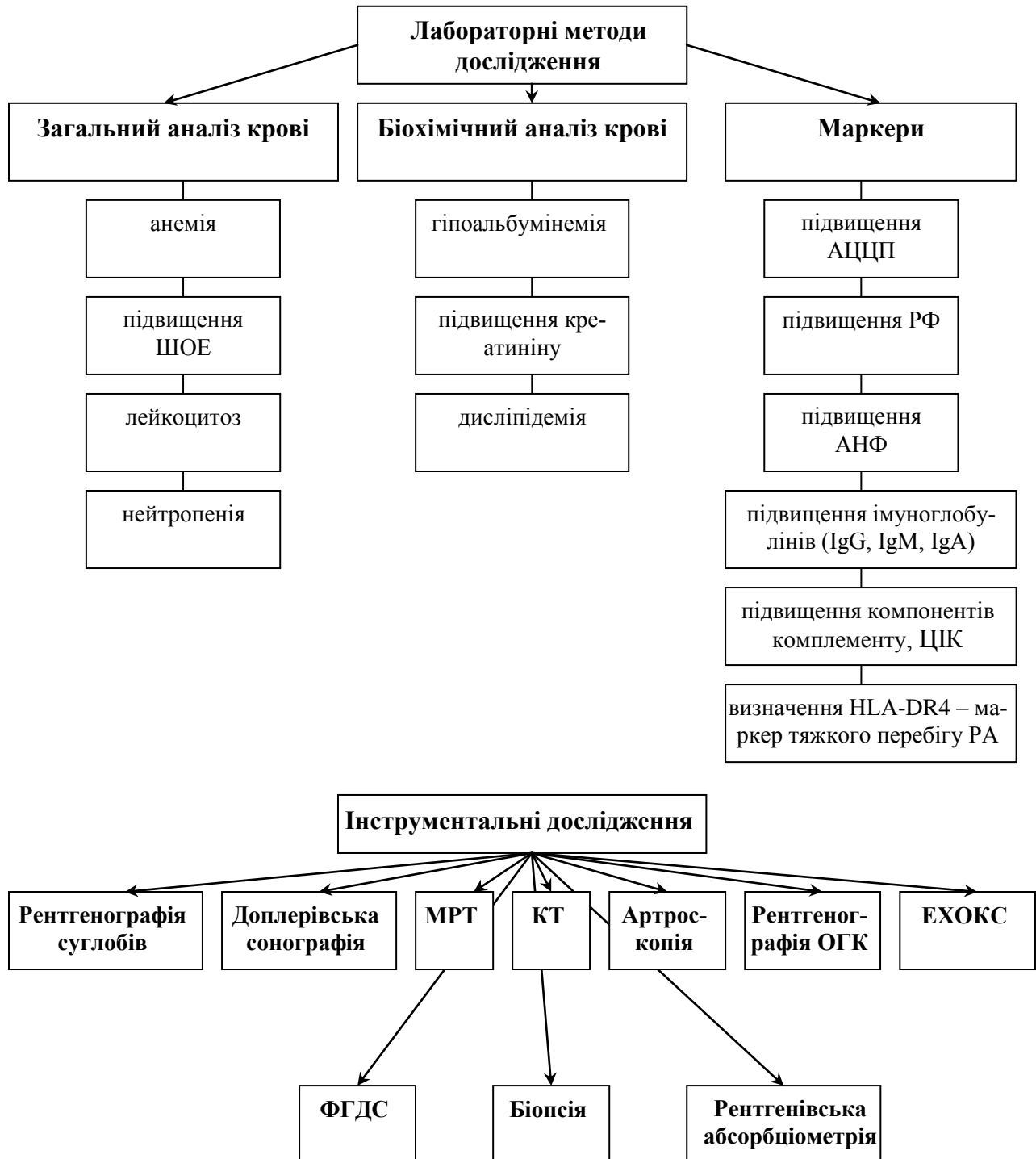
## ДІАГНОСТИКА

### Класифікаційні критерії РА (ACR/EULAR, 2010)

Ознаки	бали
Кількість уражених суглобі	
1 великий суглоб	0
2-10 великих суглобів	1
1-3 дрібних суглобів (великі суглоби не враховуються)	2
4-10 дрібних суглобів (великі суглоби не враховуються)	3
Серологія	
Негативний РФ і негативний АЦЦП	0
Слабопозитивний РФ і слабопозитивний АЦЦП	2
Різко позитивний РФ і різко позитивний АЦЦП	3
Тривалість симптомів	

<6 тиж	0
>6 тиж	1
Гострофазові показники (0-1)	
Нормальні СРБ і нормальна ШОЕ	0
Позитивний СРБ і підвищена ШОЕ	1

Примітка:  $\geq 6$  – верифікований РА.



### 1. *Остеоартроз:*

- незначна припухлість м'яких тканин;

- залучення дистальних міжфалангових суглобів;
  - відсутність ранкової скутості;
  - збільшення вираженості болю наприкінці дня.
2. **Системний червоний вовчак:**
- симетричне ураження мілких суглобів кистей, променево-зап'ясних та колінних суглобів;
  - артрит недеформуючий (за виключенням артриту Жакку);
  - може бути набряк м'яких тканин, але у суглобів випіт незначний;
  - високі титри АНФ, зрідка – низькі титри РФ;
  - на рентгенограмі – відсутність кісткових ерозій.
3. **Подагра:**
- діагноз встановлюють на основі виявлення кристалів у синовіальній рідині або в тонусах з характерним негативним подвійним заломленням променів при поляризаційній мікроскопії;
  - при хронічній формі може бути симетричне ураження мілких суглобів кистей та стоп с наявністю тонусів;
  - можливі субкортикальні ерозії на рентгенограмах.
4. **Псоріатичний артрит:**
- моноартрит, асиметричний олігоартрит, симетричний поліартрит, мугилуючий артрит, ураження осьового скелету;
  - часте ураження дистальних між фалангових суглобів, веретеновидна припухлість пальців, характерні для псоріазу зміни шкіри та нігтів.
5. **Анкілозуючий спондилоартрит:**
- асиметричний моно- та олігоартрит крупних суглобів (тазостегнових, колінних, плечових), хребта, з залученням периферичних суглобів.
6. **Реактивний артрит:**
- олігоартрит асиметричний, з переважним ураженням нижніх кінцівок, експресія HLA-B27;
  - синдром Рейно;
  - уретрит, кон'юнктивіт і артрит;
  - наявність болю у п'яточних областях з розвитком ентеритів, кератодермії на долонях та підшвах та циркулярного баланіту.
7. **Бактеріальний ендокардит:**
- ураження крупних суглобів;
  - лихоманка з лейкоцитозом;
  - серцеві шуми; обов'язкова культура крові у всіх пацієнтів з лихоманкою та поліартритом.
8. **Ревматична лихоманка:**
- мігруючий олігоартрит з переважним ураженням крупних суглобів, кардит;
  - підшкірні вузлики;
  - хорея;
  - кільцьовидна еритема;
  - лихоманка;
  - специфічні (стрептококові) серологічні реакції.
9. **Септичний артрит:**
- моноартрит, але може бути олігоартрит;
  - переважне ураження крупних суглобів;
  - може бути мігруючим;
  - культура крові, аспірація рідини з порожнини суглобу з дослідженням клітинного складу, забарвленням по Граму та культуральним дослідженням;
  - може бути септичний артрит і у хворих на РА.
10. **Вірусний артрит:**

- характерна ранкова скутість з симетричним ураженням суглобів кистей та променево-зап'ястних суглобів;
- може виявлятися РФ, вірусна екзантема;
- у більшості проходить спонтанно протягом 4-6 тижнів за виключенням артриту, пов'язаного з парвовірусною інфекцією.

#### **11. Системна склеродермія:**

- феномен Рейно та ущільнення шкіри;
- рідко можливо виявити артрит, зазвичай артралгії;
- обмеження об'єму рухів, пов'язане з прикріпленням шкіри до фасції.

#### **12. Ідіопатичні запальні міопатії:**

- артрит з вираженим синовії том буває рідко;
- запалення м'язів, характеризується проксимальною слабкістю, підвищенням рівня КФК та альдолази, артралгіями та міальгіями, патологічними змінами на електроміограмі.

#### **13. Змішані захворювання сполучної тканини:**

- у 60-70% випадків артрит (може бути деформуючим і ерозивним);
- характерні особливості СЧВ, системної склеродермії і міозиту;
- характерні антитіла до рибонуклеопротеїну.

#### **14. Хвороба Лайма:**

- на ранніх стадіях – мігруюча еритема і серцево-судинна патогія;
- на пізніх – інтермітуючих моно- або олігоартрит може бути хронічним і ерозивним);
- 5% здорових осіб мають позитивні реакції на лайм-бореліоз.

#### **15. Ревматична поліміалгія:**

- дифузний біль та ранкова скутість в осьових суглобах та проксимальних групах м'язів;
- рідше виявляється припухлість суглобів;
- значно підвищена ШОЕ;
- рідко виникає у віці молодше 50 років;
- виражена відповідь на глюкокортикоїдну терапію;
- у 10-15% поєднується з гігантоклітинним артеріїтом.

#### **16. Хвороба Бехчета:**

- диференційна діагностика зі склеритом при РА.

#### **17. Амілоїдоз:**

- параартикулярне відкладання амілоїду;
- може бути випіт у порожнину суглобу;
- забарвлення аспірованої суглобової рідини Конго червоним.

#### **18. Гемохроматоз:**

- збільшення кісткових структур 2-го та 3-го п'ясно-фалангового суглобів;
- підвищення рівня заліза та ферритину у сироватці крові та зниження трансферинзв'язуючої здатності;
- на рентгенограмі може бути хондрокальциноз;
- діагностика – біопсія печінки.

#### **19. Саркоїдоз:**

- хронічне гранулематозне захворювання, що супроводжується симетричним поліартритом.

#### **20. Гіпертрофічна остеоартропатія:**

- олігоартрит колінних, гомілково-стопних та променево-зап'ястних суглобів;
- глибокий та ниючий біль;
- «барабанні палички», зв'язок з легеневим захворюванням;
- біль у кінцівках при певному положенні.

#### **21. Мультицентричний ретикулогістіоцитоз:**



- дерматоартрит, навколо нігтьові папули, хворобливий деструктивний поліартрит;
  - характерні зміни при біопсії ураженої ділянки шкіри.
22. **Сімейна середньоземноморська лихоманка:**
- відзначають рецидивуючі атаки гострого синовііту (моно- та олігоартикулярного) крупних суглобів, асоційовані з лихоманкою, плевритом та перитонітом.
23. **Рецидивуючий поліхондрит:**
- поширене прогресуюче запалення і деструкція хрящової та сполучної тканини;
  - мігруючий асиметричний та неерозивних артрит мілких та крупних суглобів;
  - запалення і деформація хряща вушної раковини.
24. **Фіброміалгія:**
- розповсюджений м'язово-скелетний біль та скутість;
  - парестезії;
  - непродуктивний сон, стомленість;
  - множинні симетричні «тригерні» точки;
  - лабораторне дослідження та дослідження суглобів – без патології.

## ЮВЕНІЛЬНИЙ РЕВМАТОЇДНИЙ АРТРИТ

**Ювенільний ревматоїдний артрит** – хронічне запальне захворювання суглобів із невизначеними етіологією та патогенезом, яке почалося у дитини до 16-літнього віку. Діагностичні критерії, запропоновані EULAR (1994):

1. Вік початку захворювання менше 16 років.
2. Тривалість захворювання більше 3 місяців.
3. Наявність артрити. Припухання чи випіт або два наступних: болючість чи обмежена рухливість суглоба, біль чи гіпертермія суглоба.
4. Підгрупи через 6 місяців:
  - олігоартикулярний (менше 5 суглобів);
  - поліартикулярний (більше 4 суглобів);
  - IgM-RF негативний;
  - системний (артрит, лихоманка, шкірний висип).
5. Інше:
  - IgM-RF позитивний поліартрит;
  - анкілозуючий спондиліт;
  - псоріатичний артрит;
  - виключення інших форм ювенільного артрити.

## КЛАСИФІКАЦІЯ РЕВМАТОЇДНОГО АРТРИТУ

Клінічні форми	Ступінь активності	Рентгенологічні стадії (за Штейнброчера)	Функціональна активність
Сіропозитивний РА – поліартрит, – ревматоїдний васкуліт (дигітальний артеріїт, хронічні виразки шкіри, синдром Рейно та ін.), – ревматоїдні вузлики, полінейропатія, – ревматоїдні захворювання легень (альвеоліт, ревматоїдна легеня)	0 ремісія I низька II середня III висока	I – білясуглобовий остеопороз II – остеопороз + звуження суглобової щілини, можуть бути поодинокі узури III – остеопороз + звуження суглобової щілини + множинні узури IV – остеопороз + звуження суглобової щілини +	1. Життєво важливі маніпуляції виконуються без затруднення. 2. Виконуються з затрудненням. 3. Виконуються із сторонньою допомогою

– синдром Фелті.		множинні узури +кісткові анкілози	
Сіронегативний РА – поліартрит, – синдром Стілла у дорослих			

## ПОКАЗАННЯ ДЛЯ КОНСУЛЬТАЦІЇ РЕВМАТОЛОГА

Клінічні та лабораторні прояви, при виявленні яких слід направити пацієнта до ревматолога для уточнення діагнозу:

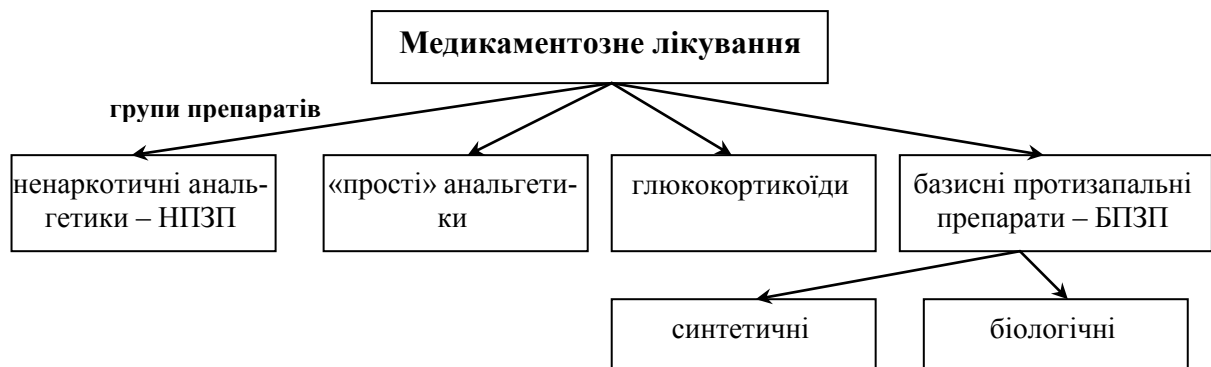
1. наявність 3 та більше припухлих суглобів;
2. ураження п'ястно-фалангових та плесне фалангових суглобів (позитивний тест поперечного «сжимання»);
3. ранкова скутість протягом понад 30 хв;
4. імунологічні порушення (наприклад, підвищення титрів РФ).

## ЛІКУВАННЯ РА

### Мета лікування РА:

- зменшення вираженості симптомів артриту та поза суглобових проявів;
- попередження деструкції, порушення функції і деформації суглобів;
- збереження (погіршення) якості життя;
- досягнення ремісії;
- збільшення тривалості життя ( по популяційного рівня).

У зв'язку з цим, лікування поділяється на базисне, яке запобігає прогресуванню патологічного процесу (використання ХМПП), і симптоматичне, яке значно ліквідує запалення та больовий синдром (використання нестероїдних протизапальних препаратів, інших неспецифічних груп, фізіотерапевтичних методів).



### Основні положення:

1. Для зменшення болю у суглобах призначають НПЗП:
  - мають виражений анальгетичний ефект;
  - не впливають на прогресування деструкції суглоба;
2. Лікування РА базується на застосуванні БПЗП:
  - ранній початок лікування сприяє покращенню функції та сповільненню прогресування деструкції суглобів;
  - «пізні» призначення асоціюється зі зниженням ефекту монотерапії БПЗП;
  - чи більше тривалість хвороби, тим менша ефективність БПЗП.
3. Лікування РА із застосуванням якнайраніше, бажано у перші 3 місяця з початку захворювання:
4. Ефективність терапії слід оцінювати за стандартизованими методами.

## Нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП)

### Основні положення:

1. НПЗП більше ефективні, ніж парацетамол.
2. Лікування проводиться у поєднанні з БПЗП.
3. Частота розвитку ремісії при монотерапії дуже низька.
4. Ефективність різних НПЗП достовірно не відрізняється, але відрізняється за частотою побічних ефектів.
5. Підбір ефективної дози проводиться протягом 14 днів.
6. не слід перевищувати дозу НПЗП та інгібіторів ЦОГ-2.
7. Починати терапію доцільно з найбільш безпечних НПЗП, у мінімально ефективній дозі.
8. Не слід призначати 2 та більше різних НПЗП (за виключенням аспірину у низьких дозах).
9. Інгібітори ЦОГ-2 (селективні) не поступаються в ефективності стандартним (неселективним НПЗП).
10. Селективні інгібітори ЦОГ-2 рідше спричиняють ураження ШКТ.
11. При наявності в анамнезі тяжкого ураження ШКТ показане призначення інгібіторів протонної помпи (омепразолу та ін.)
12. Інгібітори ЦОГ-2 слід з обережністю призначати хворим з ризиком кардіоаскулярних ускладнень.

