

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

Кафедра сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології факультету
післядипломної освіти

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

НАВЧАЛЬНИЙ ПОСІБНИК

*для лікарів, лікарів-інтернів за фахом «Загальна практика-
сімейна медицина» та «Внутрішні хвороби»*

Друге видання, перероблене та доповнене

Запоріжжя
2020

*Затверджено на засіданні Центральної методичної Ради ЗДМУ
та рекомендовано для використання в освітньому процесі
(протокол № від « » травня 2020 р.)*

Рецензенти:

Л.В. Лукашенко – д-р мед. наук, професор кафедри внутрішньої медицини, променевої діагностики та променевої терапії ЗДМУ

С.Я. Доценко - д-р мед. наук, професор, завідувач кафедри внутрішніх хвороб ЗДМУ.

Авторський колектив:

В. І. Кривенко - д-р мед. наук, професор, завідувач кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

О. П. Федорова - канд. мед. наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

І. В. Непрядкіна - канд. мед. наук, асистент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

С. П. Пахомова - канд. мед. наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

М. Ю. Колесник - д-р мед. наук, професор кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

І. С. Качан - канд. мед. наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

О.І. Бородавко - асистент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології ФПО Запорізького державного медичного університету.

О-75 **Основні ревматичні захворювання в практиці лікаря загальної практики – сімейної медицини** : навчальний посібник для лікарів, лікарів-інтернів за фахом «Загальна практика-сімейна медицина» та «Внутрішні хвороби» / В. І. Кривенко, О. П. Федорова, І. В. Непрядкіна [та ін.]. – Запоріжжя : [ЗДМУ], 2020. – 142 с.

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.

УДК 616-002.77(075.8)

©Колектив авторів, 2020.

©Запорізький державний медичний університет, 2020.

ЗМІСТ

Зміст	3
Перелік скорочень	4
Передмова	6
Семіотика та методи обстеження хворих з ревматичними захворюваннями	7
Обстеження окремих суглобів	24
Гостра ревматична лихоманка	40
Хронічна ревматична хвороба серця.	57
Ревматоїдний артрит	71
Ювенільний ревматоїдний артрит	79
Системний червоний вовчак	86
Антифосфоліпідний синдром	94
Хвороба Шегрена	101
Системна склеродермія	111
Ідіопатичні запальні міопатії (Дерматомиозит)	121
Анкілозуючий спондиліт	136
Перелік літератури	146

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

AGREE	– appraisal and guidelines for research and evaluation – опитувальник з експертизи і атестації керівництв;
ASAS	– assessment in ankylosing spondylitis – Група експертів в області анкілозуючого спондиліту;
BASDAI	– bath ankylosing spondylitis disease activity index – індекс активності анкілозуючого спондиліту;
BASFI	– bath ankylosing spondylitis functional index – функціональний індекс анкілозуючого спондиліту;
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
ГВ	– геморагічний васкуліт
ГК	– глюкокортикоїди
ГМ	– гострий міокардит
ГПМК	– гострі порушення мозкового кровообігу
ГРЛ	– гостра ревматична лихоманка
ДМ	– дерматоміозит
ЕХОКС	– ехокардіоскопія
ЗЗСТ	– сполучні захворювання сполучної тканини
КФК	– креатинінфосфокіназа
МРТ	– магнітно-резонансна томографія
НПЗП	– неспецифічні протизапальні препарати
НПЗП	– нестероїдні протизапальні препарати;
НРЛ	– гостра ревматична лихоманка
ОГК	– органи грудної клітини
ОП	– остеопороз
ПМ	– поліміозит
ПРСМТЗ	– протиревматичний засіб, що модифікує перебіг захворювання;
РА	– ревматоїдний артрит
РЛ	– ревматична лихоманка
РФ	– ревматоїдний фактор
СРБ	– С-реактивний протеїн
ССД	– системна склеродермія
ССЗ	– серцево-судинні захворювання
СЧВ	– системний червоний вовчок

ФЗД	– функція зовнішнього дихання
ФНО- α	– фактор некрозу пухлини α
ХРХС	– хронічна ревматична хвороба серця
ХШ	– хвороба Шегрена
ШКТ	– шлунково-кишковий тракт
ШОЕ	– швидкість осідання еритроцитів
ЮРА	– ювенільний ревматоїдний артрит

ПЕРЕДМОВА

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 патологією 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.

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 в будь-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 – це 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/поліартикулярне ураження – артрит з ураженням від двох до чотирьох суглобів (або малих суглобових груп, наприклад, кисті).

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

Синовіт – клінічно явне запалення синовіального суглоба.

Капсуліт – запалення/захворювання капсули.

Тендосиновіт – запалення сухожильної піхви.

Тендиніт – запалення сухожилля.

Бурсит – запалення синовіальної сумки.

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

Міопатія – захворювання/ураження 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 (наприклад, «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. Такий «відбитий» біль є помилкою сенсорного кортикального сприйняття в результаті перекривання іннервації структур, що розвинулися з одного ембріонального зачатку, який ділиться на дерматом, міотом і склеротом. Кортикальні клітини отримують стимули в основному від шкіри. Тому коли до цих же клітин вперше приходить больовий стимул від глибше лежачих міотомних/склеротомних структур, то вони інтерпретують його згідно минулого досвіду і «відчувають» біль, яка відображатиме дане перекривання, в області шкіри (дерматомі). Важливою відмінністю є те, що ця біль відчувається глибше, 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;
- дерматоми відрізняються у різних людей.

Таким чином, точна область іррадіації болю також може відрізнятися у різних хворих з однією і тією ж патологією опорно-рухового апарату; в цілому, чим ближче до поверхні розташована м'яка тканинна 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).

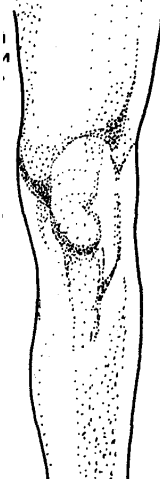
<p>Біль:</p> <ul style="list-style-type: none"> – місце найбільшої болючості – вся область 		<p>Припухлість</p> <p>Деформація</p>
<p>Характер:</p> <ul style="list-style-type: none"> – при рухах – у спокої – вночі 		<p>Непрацездатність</p> <p>Неповноцінність</p>
<p>Скутість:</p> <ul style="list-style-type: none"> – ранкова – у спокої 		<p>Системні прояви</p>

Рис. 1 Важливі локомоторні симптоми.

Якісна характеристика болю в цілому неінформативна. Винятками є:

1) гострий стріляючий біль з іррадіацією, що є характерним для ущемлення корінця;

2) вкрай сильний біль («найсильніший, який тільки можна уявити»), типовий для кристалічного артриту.

Хоча топографічна локалізація визначається рівнем сенсорних ділянок кортексу, оцінка вираженості болю залежить від клітин супраорбітальних 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 функціональному навантаженні і швидко зменшується після її закінчення. Біль у спокої або біль сильніша на початку рухів, ніж наприкінці, вказує на виражений запальний компонент. Нічний біль є важким вимотуючим симптомом. Він відображає внутрішньокісткову гіпертензію і супроводжує такі патологічні стани, як аваскулярний некроз або колапс кісткової тканини в районі вираженої 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 відмежуючих структур запаленої тканини (капсули, тендосиновіїту, 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 порушення контурів або вивиху/підвивиху.

НЕПРАЦЕЗДАТНІСТЬ ТА ІНВАЛІДНІСТЬ

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

СИСТЕМНЕ ЗАХВОРЮВАННЯ

Запальне захворювання локомоторного апарату (+полісистемне ураження) може запускати виражену 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 (наприклад, 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 суглобовий тиск, і найбільш зручним положенням буде те, при якому підвищення тиску мінімальне. Таке положення (звичайно помірне 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 рухи, відведення і ротирування назовні, порушуються першими і викликають найбільший дискомфорт, так як супроводжуються максимальним підвищенням внутрішньосуглобового тиску. Таким чином, положення кінцівки і обмеження певних рухів може вказати на конкретну патологію.