## Глюкокортикостероїди

### Основні положення:

1. Глюкокортикоїди більш ефективні, ніж НПЗП.
2. При відсутності особових показань дозу не слід перевищувати (більше 10 мг/добу).
3. ГК слід комбінувати з БПЗП.

### Показання до призначення ГК:

1. Пригнічення запалення у суглобах до початку дії БПЗП.
2. Пригнічення запалення суглобів при загостренні захворювання або розвитку ускладнень терапії БПЗП.
3. Неefективність НПЗП та БПЗП.
4. Протипоказання до призначення НПЗП (виразкова хвороба, порушення функції нирок).
5. Досягнення ремісії при деяких варіантах РА.

При ревматоїдному артриті ГК повинен призначати тільки лікар-ревматолог!

Пульс-терапія преднізолоном використовується при лікуванні тяжкого перебігу РА за наявності системних уражень. Для в/в введення використовують метилпреднізолон натрію сукцинат у дозі 1000 мг на протязі 30-60 хв 1 раз на день протягом 3 днів. Хворим похилого віку з тенденцією до артеріальної гіпертензії та ураженням міокарду доцільно вводити препарат не більше 500 мг. Або на першій добі в/в вводяться 1000 мг метилпреднізолону + 1000 мг циклофосфану, 2-а і 3-я доба по 1000 мг метилпреднізолону

## Базисні протизапальні препарати

### 1. Лефлуномід

З 90-х років ХХ століття для лікування РА став використовуватися новий препарат **лефлуномід** (торговельна назва «**Арава**»). Він відразу привернув до себе увагу і на сьогодні випереджує метотрексат і сульфазалазін у проведенні базисної терапії. Як показали дослідження Арава однаково ефективна як при ранній (захворювання тривалістю до 2 років), так і при пізніх стадіях РА (Scott D. L. et al., 1998). Ефективність Арави при тривалості захворювання до 1 року у 60% хворих, при тривалості більш 10 років у 52%, що значно вище традиційних базисних препаратів. Початкова доза складає 100 мг/добу, підтримуюча 20 мг.

*Основне показання* – недостатня ефективність або погана переносимість метотрексату.

### 2 Амінохінолонового походження:

– Делагіл 0,25 г/добу.

- Плаквініл 0,2 два рази на добу або 0,4 один раз на добу перші 2 тижня, потім по 0,2 г/добу.

Самостійно призначаються при мінімальній ступені активності на початку захворювання .

### **3. Цитостатичні препарати:**

- Метотрексат по 2,5 мг. Початкова доза 10-15 мг, інколи 20 мг (висока ступень активності з ураженням внутрішніх органів) 1 раз в тиждень 1-2 місяці, далі підтримуюча доза 5-10 мг постійно.
- Циклофосфамід більш використовується у комбінації з преднізолоном при проведенні пульс-терапії. Вводиться довенно.
- Азатиоприн 50 мг. Початкова доза 100-150 мг/добу на протязі 2-3 місяців, підтримуюча доза 50 мг/добу (інколи 75 мг/добу).

### **4 Сполуки 5-аміносаліцилової кислоти:**

Сульфасалазин є сполукою 5-аміносаліцилової кислоти з сульфамідними похідними. Призначається по 1,0 г 2-3 рази на добу 1-2 місяці.

### **5 Препарати золота:**

- Ауранофін по 2 мг. На протязі 4-6 місяців у добовій дозі 6 мг.
- Ауротіомалат, амп. по 5 мг сухої речовини, вводиться парантерально. Перші 23 тижня вводиться одноразово 1 раз на тиждень: 1-й тиждень 10 мг, 2-й тиждень 20 мг, 3-й тиждень по 50 мг 1 раз на тиждень. Підтримуюча доза складає 50 мг 1 раз на місяць. Лікування закінчується введенням 3 г загальної дози препарату.

Препарати золота у сучасній терапії майже не використовуються.

### **6 D-пеніциламін:**

Таблетки по 250 мг. Призначається по 250-700 мг щоденно на протязі 3-6 місяців.

У сучасній терапії майже не використовуються.

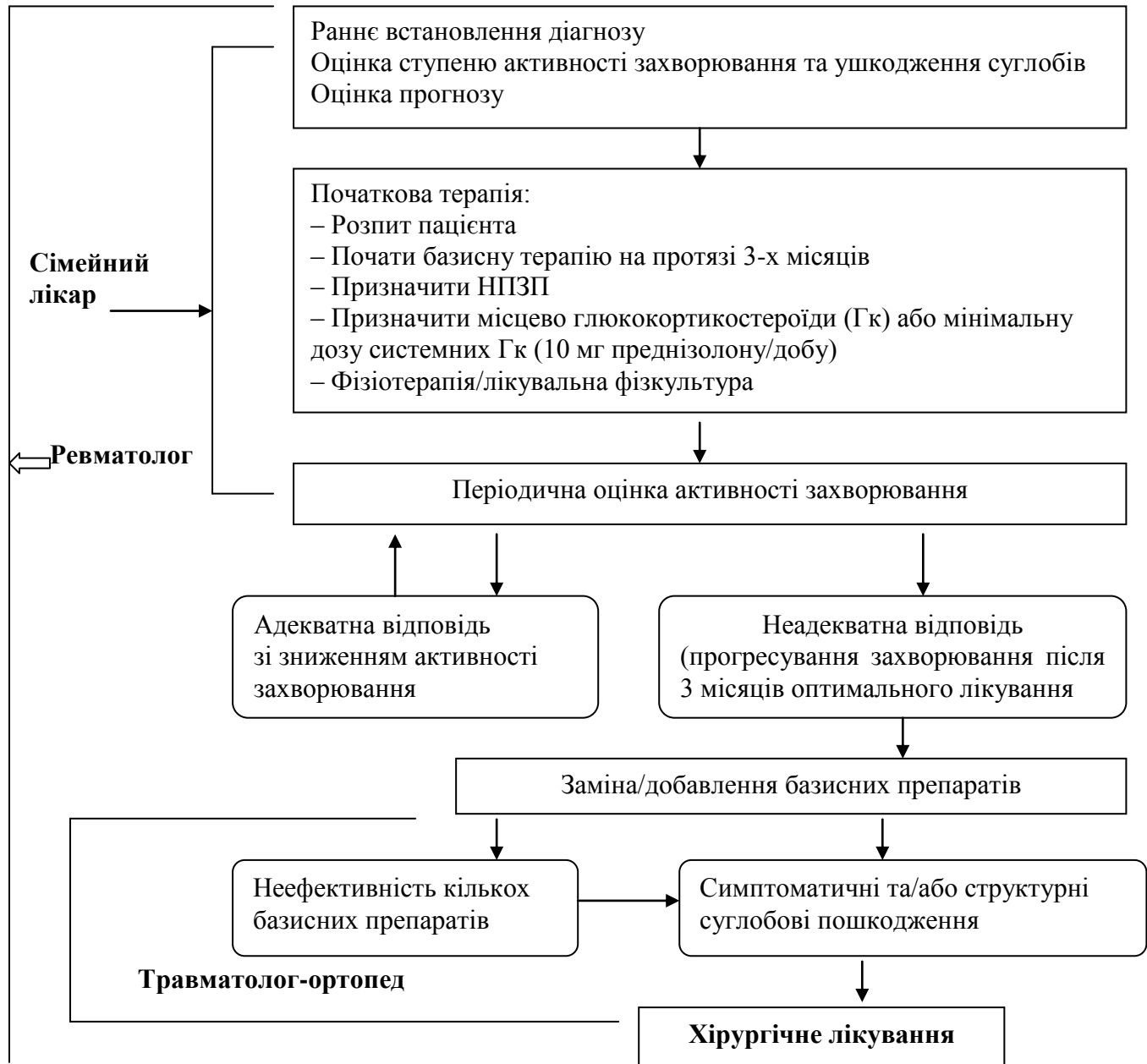
### **7 Інфліксимаб:**

- разова доза 3 мг/кг, потім повторно у тій же дозі через 2 та 6 тиж, потім кожні 8 тижнів.

*Показання до призначення:* відсутність ефекту метотрексату у максимально високій дозі (до 20 мг/тиж), 5 та більше припухлих суглобів, підвищення ШОЕ більше 30 мм/год або СРБ більше 20 мг/л.

На сьогодні визначені три найбільш ефективні препарати першого ряду базисної терапії. Це лефлуномід, метотрексат і сульфазалазин. При мало ефективності монотерапії призначається другий препарат. При необхідності проводять потрійну терапію. Амінохінолонового походження, препарати золота і D-пеніциламін відносять до другого ряду. Їх призначають при малоефективності моно- чи подвійної терапії препаратами першого ряду.

**Алгоритм тактики ведення хворих на РА**  
(адаптовано з Рекомендацій Американської Колегії Ревматологів, 2002)



## СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК

**Системний червоний вовчак (СЧВ)** – системне аутоімунне ревматичне захворювання невідомої етіології, яке характеризується гіперпродукцією широкого спектру органоспецифічних аутоантитіл до різних компонентів ядра і імунних комплексів, визиваючих імунозапальне ураження внутрішніх органів.

СЧВ розвивається у молодих жінок та дівчат на основі генетично обумовленої недосконалості імунорегуляторних процесів, що призводить до утворення багатої кількості антитіл до особистих клітин та їх компонентів, внаслідок чого виникає імунокомплексне запалення з ураженням багатьох органів і систем.

Кількість випадків СЧВ коливається від 4 до 250 на 100 тис населення. Пік захворюваності припадає на вік 15-25 років. Жінки хворіють у 8-10 разів частіше, ніж чоловіки.

### ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ СЧВ

(ACR, 1997)

**1. Еритема-метелик.** Стійка еритема, плоска чи підвищена, на вилицях с тенденцією поширення на назо-лабіальні складки.

**2. Дискоїдна висипка.** Еритематозні підвищенні папули з прилеглими кератичними рубцями та фолікулярними бляшками; на місці старих пошкоджень може виникати атрофічний рубець.

**3. Фотосенсибілізація.** Шкірні висипання внаслідок незвичайної реакції на інсоляцію в анамнезі пацієнта чи при огляді лікаря.

**4. Виразки на слизовій ротовій порожнини.** Назофарингеальні і ротові виразки, зазвичай безболісні, діагностовано лікарем.

**5. Артрит.** Не ерозивний артрит, який залучає 2 чи більше периферичних суглобів, що характеризується болючістю, набряком чи випотом.

**6. Серозити:**

а) плеврит – плевральний біль в анамнезі, ознаки плеврального випоту при обстеженні лікарем

або

б) перикардит – встановлений за допомогою ЕхоКС або шум тертя перикарду або перикардальний випіт

**7. Ниркові розлади:**

а) персистуюча протеїнурія – більше ніж 0,5 г/добу, або більше +++ при якісному визначенні

або

б) клітинні циліндри – можуть бути еритроцитарними, гемоглобіновими, гранулярними, тубулярними чи змішаними.

**8. Неврологічні розлади:**

а) епілептичні приступи

або

б) психози.

За відсутності ятрогенних впливів чи метаболічних розладів; напр., уремія, кетоацидоз, електролітний дисбаланс.

**9. Гематологічні розлади:**

а) гемолітична анемія з ретикулоцитозом

або

б) лейкопенія менше за 4000/мл у 2 чи більше випадках

або

в) лімфопенія менше за 1500/мл у 2 чи більше випадках

або

тромбоцитопенія менше за 100000/мл за відсутності ятрогенних впливів.

**10. Імунологічні захворювання:**

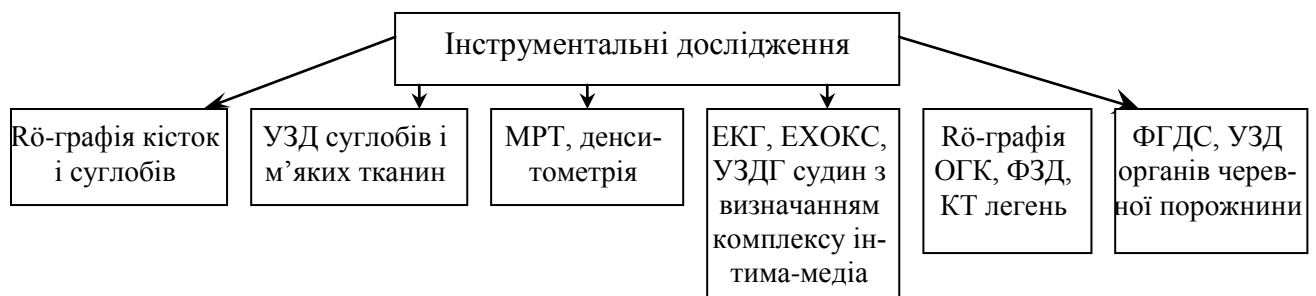
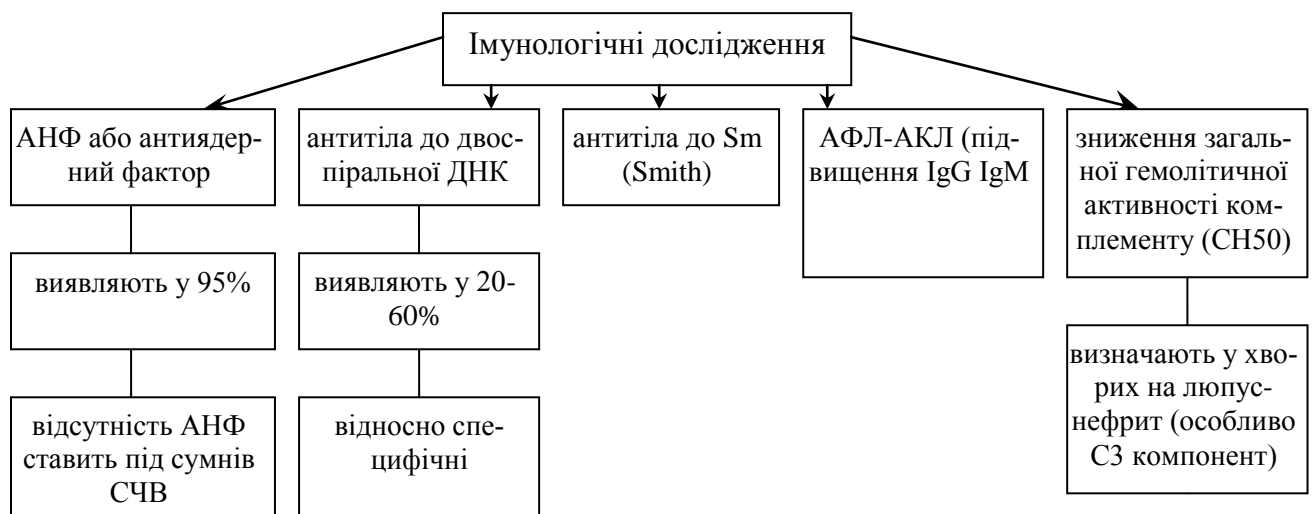
- а) анти-ДНК: підвищений титр антитіл до нативної ДНК  
або  
б) анти-Sm: наявність антитіл до Sm ядерного антигену  
або  
в) позитивна знахідка до антифосфоліпідних антитіл.

**11. Антиядерні антитіла** – патологічний титр антинуклеарних антитіл при імуофлюоресценції чи еквівалентній оцінці у будь-який проміжок часу, за відсутності медикаментів, асоційованих з синдромом “медикаментозно-індукованого вовчака”.

### Клінічна класифікація СЧВ

<i>Характер перебігу хвороби</i>		Гострий Підгострий Хронічний Рецидивуючий поліартрит Синдром дискоїдного вовчака Синдром Рейно Синдром Верльгофа Синдром Шегрена Антифосфоліпідний синдром
<i>Ступінь активності</i>		Відсутній (0) Мінімальний (I) Помірний (II) Високий (III)
<b>Клініко-морфологічна характеристика уражень</b>	<i>Шкіри</i>	Симптом метелика Капілярити Ексудативна еритема, пурпура Дискоїдний вовчак Ретикулярне ліведо
	<i>Суглобів</i>	Артралгії Поліартрит (гострий, підгострий, хронічний)
	<i>Серозних оболонок</i>	Плеврит Перикардит (випітний, сухий, адгезивний) Пери гепатит Периспленіт Полісерозит
	<i>Серця</i>	Міокардит Ендокардит Недостатність мітрального клапану Міокардіофіброз, міокардіодистрофія
	<i>Легень</i>	Гострий, хронічний пневмоніт Пневмосклероз
	<i>Нирок</i>	Люпус-нефрит нефротичного або змішаного типу Пілонефротичний синдром Сечовий синдром
	<i>Нервової системи</i>	Менінгоенцефалополірадикулоневрит Поліневрит Інсульти і інфаркти мозку Васкуліт судин головного мозку

## ДІАГНОСТИКА



## ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

1. З гематологічними захворюваннями: гемолітичною анемією, тромбоцитопенічною пурпурою.
2. Системними васкулітами.
3. Лімфопроліферативними захворюваннями.
4. Іншими ревматичними захворюваннями (хворобою Шегрена, фіброміалгією, раннім РА, ЮРА).
5. Змішаною кріоглобулінемією при гепатиті С.
6. Сироватковою хворобою.
7. Паранеопластичними процесами.
8. Саркоїдозом.
9. Запальними хворобами кишечника.



10. Інфекційними захворюваннями (бореліозом Лайма, туберкульозом, вторинним сифілісом, інфекційним мононуклеозом, вірусними артритами, ВІЛ-інфекцією, гепатитом В).

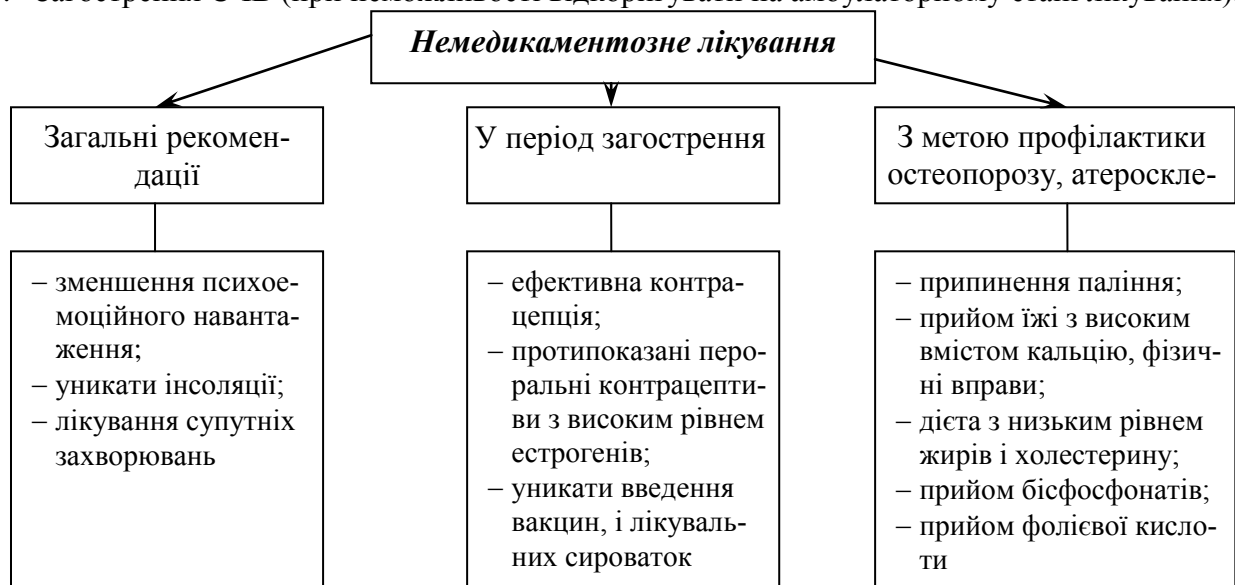
## ЛІКУВАННЯ

### Мета лікування:

1. Досягнення клініко-лабораторної ремісії захворювання.
2. Запобігання ураження життєво-важливих органів і систем (нирок і ЦНС).
3. Покращення якості життя.

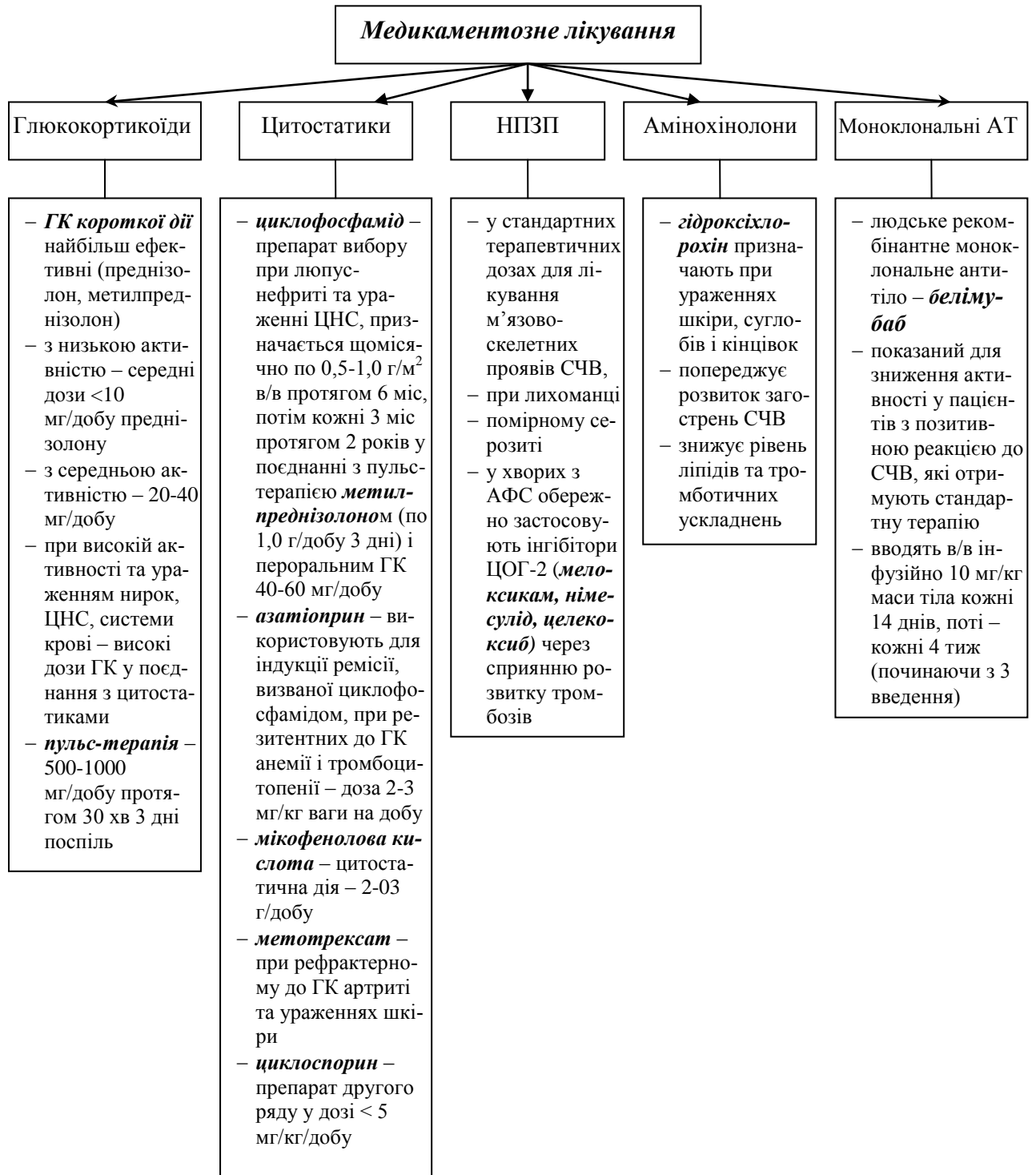
### Показання до госпіталізації:

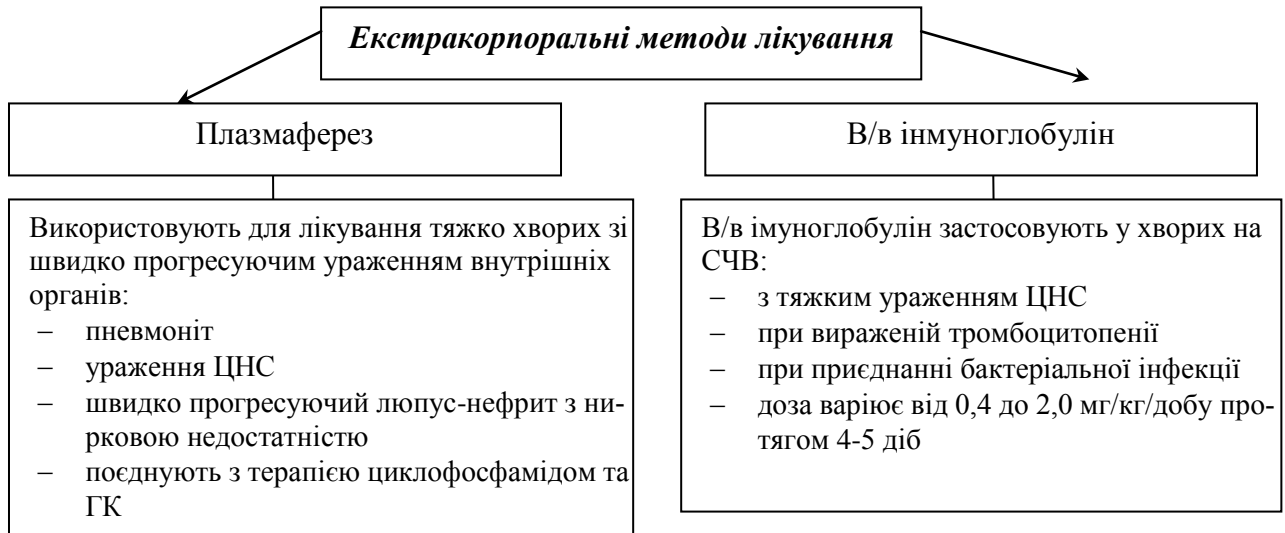
1. Лихоманка неясного генезу.
2. Біль у грудній клітині.
3. Наявність симптомів дифузного ураження ЦНС.
4. Виражена цитопенія.
5. Активні форми вовчакового нефриту і швидко прогресуюча ниркова недостатність.
6. Гострий пневмоніт або легенева кровотеча.
7. Загострення СЧВ (при неможливості відкоригувати на амбулаторному етапі лікування).



Медикаментозне лікування

Основна мета – це неспецифічна імуносупресія.





## АНТИФОСФОЛІПІДНИЙ СИНДРОМ

Антифосфоліпідний синдром (АФС) – аутоімунне захворювання з широким спектром переважно тромботичних клінічних проявів на фоні підвищеної продукції АФЛ. За сучасними уявленнями основу АФС становить своєрідна васкулопатія, зумовлена незапальними та/або тромботичним ураженням судин і закінчується їх оклюзією.

Захворювання у молодих людей розвивається частіше, ніж у літніх, виявляють також у дітей, а також новонароджених. Частіше діагностують у жінок (співвідношення 5:1), зазвичай у середньому віці (35 років).

### **Основні ознаки:**

- венозні та/або артеріальні тромбози,
- різні форми акушерської патології
- тромбоцитопенія.

### **Додаткові ознаки:**

- неврологічні
- шкірні
- серцево-судинні порушення.

**Серологічні маркери** – антитіла до фосфоліпідів (АФЛ).

## ЕТИОЛОГІЯ

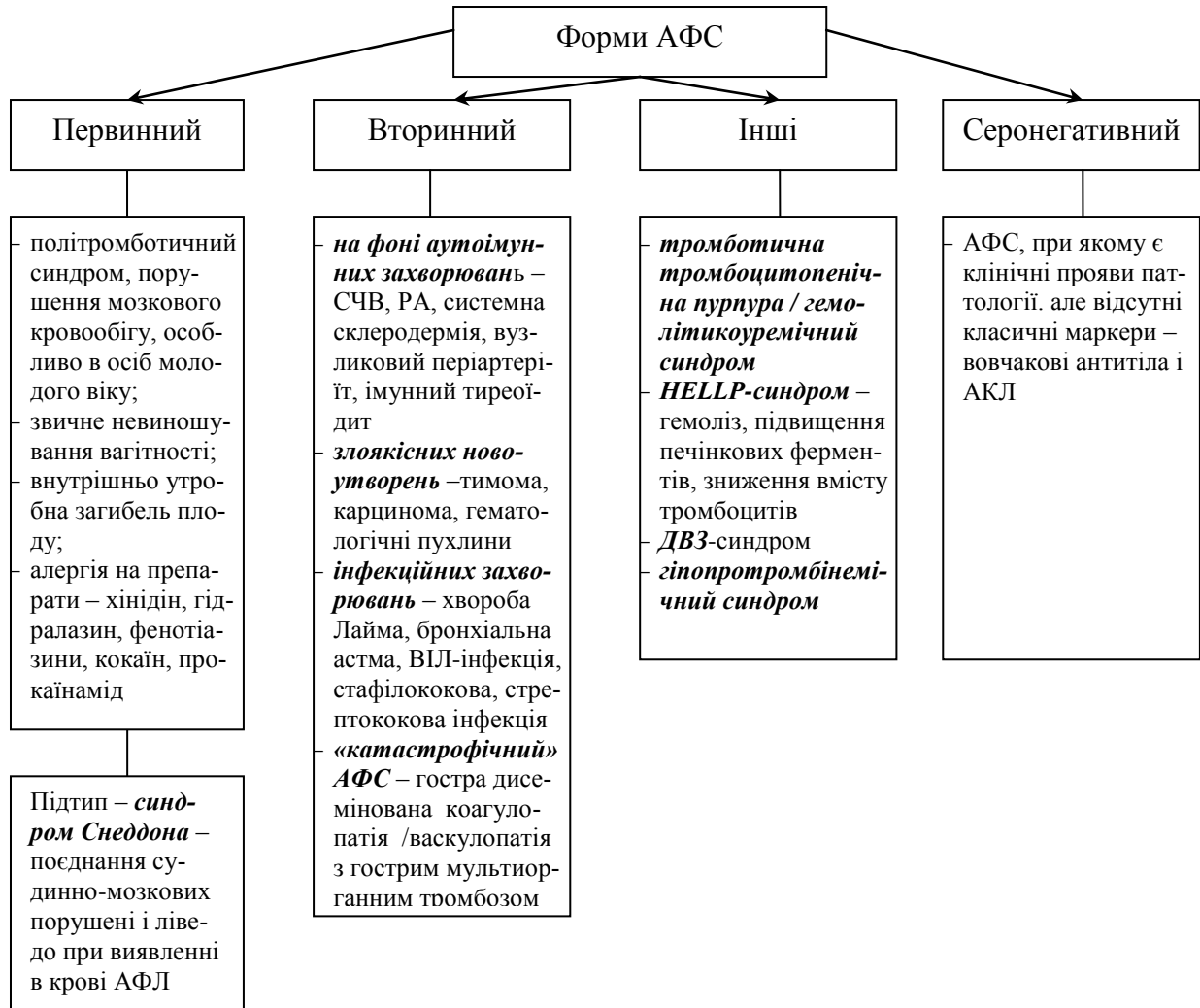
Причини не встановлено. Можливі причини:

1. Вірусні інфекції – вірус Епштейна-Барра, ВІЛ, цитомегаловірус, парвовірус В19, аденовірус, вірус герпесу, кору, краснухи, Т-клітинного лейкозу людини типу І;
2. Бактеріальні інфекції – лепра, туберкульоз, сальмонельоз, стафілококові, стрептококові інфекції, Ку-лихоманка;
3. Інфекції, викликані спірохетами – сифіліс, лептоспіроз, хвороба Лайма;
4. Паразитарні інфекції – малярія, лейшманіоз, токсоплазмоз.

## ПАТОГЕНЕЗ

За сучасними уявленнями АФС – не тільки серологічний маркер, але й важливий «патогенетичний» медіатор, який викликає розвиток основних клінічних проявів АФС – тромбозів, акушерської патології, цитопенії та ін. У цілому АФЛ мають здатність впливати на більшість процесів, які становлять основу регуляції гомеостазу, порушення яких призводить до гіперкоагуляції.