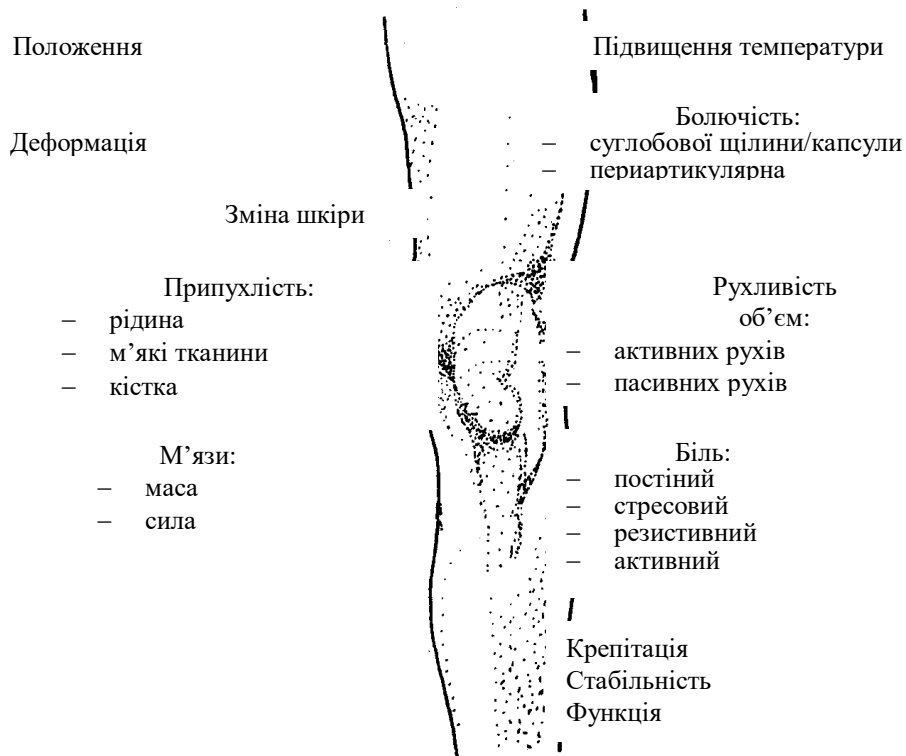


Рис. 2. Найважливіші локомоторні ознаки.