## КЛАСИФІКАЦІЯ



## КЛІНІЧНА КАРТИНА

### Основні клінічні прояви АФС (за частотою)

Частота	Ознаки
Більше 30%	Тромбоз глибоких вен кінцівок Спонтанні аборти в ранні терміни вагітності

	Тромбоцитопенія
Більше 20%	Сітчасте ліведо Інсульт
Більше 10%	ТЕЛА Транзиторні ішемічні атаки Спонтанні аборти в пізні терміни вагітності Потовщення/дисфункція клапанів серця Гемолітична анемія
Більше 1%	Прееклампсія Епісіндром Виразки ніг Минуща сліпота Інфаркт міокарда Еклампсія Тромбоз артерій нижніх кінцівок Тромбоз вен верхніх кінцівок Тромбоз артерій верхніх кінцівок Псевдоваскулітні ураження Гангрена пальців верхніх і нижніх кінцівок Кардіомопатія Стенокардія Вегетації на клапанах Ураження нирок (тромбоз клубочків, інфаркт нирок, тромбоз ниркових артерій, тромбоз ниркових вен) Мультиінфарктна деменція Некрози шкіри Аваскулярний некроз кісток Легенева гіпертензія Тромбоз підключичної вени Гостра енцефалопатія Рестеноз після АКШ Ураження травного тракту (ішемія стравоходу і кишечника) Тромбоз артерій сітківки Інфаркт селезінки Легеневий мікротромбоз Нейропатія зорового нерва
Менше 1%	Транзиторна амнезія Тромбоз мозкових вен Церебральна атаксія Внутрішньосерцеві тромбози Інфаркт підшлункової залози Синдром Аддісона Ураження печінки (синдром Бадда-Кіарі, тромбоз дрібних печінкових вен) Тромбоз вен сітківки Крововиливи в нігтьове ложе Післяпологовий кардіопульмональний синдром Інші ураження легень (гострий респіраторний дистрес-синдром дорослих, легеневі геморагії, тромбоз легеневої артерії)

### Діагностичні критерії АФС (Alarcon-Segovia D., et al., 1992)

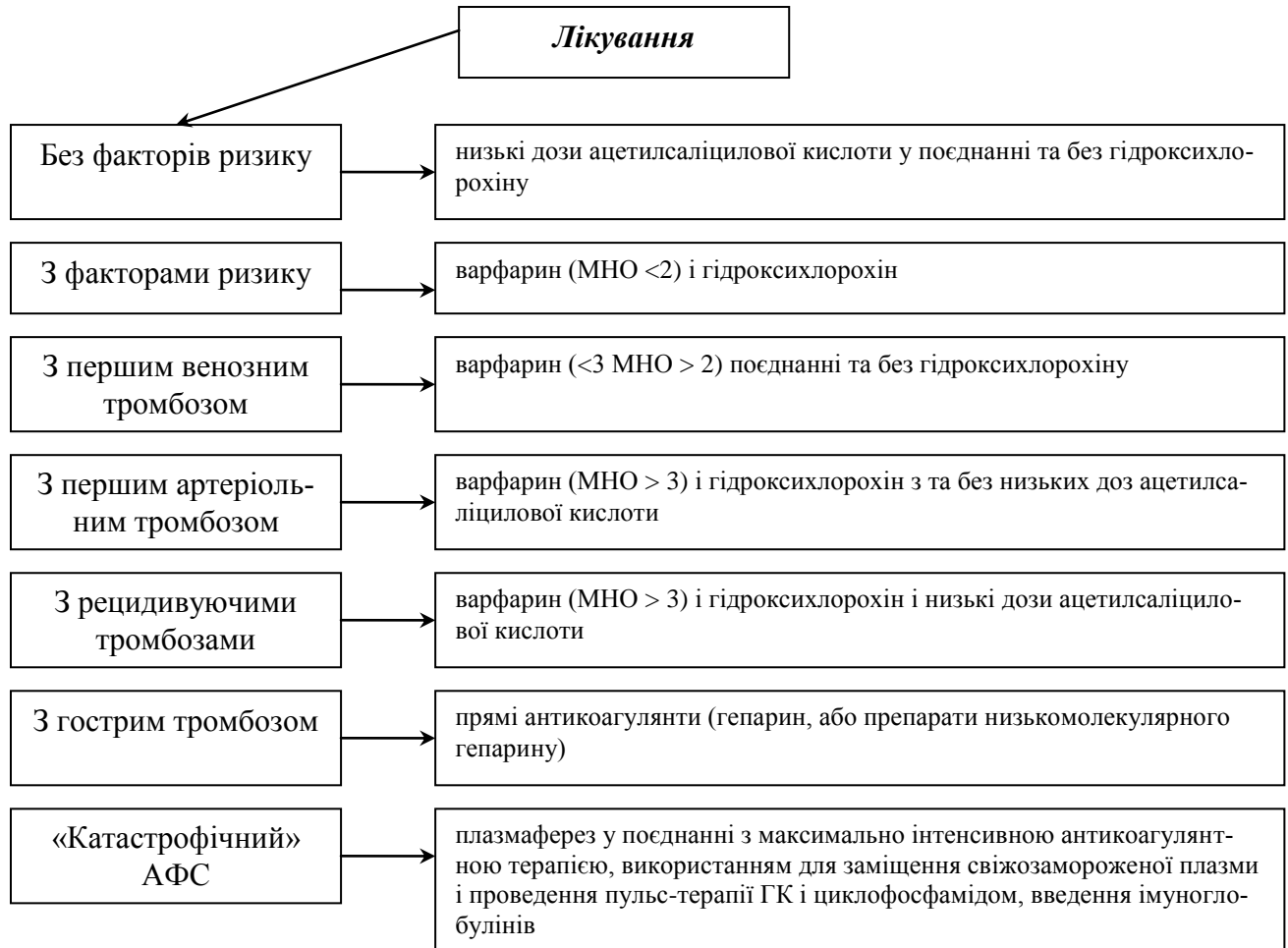


### ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА АФС

Захворювання	Клінічні прояви
<b>Системні васкуліти</b>	
<b><i>Вузликаний поліартеріт</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Сітчасте ліведо</li> <li>Дистальна гангрена кінцівок</li> <li>Виразки шкіри</li> <li>Некрози шкіри</li> <li>Ураження нервової системи, нирок</li> </ul>
<b><i>Облітеруючий тромбангіт (хвороба Вінівартера-Бюргера)</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Рецидивуючий мігруючий флебіт</li> <li>Дистальна гангрена кінцівок</li> <li>Виразки шкіри</li> <li>Некрози шкіри</li> <li>Інфаркт міокарду</li> <li>Тромбоз судин брижі</li> <li>Ураження ЦНС</li> </ul>
<b><i>Геморагічний васкуліт</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Геморагічний висип на шкірі</li> <li>Виразки шкіри</li> <li>Некрози шкіри</li> <li>Ураження нирок</li> </ul>
<b><i>Скроневий артеріт (хвороба Хортонна)</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Тромбоз артерій сітківки</li> <li>Головний біль</li> </ul>
<b><i>Неспецифічний аортоартеріт (хвороба Такаюсу)</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Синдром дуги аорти</li> <li>Ураження клапану серця</li> </ul>

<i>Тромботична тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Мошковица)</i>	Рецидивуючі тромбози судин різного калібру Тромбоцитопенія Гемолітична аутоімунна анемія
<i>Гемолітико-уремічний синдром</i>	Рецидивуючі тромбози судин різного калібру Ураження нирок Гемолітична анемія Геморагії
<i>Шкірний васкуліт</i>	Виразки шкіри Некрози шкіри Ліведо-васкуліт
<b>Ревматичні хвороби</b>	
<i>ГРЛ</i>	Розвиток пороків серця Тромбози судин різної локалізації, частіше ЦНС та кінцівок за механізмом кардіогенної тромбоемболії
<i>СЧВ</i>	Тромбози Гематологічні порушення Ліведо
<i>Склеродермія</i>	Ліведо Дистальна гангрена кінцівок Виразки шкіри
<b>Тромбофілії</b>	
<i>Спадкові хвороби в результаті мутації факторів згортання крові, антикоагулянтів плазми</i>	Рецидивуючі тромбози судин різного калібру та локалізації Виразки шкіри
<i>ДВЗ-синдром</i>	Тромбоемболічні ускладнення
<b>Інфекційні хвороби</b>	
<i>Туберкульоз, вірусні гепатити</i>	Тромбоемболії Поперечний мієліт Ліведо

## ЛІКУВАННЯ



## ХВОРОБА ШЕГРЕНА

**Хвороба Шегрена** – системне аутоімунне захворювання з переважним ураженням секретуючих епітеліальних залоз, основними проявами якого є ксеростомія та ксерофтальмія.

### Клінічна класифікація хвороби Шегрена

<b>Перебіг</b>		Підгострий Хронічний
<b>Стадія розвитку</b>		I – початкова II – генералізована III – термінальна
<b>Ступінь активності</b>		Відсутня – 0 Мінімальна – I Помірна – II Висока – III
логічна харак- терис-	<b>Слинні залози та порожнина рота</b>	Паренхіматозний паротит (рецидивуючий), збільшення слинних залоз I, II, III ступеня
	<b>Сльозна залози та очі</b>	Сухий кон'юнктивіт/блефарокон'юнктивіт Сухий кератокон'юнктивіт (дистрофія епітелію)



	кон'юнктиви I, II ступеня та рогівки I-III ступеня, нитчастий кератит, ксероз рогової оболонки) Гіполакримія I-III ступеня
<b>Слизові оболонки</b>	Сухий атрофічний ринофаринголарингіт Сухий трахеобронхіт Сухий кольпіт
<b>Шкіра</b>	Сухість шкіри Хейліт Уртикарна висипка Фото дерматоз Рецидивуюча гіпергамма-/кріоглобулінемічна та змішана пурпура Сітчасте ліведо
<b>Ретикулоендотеліальна система</b>	Регіонарна (генералізована) лімфаденопатія Гепатомегалія Спленомегалія Псевдо лімфома Лімфома
<b>Суглоби</b>	Артралгії Рецидивуючий неерозивний артрит
<b>М'язи</b>	Міальгії Міозит
<b>Серозні оболонки</b>	Полісерозит (плеврит, перикардит) сухий, випітний
<b>Судини</b>	Синдром Рейно Рецидивуюча гіпергамма- та кріолобулінемічна пурпура
<b>Легені</b>	Інтерстиціальна пневмонія Альвеолярний легеневий фіброз Рецидивуюча пневмонія
<b>Нирки</b>	Канальцевий ацидоз Імунокомпетентний гломерулонефрит Дифузний гломерулонефрит
<b>ШКТ</b>	Гіпотонія стравоходу Атрофічний гастритіз секреторною недостатністю Панкреатит
<b>Нервова система</b>	Полі невропатія Поліневрит Неврити трійчастого та лицьового нерва Цереброваскуліт
<b>Щитоподібна залоза</b>	Аутоімунний тиреоїдит

**Класифікаційні критерії**  
(European Study Group, 1993).

<p><b>Очні симптоми.</b> Позитивна відповідь хоча б на одне з питань:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• чи помічали щоденну постійну турбуючу сухість очей довше 3 місяців?</li> <li>• чи є постійне відчуття піску в очах?</li> <li>• Чи застосовуєте ви очні зволожувальні краплі частіше за 3 рази на день?</li> </ul> <p><b>2. Симптоми з боку ротової порожнини.</b> Позитивна відповідь хоча б на одне з питань:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• чи помічали щоденне відчуття сухості в роті довше 3 місяців?</li> <li>• чи мали ви рецидивуючий або постійний набряк слинних залоз у дорослому віці?</li> <li>• чи часто п'єте рідину при ковтанні сухої їжі?</li> </ul> <p><b>3. Очні ознаки.</b> Об'єктивні прояви залучення очей, на підставі позитивних результатів принаймні одного з двох тестів:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• І тест Schirmer (J 5 мм за 5 хвилин):</li> <li>• число бенгальського рожевого (і 4, згідно бальною системою van Bijsterveld)</li> </ul> <p><b>4. Гістопатологічні ознаки.</b> Бал фокуса і 1 при біопсії малої слинної залози (фокус визначається як агломерат щонайменше 50 мононуклеарів; бал фокуса визначається як число маленьких фокусів 4 мм залозивої тканини).</p> <p><b>5. Залучення слинної залози.</b> Об'єктивні ознаки залучення слинної залози, на підставі принаймні одного з представлених тестів:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• сцинтиграфія слинних залоз;</li> <li>• сіалографія навколоушних залоз;</li> <li>• нестимульований слинний потік (J 1,5 мм за 15 хвилин):</li> </ul> <p><b>6. Аутоантитіла.</b> Присутність у сироватці аутоантитіл: антитіла до Ro/SS-A чи La/SS-B антигенів, або до обох.</p>	<p>Кількість потрібних критеріїв:</p> <p>Можливий первинний СШ</p> <p>4 критерії</p> <p>Можливий первинний СШ</p> <p>Критерії 1 чи 2+</p> <p>2 критерії з 3-5</p> <p>Чутливість 97,3-97,5%</p> <p>Специфічність 91,8-94,2%</p>
<p><b>Критерії виключення</b> Попередньо існуюча лімфома, СНІД, саркоїдоз, реакція відторгнення трансплантату, сіалоаденоз. Використання антидепресантів або антигіпертензивних препаратів, нейролептиків, парасимпатолітичних препаратів.</p>	

## СИСТЕМНА СКЛЕРОДЕРМІЯ

**Системна склеродермія (ССД)** – аутоімунне захворювання сполучної тканини з характерним ураженням шкіри, судин, опорно-рухового апарату і внутрішніх органів (легень, серця, травного тракту, нирок), в основі якого лежать порушення мікроциркуляції, запалення і генералізований фіброз. ССД – представник склеродермічної групи хвороб, до яких також відносять обмежену (осередкову) склеродермію, дифузний еозинофільний фасцит, склередема Бушке, мультифокальний фіброз, індуковані форми склеродермії і псевдосклеродермічні синдроми.

## ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Поширеність в світі становить 240-290 га 1 млн населення. Жінки хворіють частіше за чоловіків, співвідношення 7:1, переважно у віці 30-50 років. Однак, є дані про випадки хвороби у віці від 10 місяців до 80 років.

## ЕТИОЛОГІЯ

Етіологія недостатньо вивчена.

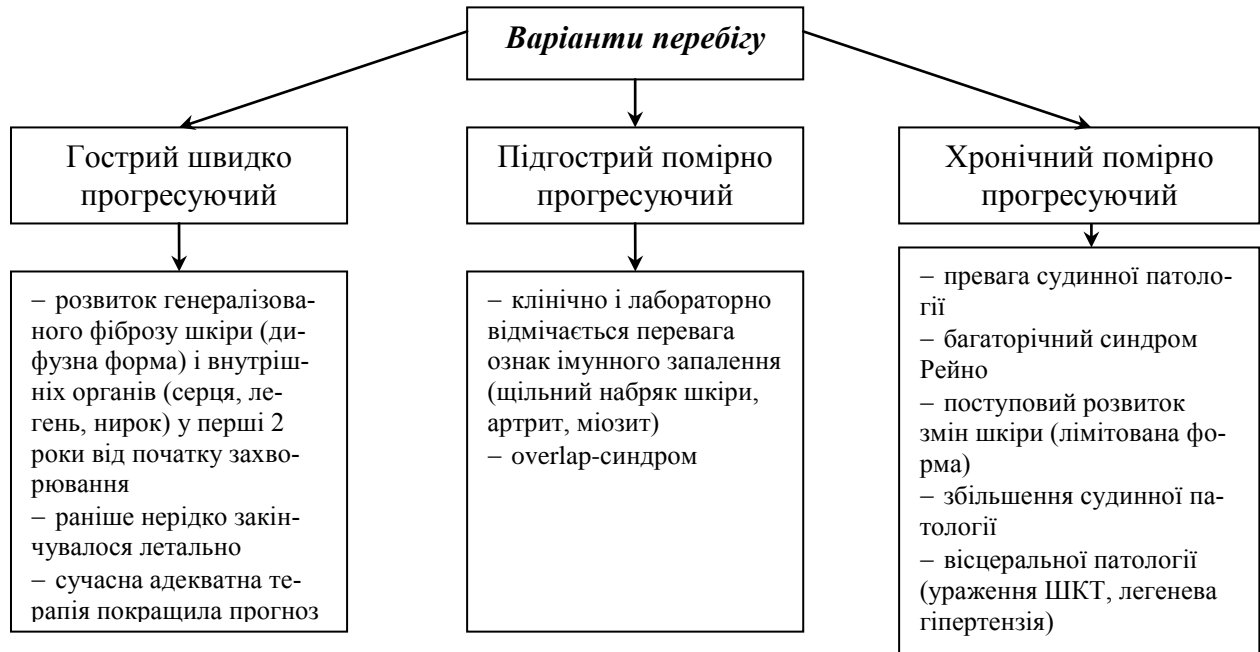
### Аутоантитіла, генетичні маркери і клінічна картина ССД

Антитіла до антигенів	HLA	Клінічні особливості
Антитопоізомеразні Snl-70 (топоізомераза-1)	DR5 (DR11), DR3/DRw52, DQ7	Дифузна ССД Швидко прогресуючий перебіг Фіброз легень
Антицетромєрні (цетромєри)	DR1, DR11, DR4, DQB1	Лімітована ССД, повільно прогресуючий перебіг
Анти-PM-Scl	DR3/DRw52	Легенва гіпертензія Overlap ССД-поліміозит/ДМ Підгострий перебіг Ураження м'язів

### КЛАСИФІКАЦІЯ ССД

Клінічна форма	Характерні ознаки
<b>Пресклеродермія</b>	Синдром Рейно Капіляроскопічні зміни Специфічні аутоантитіла
<b>Дифузна форма</b>	Розвиток шкірних змін протягом 1 року після появи синдрому Рейно Залучення шкіри кінцівок і тулуба Наявність симптому тертя сухожилів Ранній розвиток інтерстиційного захворювання легень, олігоуричного захворювання нирок, дифузного ураження ШКТ і залучення міокарду Розширення і редукція капілярів нігтьового ложа Антитіла до топоізомерази-1 (Snl-70)
<b>Лімітована форма</b>	Синдром Рейно протягом багатьох років передує іншим симптомам хвороби Залучення шкіри обмежується дистальними відділами кінцівок (дистальних ліктьових і колінних суглобів) і обличчя Пізніше розвиток легеневої гіпертензії з або без інтерстиційного захворювання легень, кальцинати і ураження ШКТ Висока частота антицетромєрних антитіл Розширення капілярів нігтьового ложа, зазвичай без редукції
<b>Склеродермія без склеродермії</b>	Синдром Рейно є/немає Немає ущільнення шкіри Початок хвороби – з легеневого фіброзу, склеродермічного ниркового кризу, ураження серця і ШКТ Можуть виявлятися антинуклеарні антитіла





Стадії ССД:

I – початкова, коли виявляються 1-3 локалізації хвороби;

II – стадія генералізації, яка відображує системний, полісиндромний характер процесу;

III – пізня (термінальна), коли є недостатність одного чи більше органів (серця, легень, нирок).

### Класифікаційні критерії (ACR, 1980)

<p><b>А. Великий критерій:</b> Проксимальна склеродермія: симетричне потовщення, ущільнення та індурація шкіри пальців і шкіри проксимальніше п'ястно-фалангових або плюсне-фалангових суглобів. Зміни можуть охоплювати всі кінцівки, обличчя, шию і тулуб (грудна клітка та живіт).</p> <p><b>Б. Малі критерії:</b></p> <p><b>1. Склеродактілія:</b> вищезазначені зміни шкіри обмежені пальцями.</p> <p><b>2. Затвердіння пучок пальців чи втрата підшкірного прошарку на подушечках пальців:</b> стиснення ділянок на кінчиках пальців або втрата підшкірного прошарку пальцевих подушечок як результат ішемії.</p> <p><b>3. Двобічний базальний фіброз легень:</b> білатеральне сітчасте, лінійне або лінійно вузлове ущільнення легеневого рисунка найвиваженіше в базальних ділянках легень на стандартних рентгенограмах органів грудної клітки; можлива поява дифузних плям різної форми чи "соткових легень". Ці зміни не слід відносити до первинного ураження легень.</p>	<p>Кількість потрібних критеріїв: 1 великий критерій  чи 2 малих критеріїв</p> <p>Чутливість 97% Специфічність 98%</p>
---	--

### ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

Диференційну діагностику проводять з наступними захворюваннями

1. **Склередема Бушке** – виражена індурація обличчя, шиї, плечового поясу. Часто пов'язана з попередньою інфекцією.
2. **Дифузний еозинофільний фасциї** – індурація шкіри починається з передпліч та/або гомілок, з можливим поширенням на проксимальні відділи кінцівок та тулуба, пальці рук та обличчя залишаються інтактними; характеризується ураженням шкіри за типом «апель-»

синової шкірки», згинальними контрактурами, еозинофілією, гіпергаммаглобулінемією та підвищенням ШОЕ. У 1/3 випадків простежується зв'язок з попереднім надмірним навантаженням або травмою. Можливий розвиток апластичної анемії.

3. **Обмежена склеродермія (морфея)** – характеризується ураженням виключно шкіри, переважно із залученням прилеглих м'язів. Осередкове (бляшечна) та лінійне (удар шаблею, гемі форма) ураження шкіри.
4. **Мультиформний фіброз** – основні локалізації: ретроперитонеальний, інтраперитонеальний і медіастенальний фіброз; рідше – осередки фіброзу у легенях, очній ямці (псевдопухлина очної ямки), щитовидної залози (тиреоїдит Ріделя) та ін. До малих форм відносять контрактуру Дюпюїтрена та колоїд. Часто поєднання 2-3 та більше локалізацій процесу.
5. **Пухлиноасоційована (паранеопластична) склеродермія** – варіант паранеопластичного синдрому, який проявляється переважним розвитком фіброзу у периартикулярних тканинах, контрактурами або за типом торпедної до терапії ССД з перевагою периферичної симптоматики.
6. **Псевдосклеродермія** – зміни шкіри, які виявляють при вроджених порушеннях метаболізму: порфірія, фенілкетонурія, амілоїдоз, синдром Вернера, синдром Ротмунда, діабетична псевдо склеродермія, склеро мікседема.
  - а. Синдром Вернера (прогерія дорослих, дефект гену ламіна) – проявляється склеродермоподібними змінами шкіри (особливо кінцівок) та скелетних м'язів, розвитком катаракти, гіпогеніталізму, передчасного артеріосклерозу, інсулярної недостатності, підвищеним ризиком розвитку остеосаркоми, спостерігають частіше у чоловіків у віці 20-30 років.
  - б. Синдром Ротмунда-Томсона (атрофічна пойкилодермія) – проявляється пойкилодермією обличчя та кінцівок, двостороння катаракта, дистрофія волосся (нігтів та зубів), гіпогонадизм, порушення ендохондрального окостеніння, артеріосклероз, карликовість, гіперпігментація шкіри, телеангієктазії, атрофічний дерматоз, анемія, підвищений ризик остеогенної саркоми. Синоніми: катаракта, дистрофія Ротмунда.
7. **Феномен Рейно** – є одним із основних симптомів, які визначають необхідність диференціальної діагностики ССД з іншими системними захворюваннями: змішаними захворюванням сполучної тканини, антисинтеазним синдромом у рамках полідерматоміозиту.

#### Показання до консультації ревматолога:

- виявлення клінічних ознак або серологічних змін, які вказують на системну склеродермію у хворих з феноменом Рейно;
- лабораторні ознаки аутоімунних порушень, включаючи АТ, АЦА, Scl-70;
- наявність ознак недіагностованого системного захворювання;
- виражені зміни у внутрішніх органах, характерні для сполучної тканини, які неможливо пояснити іншими причинами.

### КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ ССД

Ураження	Основні прояви
<b>Шкіри</b>	Щільний набряк Індурація Атрофія Гіперпігментація Ділянки гіпопігментації Осередкове ураження
<b>Судин</b>	Синдром Рейно Судинно-трофічні зміни Дигітальні виразки/рубці

	Некрози Телеангіектазії
<b>Опорно-рухівного апарату</b>	Артралгії Артрит Фіброзні контрактури Міальгії Міозит Атрофія м'язів Кальциноз Остеоліз
<b>Травного тракту</b>	Дисфагія Дилатація стравоходу Звуження у нижній третині Ослаблення перистальтики Рефлюкс-езофагіт Виразки – іноді стриктури стравоходу Дуоденіт Часткова непрохідність кишечника Синдром порушення всмоктування
<b>Органів дихання</b>	Фіброзуєчий альвеолі Базальний пневмофіброз (компактний, кістозний) Функціональні порушення за рестриктивним типом Легенева гіпертензія Плеврит (частіше адгезивний)
<b>Серця</b>	Інтерстиціальний міокардит Кардіофіброз (вогнищевий, дифузний) Функціональні порушення ритму та провідності Склероз ендокарду Вади серця (рідко) Перикардит (частіше адгезивний)
<b>Нирок</b>	Гостра склеродермічна нефропатія (склеродермічний нирковий криз) Хронічна нефропатія від прогресуючого гломерулонефриту до субклінічних форм
<b>Ендокринної та нервової системи</b>	Порушення функції щитоподібної залози (частіше гіпотиреоз) Рідше – порушення статевих залоз Імпотенція Тригемініт Поліневропатія
<b>Загальні</b>	Втрата маси тіла (більше 10 кг) Лихоманка (частіше субфебрилітет)
<b>Лабораторні</b>	Аутоантитіла анти SCl-70 або антитопоізомеразні Антицетромерні Дилатація, зміна форми капілярів, аваскулярні поля

## ЛІКУВАННЯ

### *Мета лікування:*

1. Корекція судинних порушень і профілактика їх ускладнень.
2. Уповільнення прогресування фіброзу.
3. Профілактика та лікування уражень внутрішніх органів.
4. Покращення якості життя.
5. Збільшення тривалості життя.



**Лікування вісцеральних ускладнень при ССД**

Локалізація	Вид ураження	Вид лікування	Препарати
<b>Легені</b>	Фіброзуючий альвеоліт	Імуносупресія Програмний плазмаферез	Циклофосфамід Глюкокортикоїди
	Легенева гіпертензія	Блокада рецепторів ендотеліну-1 Простагландин І Простагландин Е Інгібування фосфодіестерази 5	Бозентан Епростенол Алпростадил Силденафіл
<b>Серце</b>	Аритмія	Анти аритмічні препарати	Аміодарон Верапаміл
	Ексудативний плеврит	Протизапальні	Глюкокортикоїди НПЗП
	Серцева недостатність	Кардіопротекція	Триметазидин Фосфокреатинін
<b>Нирки</b>	Склеродермічна нирка	Інгібітори АПФ	Каптоприл Еналаприл



<b>ШКТ</b>	Рефлюкс-езофагіт	Інгібітори протонної помпи	Омепразол Лансопризол
	Мальабсорбція	Ротаційні антибіотики Аналог соматостатину	Доксациклін Еритроміцин Октреотид

## ІДЕОПАТИЧНІ ЗАПАЛЬНІ МІОПАТІЇ

**Запальні міопатії** – набуті захворювання, що характеризуються запаленням м'язів, основним проявом яких є слабкість м'язів, пов'язана з запаленням поперечносмугастих м'язів.

До них відносяться:

- поліміозит (ПМ)
- дерматомиозит (ДМ)
- ювенільний дерматомиозит
- міозит, який поєднується з системними захворюваннями сполучної тканини (overlap-syndrome)
- паранеопластичний міозит
- неуточнений дерматомиозит/поліміозит.

## ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Частота становить від 2 до 10 випадків на 1 млн населення на рік. ДМ діагностують приблизно у 20% від усіх випадків запальних міозитів. Частота злоякісних новоутворень у 12 разів вище, ніж у популяції. На фоні злоякісних новоутворень частіше розвивається ДМ, ніж ПМ. Співвідношення чоловіків і жінок – 1:1.

**Дерматополіміозит** – гетерогенна група хронічних запальних захворювань з переважним ураженням скелетної мускулатури.

## Класифікаційні критерії

Tanimoto et al., 1995

А. Шкірні критерії

### 1. Геліотропна висипка (фото сенсibiliзація).

Червоно-пурпурова едематозна еритема на верхній повіці.

2. **Ознака Готрона.** Червоно-пурпурова, атрофічна чи макульозна еритема на поверхні розгиначів суглобів пальців.

### 3. Еритема на поверхні розгиначів суглобів кінцівок.

Помірно підвищена червона еритема над ліктьовим і колінним суглобами.

В. Критерії поліміозиту

### 1. Проксимальна м'язова слабкість.

Пояс верхніх та нижніх кінцівок і тулуб.

2. Підвищення сироваткової креатинфосфокінази чи рівня альдолази.

### 3. М'язів біль на стиснення або спонтанний біль.

4. Біогенні зміни на ЕМГ: короткотривалі, полі

**Кількість  
потрібних  
критеріїв**

Принаймні

**1 з 3**

шкірних  
критеріїв

+

Принаймні

**4 з 8**

критеріїв

фазні моторні потенціали з потенціалами спонтанної фібриляції.

**5. Позитивні анти Jo1 (гістадил тРНК-синтетаза) антитіла.**

Специфічний критерій

**6. Недеструктивні артрити або артралгії.**

**7. Ознаки системного запалення:** температура більше 37С в під пахвинній ділянці, підвищення С-реактивного протеїну чи збільшення ШОЕ понад 20 мм/год (метод Вестергрена).

Чутливість 94,1%

**8. Патологічні знахідки пов'язані із запальним міозитом.**

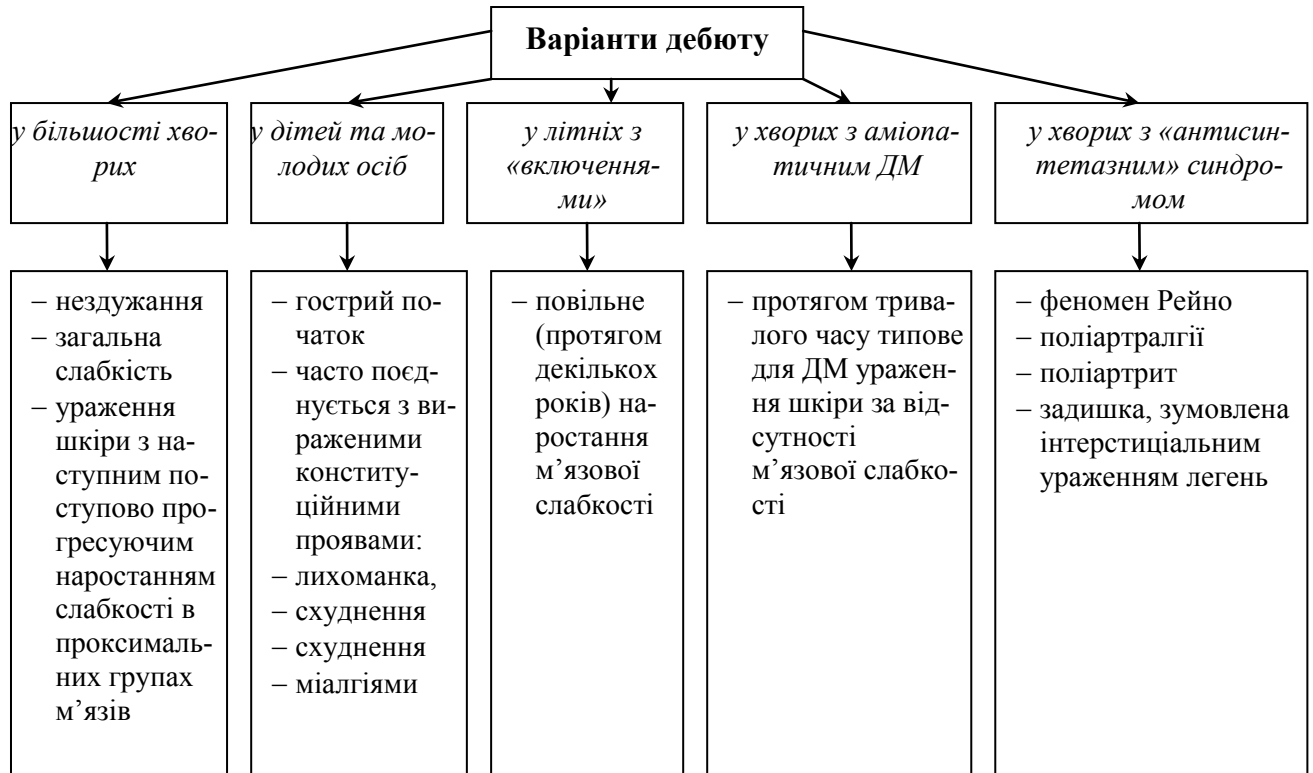
Запальна інфільтрація скелетних м'язів з дегенерацією чи некрозом м'язових волокон (може спостерігатися активний фагоцитоз, центральні ядра чи ознаки активної регенерації)