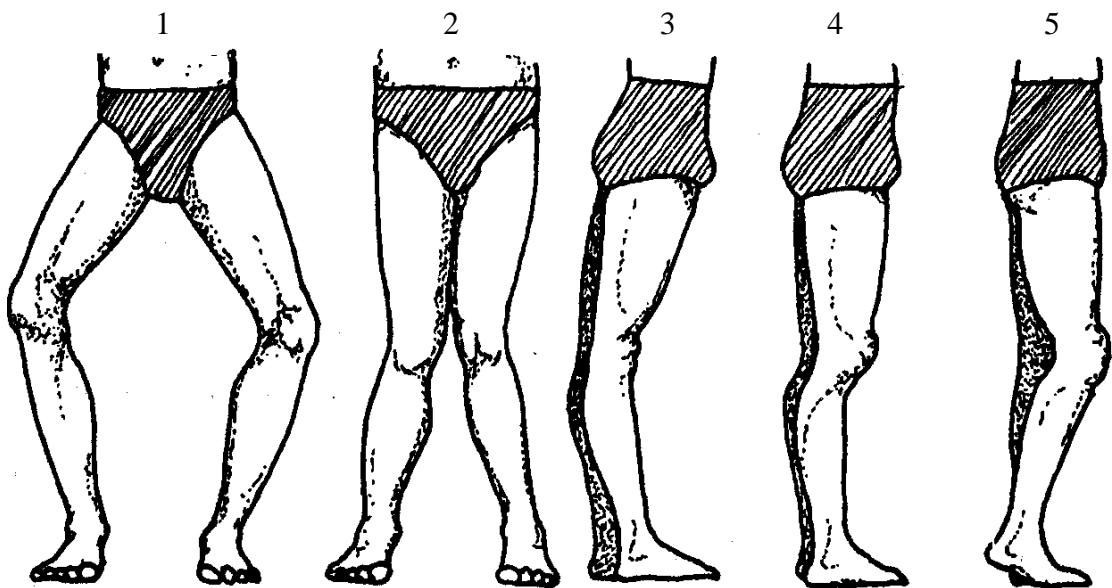


Рис. 3. Основні деформації колінного суглоба:

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, наприклад, гемофілія, ювенільний хронічний артрит;

5 – згинальних контрактура: зустрічається при різних артропатіях.

ЗМІНИ ШКІРИ

Наявність розчісування або шкірного захворювання (наприклад, псоріазу) може служити важливим ключем для встановлення етіології захворювання. Еритема, що зазвичай закінчується десквамацією, є важливим симптомом, який 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. Внутрішньосуглобова 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 задньобоккових 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.

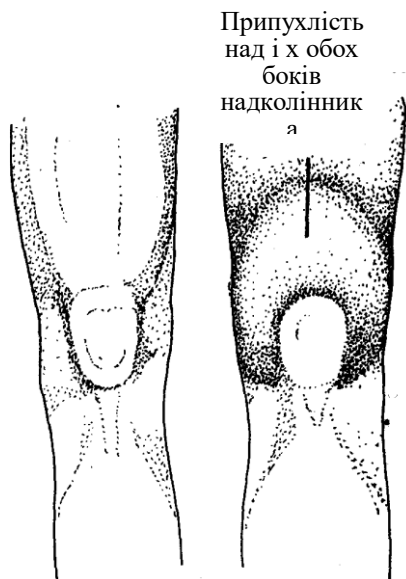


Рис. 4 Характерні припухлості в результаті синовііту колінного суглоба.

При малих кількостях рідини в обмежених порожнинах можна визначити симптом вибухання (наприклад, для колінного суглоба рідина 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 синовііту. Припухлість обмежена межами капсули і стає більш

твердою в крайніх положеннях кінцівки (для цього проводиться пальпація підчас пасивного руху).



Рис. 5. Симптом балотування в колінному суглобі. Натискання на надколінник однією рукою викликає флюктуацію, яка відчувається іншою рукою, щільно лежачою над надколінниковою сумкою.

БОЛЮЧІСТЬ

Визначення точної локалізації болючості, ймовірно, є одним з найбільш корисних прийомів для з'ясування причини проблем пацієнта. Біль за 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 меніску). Периартикулярні точки болючості поза суглобової лінії означають бурсит або ентезопатії.

М'язи

Атрофія м'язів є частим симптомом, але іноді його важко визначити, особливо у літніх пацієнтів. Синовіт швидко призводить до формування локального спинального рефлексу пригнічення м'язів, що діють через уражений суглоб. При цьому, розвиток атрофії може бути дуже швидким (протягом декількох днів при інфекційному артриті). Виражена артропатія спричиняє поширену атрофію. Локальна атрофія більш характерна для механічного пошкодження сухожиль або м'язів або ушкодження нерва. Визначення м'язової сили, що може визначатися або за шкалою від 0 до 5 (табл. 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 синовіті 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 синовіті плечового суглоба. Тендосиновіт і періартикулярні ураження порушують рухливість суглоба тільки в одній площині. Синовіт і артропатія викликають однакове зменшення як активних, так і пасивних рухів. Значно більший обсяг пасивних рухів в порівнянні з активними вказує на ураження м'язів, сухожилів, нервів.