Специфічність 90,3%

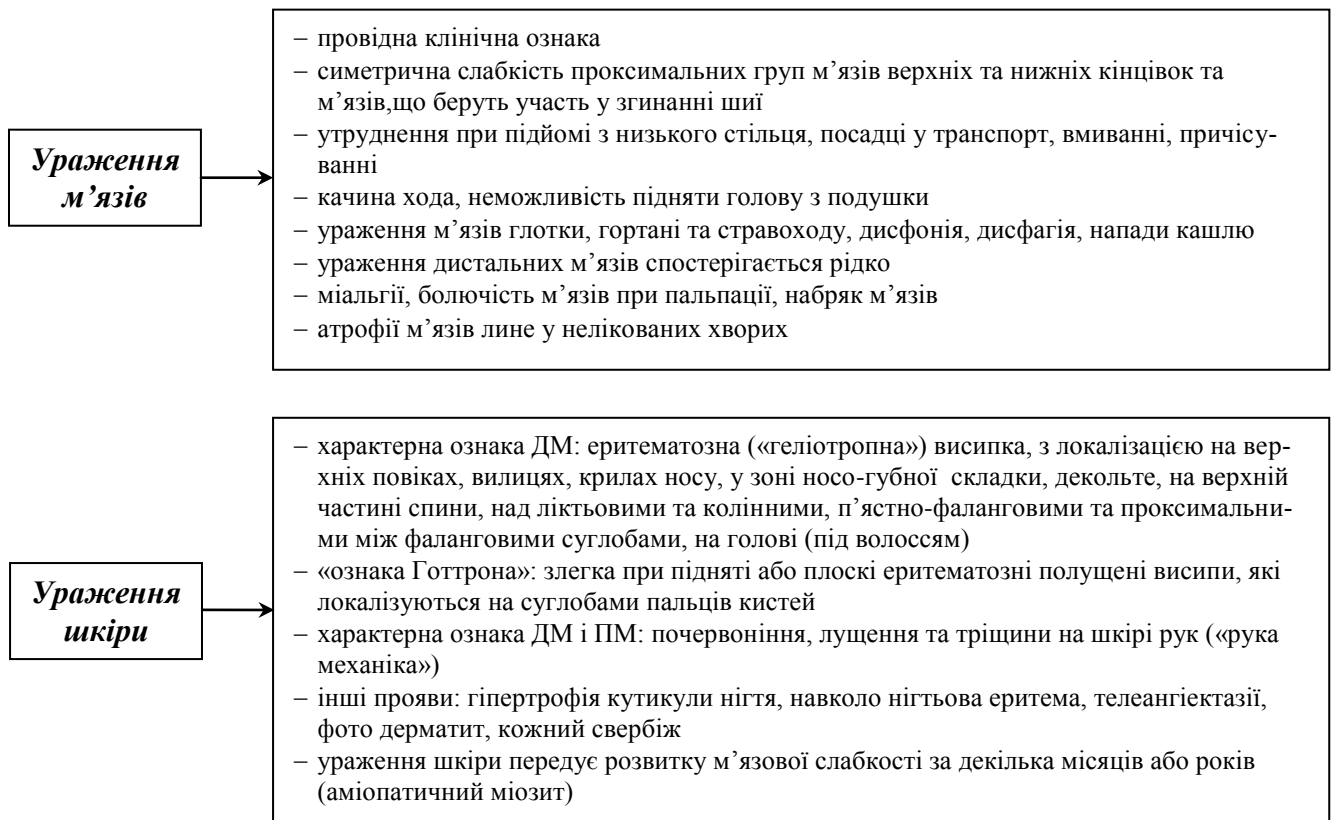
### Клінічна класифікація

<b>Форма</b>	Поліміозит ідіопатичний	
	ДМ ідіопатичний	
	Паранеопластичний ПМ, ДМ	
	ПМ, ДМ, пов'язаний з васкулітами (дитячий)	
	Overlap-syndrome (перехресний)	
	Антисинтетазний синдром	
	Міозит із включеннями	
	Інші форми запальних міопатій: – гранулематозний міозит – еозинофільний – при васкулітах – орбітальний – фокальний (вузликосий) – осифікувальний	
Міопатії, пов'язані з інфекцією		
<b>Перебіг</b>	Гострий Підгострий хронічний	
<b>Ступінь активності</b>	0 – відсутня I – мінімальна II – помірна III – висока	
Клініко-морфологічна характеристика уражень	<b>М'язи</b>	Міозит, міопатія
	<b>Шкіра</b>	Кальциноз, телеангіектазія
		Специфічні – еритема шиї («декольте»), синдром Готорна, геліотропний параорбітальний набряк, тощо
	<b>Серце</b>	Міокардит, кардіоміопатія
	<b>Легені</b>	Фіброзуєчий альвеоліт, пульмоніт, пневмоніт
	<b>Система травлення</b>	Езофагіт, порушення ковтання, дисфагія, псевдобульбарний синдром, гастрит, тощо
	<b>Суглоби</b>	Артралгії, поліартрит дрібних і великих суглобів
	<b>Нервова система</b>	Поліневропатія
<b>Нирки</b>	Гломерулонефрит	

## КЛІНІЧНА КАРТИНА

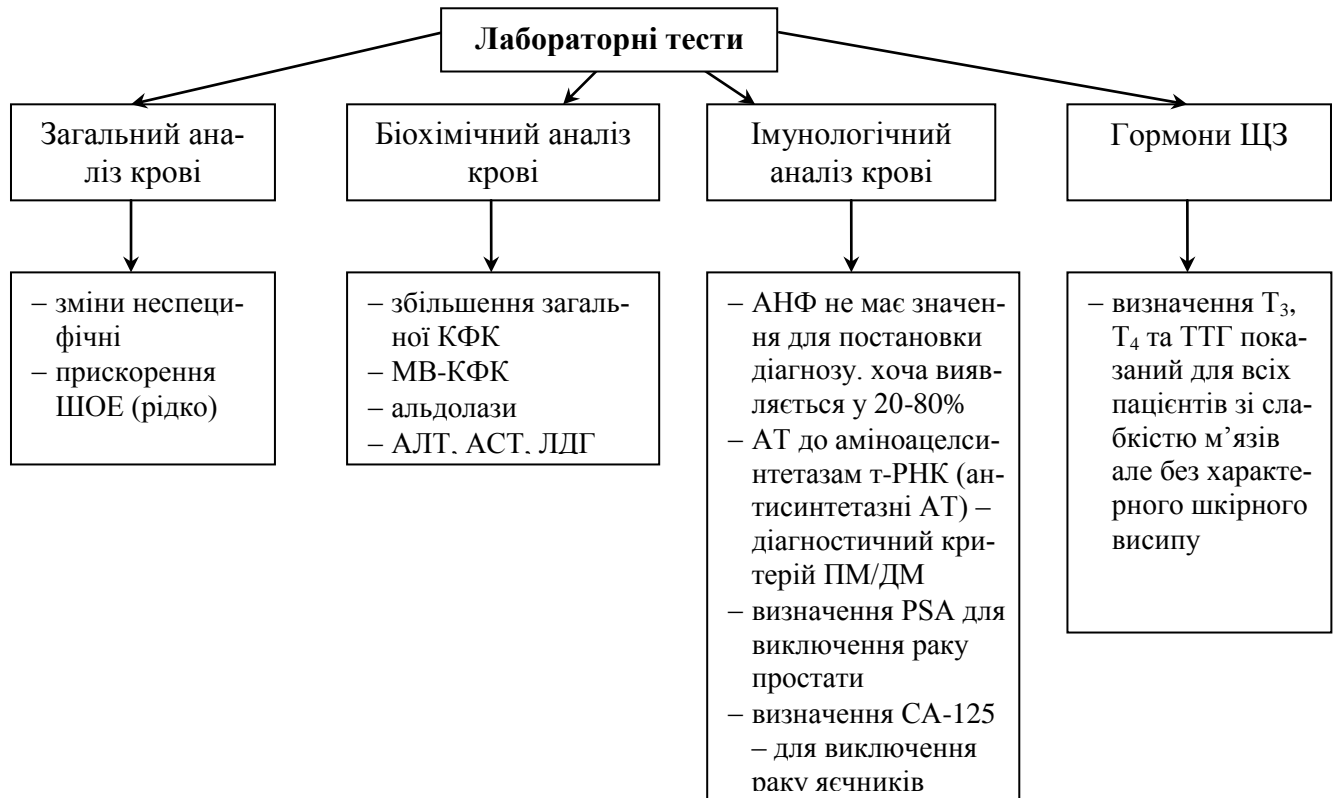


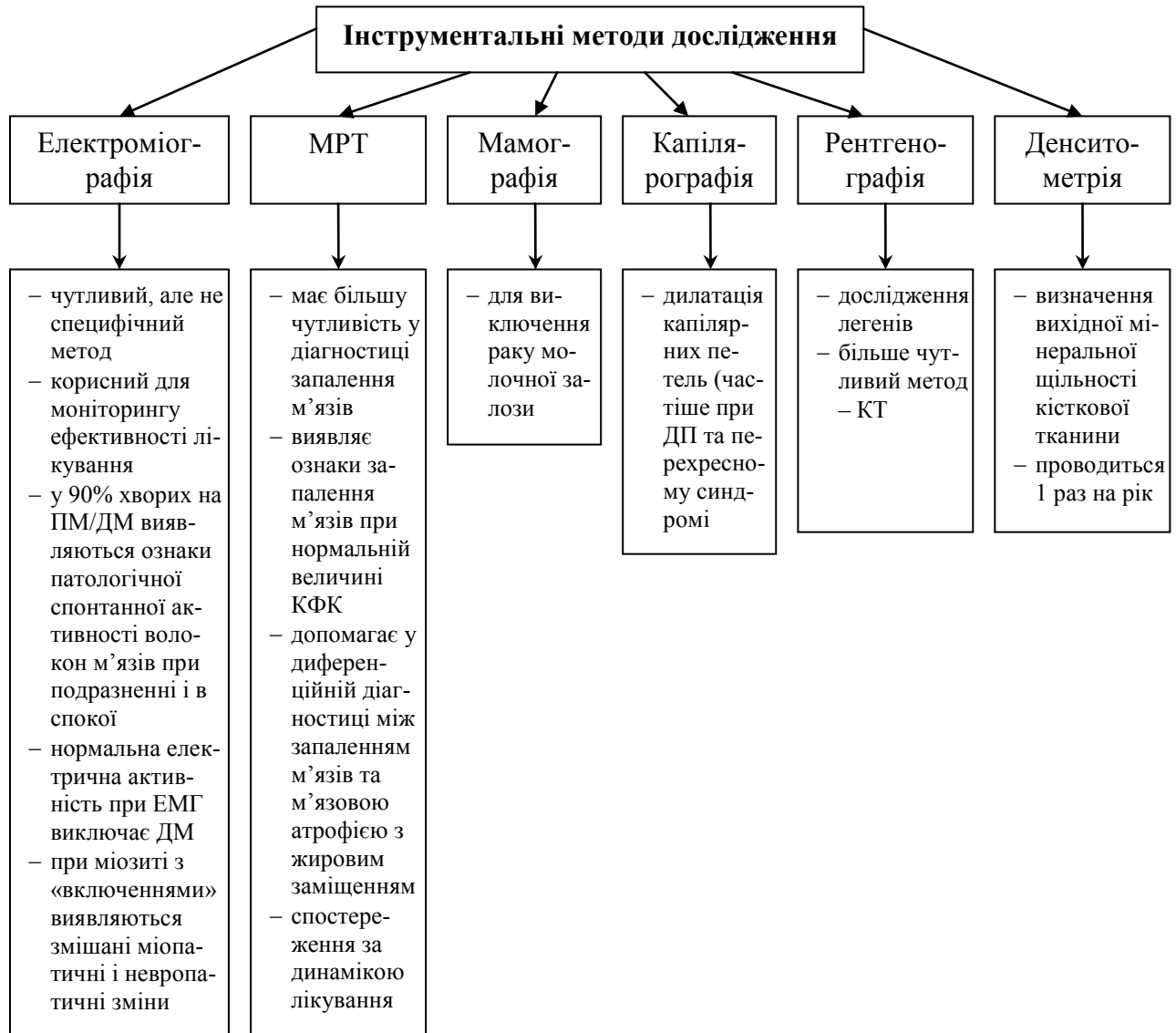
## КЛІНІЧНІ СИМПТОМИ



<b>Ураження суглобів</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– двостороннє симетричне ураження частіше мілких суглобів кистей та променево-пл'ястних, рідше – колінних та ліктьових</li> <li>– нагадує ураження при РА, має мінливий характер, швидко купується ГК</li> <li>– хронічний деформуючий артрит без ерозій</li> </ul>
<b>Кальциноз</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– кальцифікати під шкірою або у сполучній тканині, навколо м'язових волокон, в зонах мікротравматизації над ліктьовими та колінними суглобами</li> <li>– на згинальних поверхнях пальців та сідницях</li> <li>– розвивається на пізніх стадіях ПМ/ДМ</li> <li>– частіше при ювенільному ДМ</li> </ul>
<b>Ураження легень</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– експіраторна задишка через ураження діафрагмальних м'язів, серцеву недостатність, легеневу інфекцію, токсичне ураження легень</li> <li>– інтерстиціальний легеневий фіброз – повільно прогресує</li> <li>– гострий дифузний альвеоліт, що характеризується непродуктивним кашлем, швидко прогресує легенева недостатність</li> </ul>
<b>Ураження серця</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– перебіг безсимптомний</li> <li>– інколи – порушення ритму та провідності (тахікардія, аритмія)</li> <li>– застійна серцева недостатність розвивається рідко</li> </ul>
<b>Феномен Рейно</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– частіше при ДМ, антисинтеазному синдромі,</li> <li>– при overlap-syndrome</li> </ul>
<b>Інші форми судинної патології</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– інфаркти нігтьового ложа</li> <li>– петехії, сітчасте ліведо</li> </ul>
<b>Ураження нирок</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– протеїнурія, нефротичний синдром</li> <li>– міоглобінурія, що може привести до гострої ниркової недостатності</li> </ul>
<b>Антисинтеазний синдром</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– гострий початок,</li> <li>– інтерстиціальне ураження легень</li> </ul>
<b>Антисинтеазний синдром</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– гострий початок,</li> <li>– інтерстиціальне ураження легень</li> <li>– лихоманка</li> <li>– симетричний артрит</li> <li>– феномен Рейно</li> <li>– ураження шкіри долоней за типом «рука механіка»</li> <li>– АТ Jo-1, рідше – інші антисинтеазні АТ</li> </ul>
<b>Міозит з «включеннями»</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– дуже повільний розвиток слабкості і атрофії не тільки успроксимальних, але і в дистальних групах м'язів</li> <li>– асиметричність ураження</li> <li>– нормальна активність КФК або помірне збільшення активності</li> <li>– рідке поєднання з СЗТЗ і злоякісними новоутвореннями</li> <li>– відсутність міозит специфічних та інших ауто антитіл</li> <li>– резистентність до ГК та до інших методів лікування</li> </ul>

## МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ





## ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

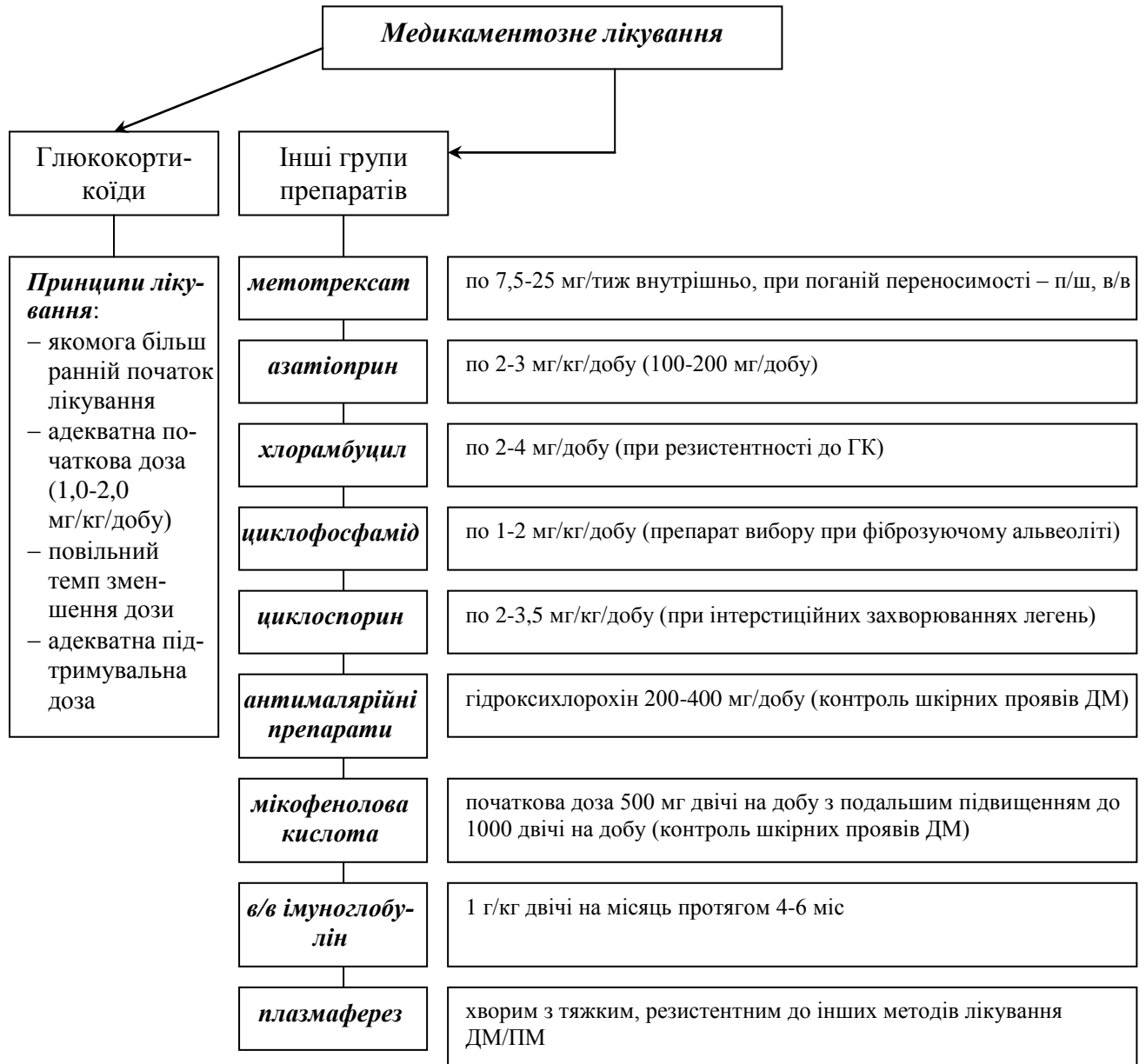
1. Ураження шкіри:
  - a. геліотропний висип (пурпурно-червоні еритематозні висипи на повіках);
  - b. ознака Готрона;
  - c. еритема на розгинальній поверхні кінцівок над колінними і ліктьовими суглобами.
2. Проксимальна м'язова слабкість.
3. Підвищення рівня КФК та/або альдолази в сироватці крові.
4. Біль у м'язах при пальпації або міальгії.
5. Міогенні зміни при ЕМГ (короткі полі фазні потенціали моторних одиниць зі спонтанними потенціалами фібриляції).
6. Виявлення антитіл Jo-1 (антитіла до гістидил т-РНК-синтетази).
7. Недеструктивний артрит або артралгії.
8. Ознаки системного запалення (t тіла вище 37°C, підвищення СРБ або ШОЕ > 20 мм/год).
9. Морфологічні зміни, які відповідають запальному міозиту (запальні інфільтрати в скелетних м'язах з дегенерацією або некрозом м'язових волокон, активний фагоцитоз або ознаки активної регенерації).

## ЛІКУВАННЯ

**Мета лікування:**

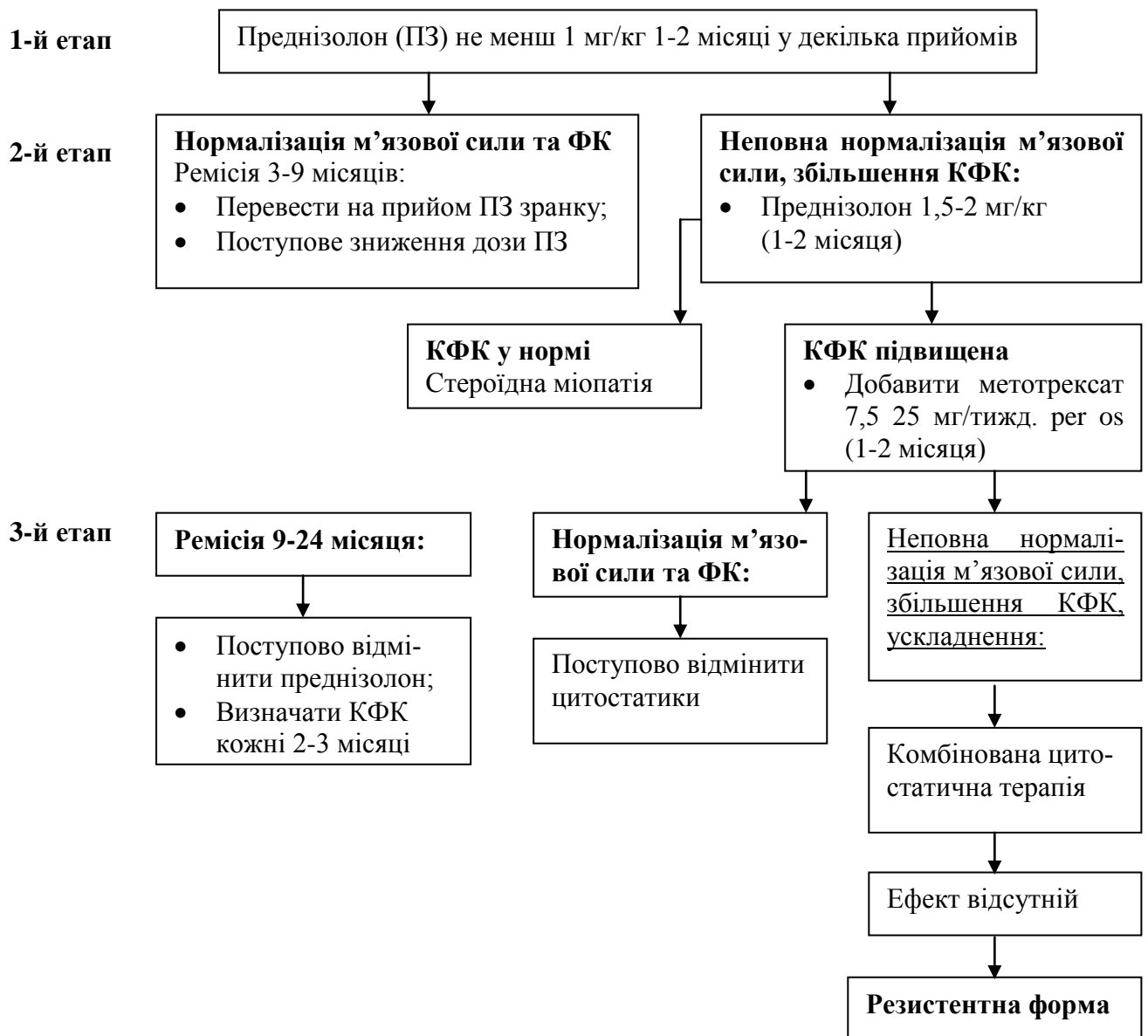
1. Збереження якості життя.
2. Досягнення клініко-лабораторної ремісії захворювання.







**Алгоритм лікування дерматоміозиту та поліміозиту**  
(Hardin J. et al., 1992, Jddis C. et al., 1989)

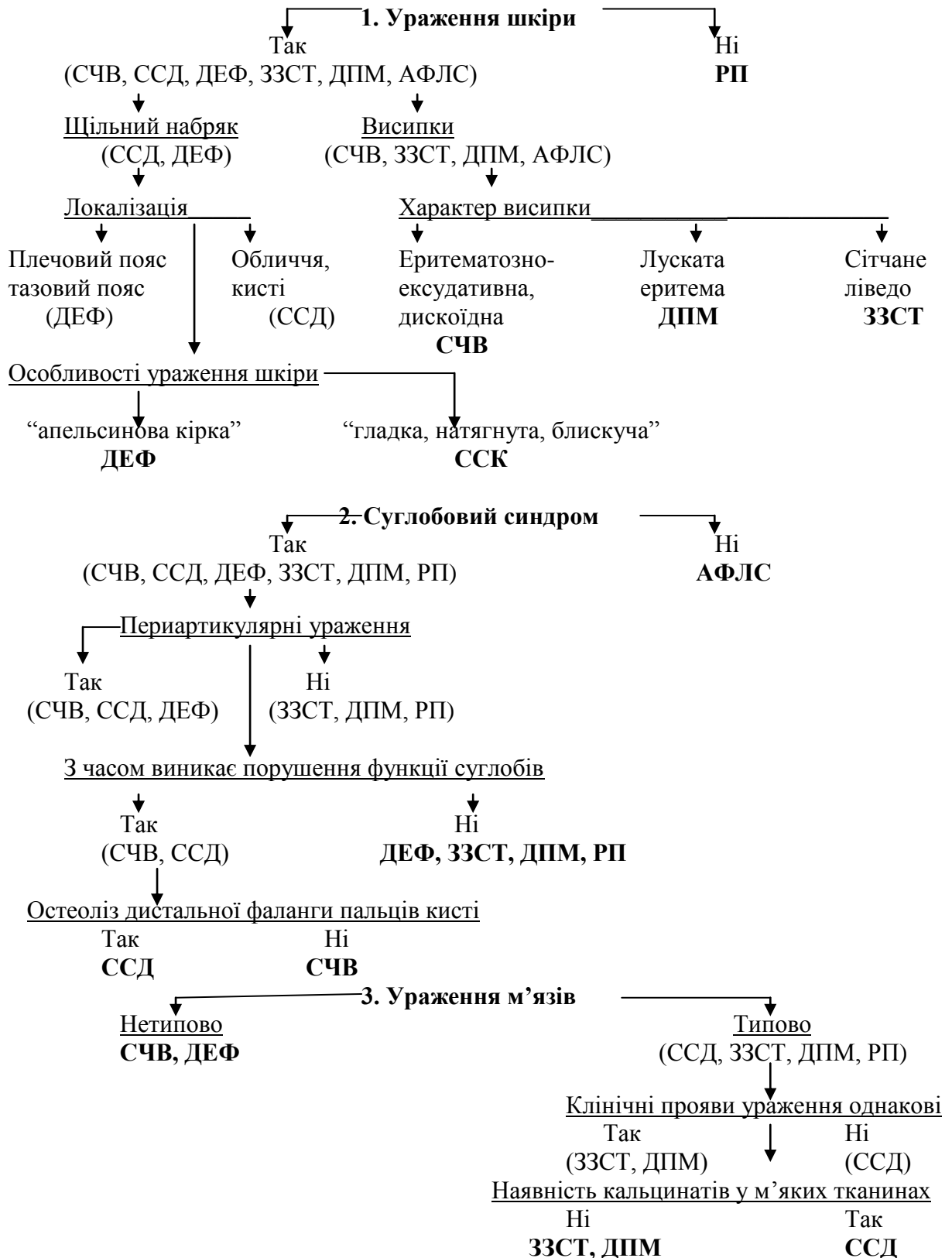


**Періодичність обстеження хворих:**

1. загальний огляд: при кожному візиті (але не рідше 1 раз на 2-3 міс);
2. визначення КФК кожні 2-3 міс;
3. лабораторне дослідження для моніторингу токсичності дії препаратів (залежно від виду терапії);
4. диспансеризація не рідше 1 разу на рік для виявлення онкологічної патології.

### Алгоритм диференційної діагностики захворювань сполучної тканини

Скорочення: **АФЛС** – Антифосфоліпідний синдром, **ДЕФ** – Дифузний еозінофільний фасціїт, **ДПМ** – Дермато(полі)міозит, **ЗЗСТ** – змішані захворювання сполучної тканини, **РП** – Ревматична поліміалгія, **ССД** – системна склеродермія, **СЧВ** – системний червоний вовчак.





### АНКІЛОЗУЮЧИЙ СПОНДИЛІТ (ХВОРОБА БЄХТЕРЄВА)

Анкілозуючий спондиліт (АС) – хронічна запальна хвороба хребта та суглобів. Характеризується ураженням суглобів і зв'язків хребта з розвитком обмеження його рухливості. Залучаються також внутрішні органи: аорта, серце, нирки.

### ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Поширеність серед населення України становить 0,1% (близько 48 тис хворих). У Європі – від 0,05 до 1,8%. Чоловіки хворіють частіше 3-9:1, частка жінок становить 15% у структурі хвороби. Розвиток у родичів у 20 разів частіше, ніж в популяції.

### ЕТІОЛОГІЯ

Точно не встановлена, тому виділяють основні фактори ризику:

- генетична зумовленість;
- імунопатологічні реакції;
- зовнішні тригерні фактори (особливо інфекційні).

Генетичну детермінованість пов'язують з носійством HLA-B27 (крім субтипів 06 та 09). Вважається, що в розвитку АС беруть участь мікроорганізми, у яких є загальні антигенні детермінанти з антигеном гістосумісності HLA-B27.

### КЛАСИФІКАЦІЯ АРУ, 2004

<b>Форма</b>	Центральна (осьова)	Ураження хребта і осьових суглобів (плечових, кульшових) без ураження периферичних суглобів
	Периферична	Ураження периферичних суглобів окремо або в сполученні з ураженням хребта і осьовими сугло-

		бами
	Вісцеральна	Поєднання центральної або периферичної форми з ураження внутрішніх органів
<i>Перебіг</i>	Повільно прогресуючий	
	Повільно прогресуючий з періодами загострення	
	Швидко прогресуючий	За короткий період до нового анкілозу
<i>Клініко-рентгенологічна стадія</i>	I – початкова	Помірне обмеження рухів у хребті, або в уражених суглобах Рентгенологічні зміни відсутні або виявляються нечіткість, або нерівність поверхонь клубово-крижових суглобів, вогнища субхондрального остеосклерозу, розширення суглобових щілин
	II – помірних уражень	Обмеження рухів у хребті чи периферичних суглобах, звуження щілини клубово-крижових суглобів, або їх часткове анкілозування, звуження між хребцевих суглобових щілин, або ознаки анкілозу суглобів хребта
	III – пізня	Значне обмеження рухів у хребті або великих суглобах кінцівок внаслідок анкілозування, кістковий анкілоз клубово-крижових суглобів, між хребцевих і реберно-хребцевих суглобів з наявністю осифікації зв'язкового апарату
<i>Ступінь активності</i>	0 – відсутня	Відсутність скутості та болю у хребті та суглобах кінцівок, ШОЕ до 20 мм/год, СРБ – негативний
	I – мінімальна	Невелика скутість, біль у хребті та суглобах кінцівок зранку, ШОЕ до 20 мм/год, СРБ – позитивний +
	II – помірна	Постійний біль у хребті та суглобах кінцівок, ранкова скутість декілька годин, ШОЕ до 40 мм/год, СРБ – позитивний ++
	III – виражена	Постійний біль у хребті та суглобах кінцівок, скутість протягом всього дня, ексудативні зміни в суглобах, субфебрильна температура тіла, вісцеральні прояви, ШОЕ понад 40 мм/год, СРБ – позитивний +++/++++
<i>Ступінь функціональної недостатності</i>	I	Зміна фізіологічних згинів та обмеження рухливості хребетного стовпа та суглобів кінцівок, самообслуговування збережено або незначно порушено
	II	Значне обмеження рухливості хребетного стовпа і суглобів кінцівок, внаслідок чого хворий повинен змінити професію, самообслуговування значно знижене
	III	Анкілоз всіх відділів хребетного стовпа і кульшових суглобів, втрата працездатності, неможливість самообслуговування
<i>Рентгенологічні стадії сакроілеїту</i>	0	Норма
	I	На фоні рівномірного ОП виявлені ділянки склерозу в субхондральному відділі, суглобова щілина нерівномірно звужена, суглобові поверхні втрачають

		чіткість (розрита суглобова щілина)
	II	Зростає субхондральний склероз, фрагментуються замикаючі пластини, суглобові щілини нерівномірно звужені, окостеніння крижово-клубових зв'язок, картина «нитки перлів»
	III	Ерозії, значне звуження суглобової щілини, частковий анкілоз клубово-крижових суглобів, окостеніння зв'язкового апарату
	IV	Анкілоз клубово-крижових суглобів

## ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ АНКІЛОЗУЮЧОГО СПОНДИЛІТУ

### Римські критерії

1. Біль у крижах – 3 місяці, у спокої, постійний.
2. Біль і скутість у грудній клітині.
3. Обмеження рухливості поперекового відділу хребта.
4. Обмеження екскурсії грудної клітини.
5. Ірит гострий або в анамнезі.
6. Двобічний сакроілеїт при рентгенологічному дослідженні.

За наявності двобічного сакроілеїту і одного з клінічних критеріїв, або за наявності 4 з 5 критеріїв.

### Нью-Йоркські критерії

1. Обмеження рухливості поперекового відділу хребта у всіх площинах.
2. Наявність в цей час а бо в анамнезі болю в ділянці поперекового відділу хребта або попереково-крижового переходу.
3. Екскурсія грудної клітини <2,5 см на висоті IV міжребер'я.
4. Рентгенологічні дані:
  - а. двобічний сакроілеїт III-IV стадії;
  - б. двобічний сакроілеїт III-IV стадії або двобічний сакроілеїт II стадії.
 Достовірний АС за наявності:
  - а. сакроілеїту III-IV стадії і одного з клінічних критеріїв;
  - б. двобічного сакроілеїту II стадії або однобічного сакроілеїту III-IV стадії з критерієм 1 або двома критеріями 2 і 3.

### Модифіковані Нью-Йоркські критерії

1. Біль у крижах протягом 3 місяці, вираженість якого зменшується при фізичних вправах, у спокої – постійний.
2. Обмеження рухливості поперекового відділу хребта в сагітальній та фронтальній площинах.
3. Зменшення екскурсії грудної клітини відносно норми, що відповідає вікові та статі.
4. Рентгенологічні дані:
  - а. двобічний сакроілеїт II-IV стадії або однобічний сакроілеїт III-IV стадії;
 Достовірний АС за наявності однобічного сакроілеїту III-IV стадії або двобічного сакроілеїту II-IV стадії і одного з клінічних критеріїв.