Діагностичне значення має і характер болю, який виникає при рухах. 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 синовіту (рис. б). Вибірча стресова біль (тільки в одній площині) характерна для локального інтра- або періартикулярного ураження. Біль однакової інтенсивності на всьому протязі руху більше характерна для механічних, ніж для запальних змін (табл. 1).

Таблиця 1

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.

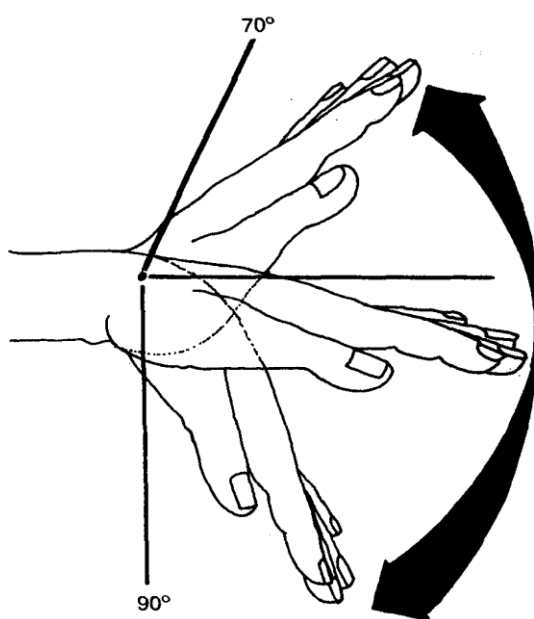


Рис. 6. Стресовий біль у променево-зап'ястковому суглобі: відсутність дискомфорту при незначному згинанні, але поява болю, який прогресивно посилюється, в міру наближення до крайніх точок згинання і розгинання.

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

Оцінка вираженості болю в суглобах в відповідь на пальпацію визначається за трибальною шкалою:

0 балів – відсутність болю;

1 бал – відчуття незначного болю при пальпації;

2 бали – відчуття болю, хворий морщиться;

3 бали – хворий різко морщиться і відстороняється від дослідника.

4. Індекс припухлості (ІП) – сумарне числове вираження припухлості, яка оцінюється візуально у 28 суглобах за наступною градацією:

0 балів – відсутність припухлості;

1 бал – сумнівна чи слабо виражена припухлість;

2 бали – явна припухлість;

3 бали – сильна припухлість.

Оцінка припухлості проводиться для наступних суглобів ліктьових, променевозап'ястних, п'ястно-фалангових, проксимальних міжфалангових суглобів кистей, колінних і гомілковостопних.

5. Суглобовий рахунок – визначається числом суглобів, у яких виявлена болючість при пальпації.

6. Число припухлих суглобів.

7. Тривалість ранкової скутості, виражена у годинах або хвилинах.

Запис результатів оцінки хворим загальної вираженості болю у суглобах, рахунку болю, суглобового індексу і індексу припухлості за Річем і за Лансбурі представлена у **додатку**. Для перерахунку показників суглобового синдрому за Лансбурі, яка враховує різну частку участі у запальному процесі крупних, середніх і мілких суглобів, використовують коефіцієнти перерахунку, вказані у додатку в дужках для кожного суглоба.

8. Окружність проксимальних міжфалангових суглобів кистей – визначається спеціальним прибором – напрометром – у II-V пальцях і розраховується сумарно для лівої і правої кисті.

9. Окружність колінних суглобів – визначається сантиметровою стрічкою.

10. Сила стиснення кисті – оцінюється або за допомогою спеціального приладу – динамометра, або за стисненням манжетки тонометра, наповненою повітрям до тиску 50 мм рт.ст. Хворий проводить кожною рукою по 3 стискання. Враховують середнє значення.

11. Час проходження відстані у 15 метрів. Цей тест слід застосовувати, коли є ураження суглобів ніг.