## КЛІНІЧНА КАРТИНА

### Диференційні ознаки запального і механічного болю

Симптоми	Характер болю	
	Запальний	Механічний

Час появи симптомів болю	До 40 років	У будь-якому віці
Характерний початок	Поступовий	Гострий
Тривалість симптомів	3 міс та більше	Менше 4 тиж
Тривалість ранкової скутості	Більше 1 год	Менше 30 хв
Наявність нічного болю	+	-
Ефект фізичних вправ	Поліпшення	Погіршення
Покращення стану після відпочинку	-	+
Болючість у крижово-клубових суглобах	Характерна	Відсутня
Обмеженість рухів у хребті	Рухи обмежені у всі боки	Порушення згинання
Стан дихальної екскурсії грудної клітини	Обмежений	Не порушений
Наявність неврологічних порушень	Дуже рідко	Можливі

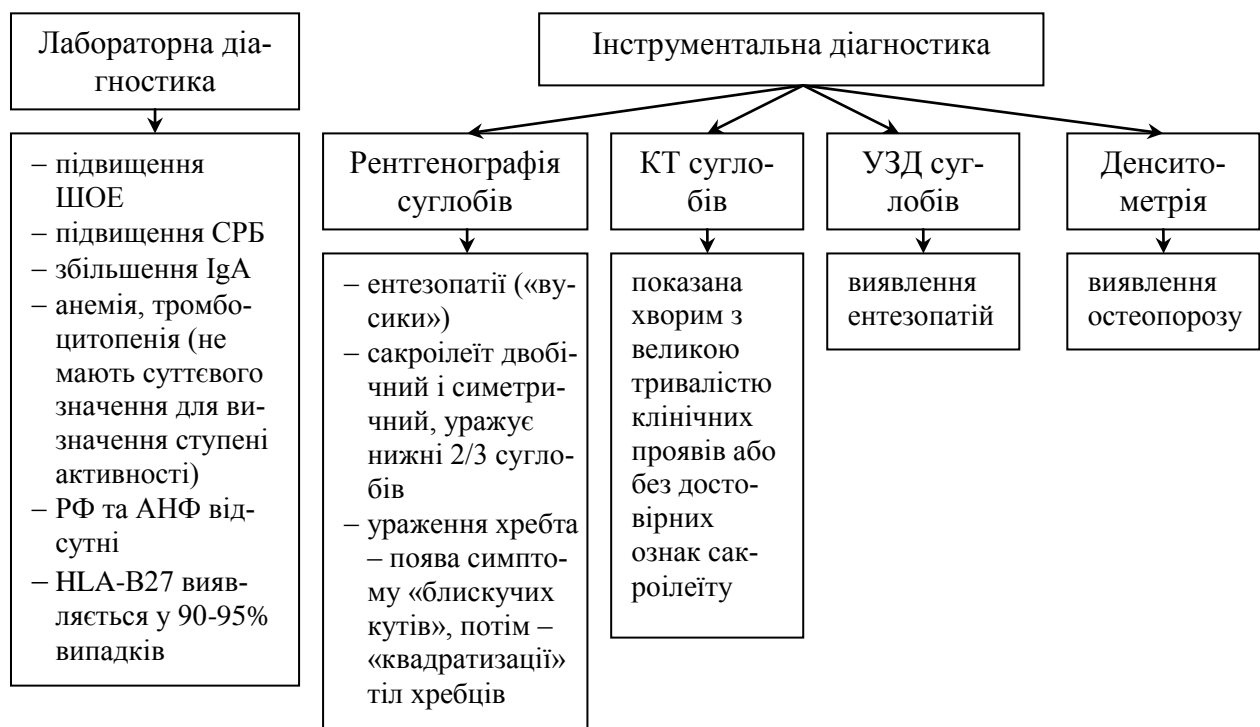
За критеріями ASAS запальний біль у спині:

- початок болю у віці до 40 років;
- поступовий початок;
- покращення після фізичного навантаження;
- немає покращення після відпочинку;
- нічний біль (з поліпшенням після пробудження).

Чотири ознаки з 5 свідчить про запальний характер болю.

## ДІАГНОСТИКА

Специфічні лабораторні показники відсутні.



**Рентгенологічні зміни, які виявляють на різних стадіях АС**

Відділи	Стадія	Характерні ознаки
<b>Крижово-клубові з'єднання</b>	Рання	Розмитість контурів, псевдорозширення суглобової щілини через субхондральний ОП
	Пізня	Субхондральні ерозії, звуження і повне зникнення (анкілоз) суглобової щілини
<b>Хребет</b>	Рання	Ерозії в ділянці верхніх і нижніх перехідних кутів тіл

		хребців Зникнення нормальної увігнутості тіл хребців Осифікація передньої поздовжньої зв'язки («квадратизація хребців»)
	Пізня	Осифікація зв'язок хребта починається між XII грудним і I поперековим хребцем Утворення кісткових мостиків (синдесмофітів) спричинює зміни за типом «бамбукової палиці»

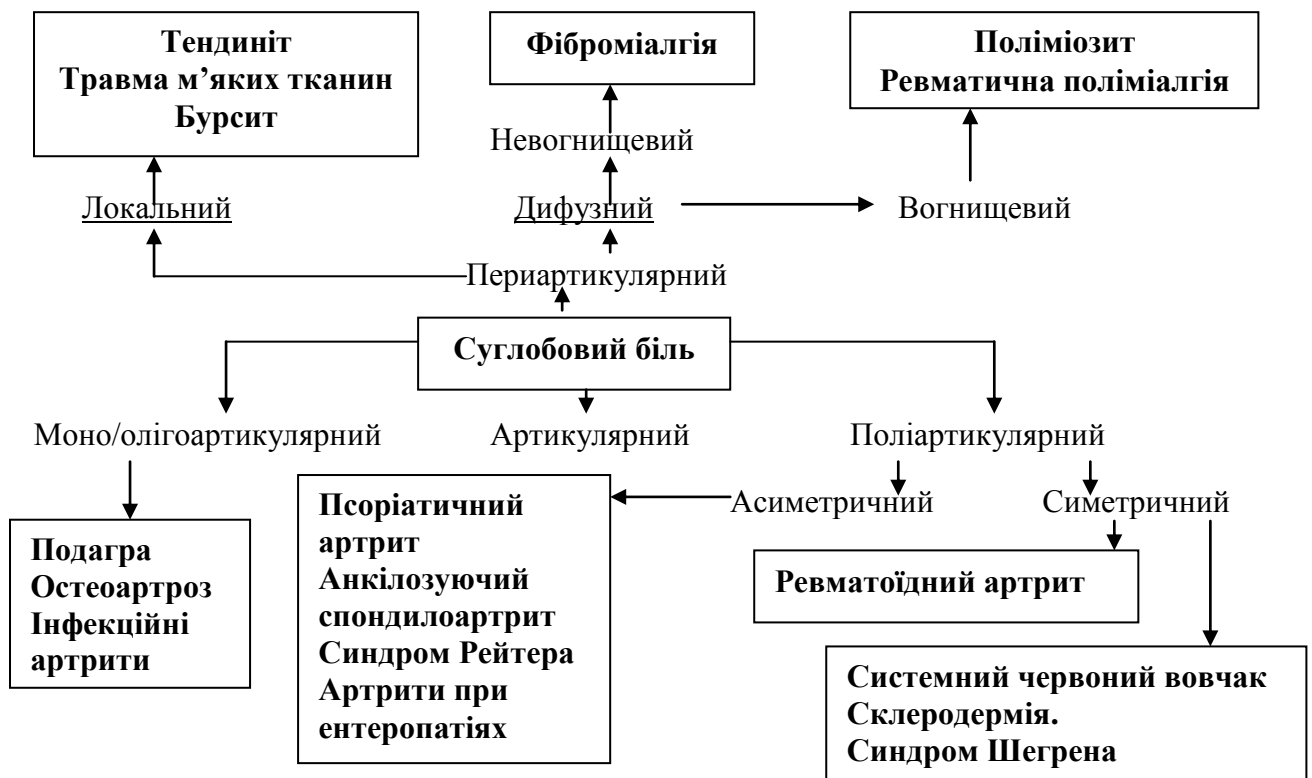
### Рентгенологічні стадії сакроілеїту

- I – є підозра на наявність змін;
- II – відмічають ерозії та склероз;
- III – виявляють ерозії, склероз і частковий анкілоз;
- IV – повний анкілоз.

### Алгоритм діагностики та диференційної діагностики при суглобовому синдромі

**Етапи діагностичних дій:**

- встановлення ураження артикулярних чи поліартикулярних тканин;
- встановлення характеру уражених суглобів (моно-, олігоартикулярне);
- визначення симетричного або асиметричного ураження.



### Визначення:

- особливостей больового синдрому (ранкова скутість, стартовий біль, хрускіт, подолання сходів);
- групи уражених суглобів;
- наявність запалення та його особливості;
- деформація незапального характеру;
- стан оточуючих тканин;
- функція суглобів;
- ураження інших органів та систем

Показання до консультації інших спеціалістів:

- Інструктор з лікувальної фізкультури;
- увеїт – консультація окуліста;
- розвиток недостатності клапанів або порушення ритму – кардіолога;
- значне порушення функції тазостегнового суглобу, виражений кіфоз – ортопеду.

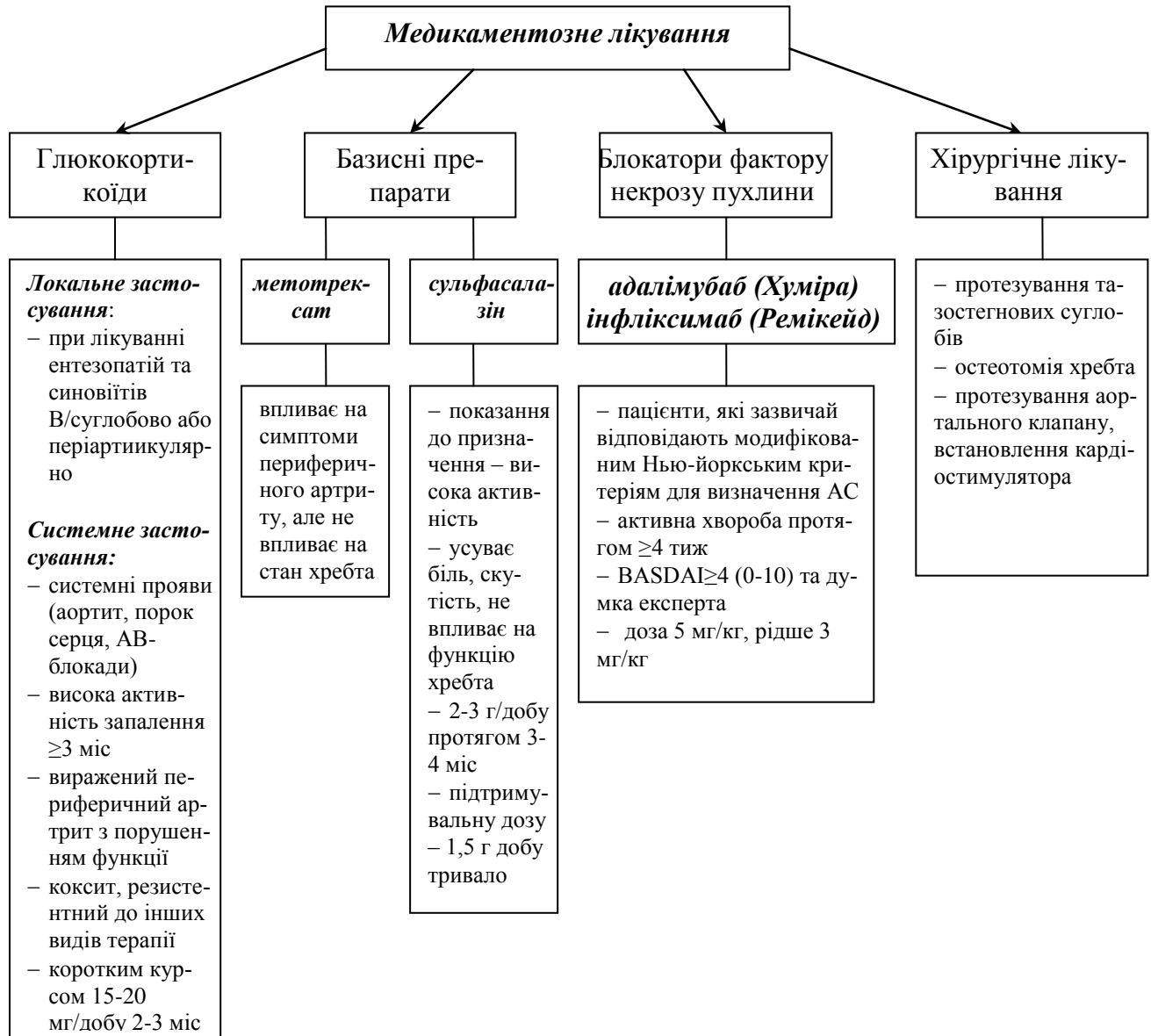
## ЛІКУВАННЯ

**Мета лікування:**

- зменшення вираженості болю у хребті, периферичних суглобах і ентазисах, підтримання рухливості хребта;
- купування увеїту;
- можливість сповільнити прогресування хвороби (не доведена).







### Лікування блокаторами фактору некрозу пухлини (рекомендації ASAS)

<b>Базові рекомендації ASAS для щоденної практики</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Функціональний стан (BASFI або функціональний індекс Dougados)</li> <li>- Біль (ВАШ, останній тиждень, в області хребта вночі, з причини анкілозуючого спондиліту і ВАШ, останній тиждень, в області хребта, з причини анкілозуючого спондиліту)</li> <li>- Обсяг рухів хребта (розширення грудної клітки і модифікований тест Шобера (Schober) і відстань від потилиці до стіни і гнучкість попереку в латеральній площині)</li> <li>- Загальний стан пацієнта (ВАШ, останній тиждень)</li> <li>- Обмежена рухливість (тривалість вранці, хребет, останній тиждень)</li> <li>- Периферичні суглоби і місця з'єднань сухожилля з кістками (кількість опухлих суглобів (виходячи із загальної кількості 44 суглоба), ступінь вираженості ентезиту, що визначається за методиками Маастрихта, Берліна чи Сан-Франциско)</li> <li>- Гострофазові реактанти (ШОЕ і СРБ)</li> <li>- Стомлюваність (ВАШ)</li> <li>- Загальний рівень стомлюваності за ВАШ, останній тиждень</li> </ul>
<b>BASDAI</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Загальний рівень анкілозуючого спондиліту (біль в шії, спині, стегні) за ВАШ, останній тиждень</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"><li>– Загальний рівень болю / набряків суглобів, крім шиї, спини і стегон, за ВАШ, останній тиждень</li><li>– Загальний рівень дискомфорту в яких або ділянках тіла, чутливість до дотиків або тиску, за ВАШ, останній тиждень</li><li>– Загальний рівень обмеженою рухливості вранці з моменту пробудження, за ВАШ, останній тиждень</li><li>– Тривалість та інтенсивність (ВАШ) обмеженою по-рухливості вранці з моменту пробудження (до 120 хв)</li></ul>
--	--

## ПЕРЕЛІК ЛІТЕРАТУРИ

1. Braun J., Davis J., Dougados M., Sieper J., van der Linden S., van der Heijde D. Первая обновлённая редакция консенсусного заявления международной группы ASAS относительно применения блокаторов ФНО для лечения пациентов с анкилозирующим спондилитом / *Ann Rheum Dis.* – 2006. – 65:316–320. doi: 10.1136/ard.2005.040758..
2. Алгоритми діагностично-лікувальних навичок та вмій з внутрішніх хвороб для лікаря загальної (сімейної) практики: Посібник / В.І. Кривенко, С.П. Пахомова, В.Г. Єремеев, О.П. Федорова, І.В. Непрядкіна, Т.Ю.Грінченко – К.: Воля, 2011, 336 с. Терапия. Руководство для врачей и студентов / Под ред. А.Г. Чучалина: Пер. с англ. – М.: ГЭОТАР, Медицина, 1997. – 1024 с.
3. Болезни суставов в практике семейного врача /Под ред. акад. АМН Г.В.Дзяка / Пособие для врачей – К.: «Інкос», 2005. – 144 с.
4. Болезни суставов: руководство для врачей / Под ред. В.И. Мазурова. – СПб. : СпецЛит, 2008. – 397 с.
5. Грабер М.А., Лантернер М.Л. Руководство по семейной медицине. Пер. с англ. М.: “Бином-Пресс”, 2002. – С. 265-282.
6. Избранные вопросы ревматологии в клинике внутренних болезней: в 2-х томах / Под ред. В.Н. Коваленко, Н.Н. Шубы. – К.: Б. и., 1994.
7. Клиническая диагностика болезней суставов / Пер. с англ. А.Г. Матвейкова. – М.: Тивали, 1993. – 144 с.
8. Клиническая ревматология (руководство для врачей) / под ред. чл.-корр. РАМН проф. Мазурова. – 2-е изд., перераб. И доп. – СПб: ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2005. – С, 17-63.
9. Клинические рекомендации. Ревматология / Под ред. Е.Л. Насонова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 288 с.
10. Мистецтво лікування. – 2004. – №3. – С. 12-15, 38-45.
11. Національний підручник з ревматології / За ред. В.М.Коваленко, Н.М.Шуби – К.: Моріон, 2013. – 672 с.
12. Нетяженко В.З. Класифікація внутрішніх хвороб. Діагностичні заходи та алгоритми лікування. Ч.1. – Київ, 2001. – 285 с.
13. Ревматические болезни. Руководство для врачей / Под ред. В.А. Насоновой. – М.: Медицина, 1997. – 520 с.
14. Ревматические болезни: номенклатура, классификация, стандарты диагностики и лечения/ Под ред. В.Н. Шубы. – К., 2002.
15. Ревматичні хвороби в Україні: сучасний стан проблеми і надання медичної допомоги та шляхи покращення. – К., 2002.

16. Синеглазова А.В. Современные классификации и диагностические критерии ведущих ревматологических заболеваний: Учебное пособие / Под ред. проф. О.Ф.Калева – Челябинск: Из-во «Челябинская государственная медицинская академия», 2010. – 124 с.
17. Терапия. Руководство для врачей и студентов / Под ред. А.Г. Чучалина: Пер. с англ. – М.: ГЭОТАР, Медицина, 1997. – 1024 с.