12. Функціональний індекс Лі – визначається за допомогою опитувальника, який містить 17 питань, які виявляють можливість виконання ряду елементарних побутових дій з участю різних груп суглобів.

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. 7). Пацієнт чинить опір проти тиску лікаря, напружуючи відповідні м'язи без руху в прилеглих суглобах. Якщо при цьому відтворюється біль, а руху немає в жодному з суглобів, то це, ймовірно, пов'язано з м'язами, сухожиллями або їх прикріпленням до кістки. Наприклад, резистивне приведення стегна викликає появу 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 епиконділіту). Подібним же чином пасивні навантажувальні тести відтворюють біль при розтягуванні відповідної зв'язки або сухожилля (наприклад, тест Фінкельштейна (Finkelstein) при теносиновіті де Кервена, при якому пасивне розтягування довгого м'язу, відводить великий палець і короткий згинач цього ж пальця викликає біль).

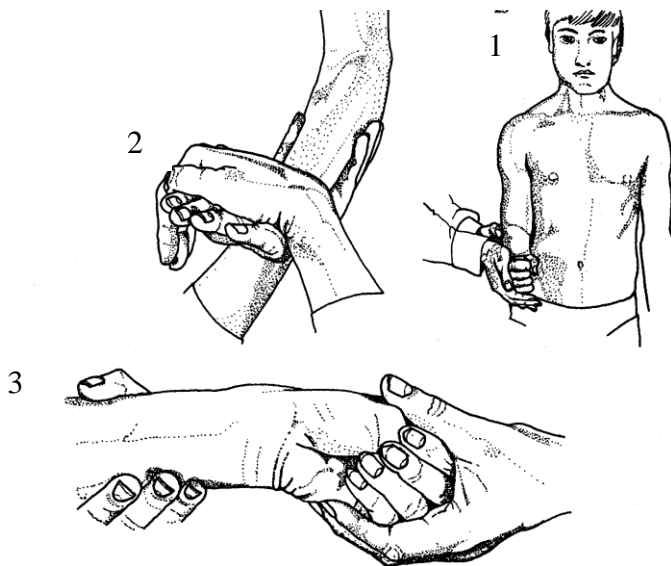


Рис. 7. Резистивні активні рухи і навантажувальні тести:

Примітка:

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

2 – розгинання кисті проти опору відтворює біль при латеральному епікондиліті плеча (лікть тенісиста);

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

КРЕПІТАЦІЯ

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

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

Інші шуми включають:

- сухожильні клацання (як правило, поодинокі, гучні, безболісні: зазвичай навколо верхнього відділу стегна – “клацаючі тазостегнові суглоби”);
- “клацання” при розтягуванні суглобів (часто в дрібних суглобах пальців;
- викликаються утворенням внутрішньосуглобової газової бульбашки – “клацання” не може бути повторене, поки бульбашка не розсмокчеться);
- шуми, які можуть бути відтворені на нерівних поверхнях (наприклад, при русі лопатки по ребрам).

СТАБІЛЬНІСТЬ

Локальна сухожильна 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 проводити 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 при скринінговому опитуванні або безпосередньому спостереженні 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 (**шкали**), так і якості життя (опитувальник SF-36, наприклад).

СИНДРОМ ГЕНЕРАЛІЗОВАНОЇ ГІПЕРМОБІЛЬНОСТІ СУГЛОБІВ

Це один з двох синдромів (включаючи фіброміалгію), які легко пропустити, якщо спеціально не звертати на них увагу. Близько 10% 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 (наприклад, при ентезопатіях, підвивихах). Серед цих 10% є невелика група осіб, у яких гіпермобільність носить патологічний характер (наприклад, синдром Марфана, синдром Елер-Данлоса, акромегалія). Скринінг контролю для генералізованою гіпермобільністю може бути модифікований рахунок Гайтона (Heighten) (таблиця 3, рис. 8).

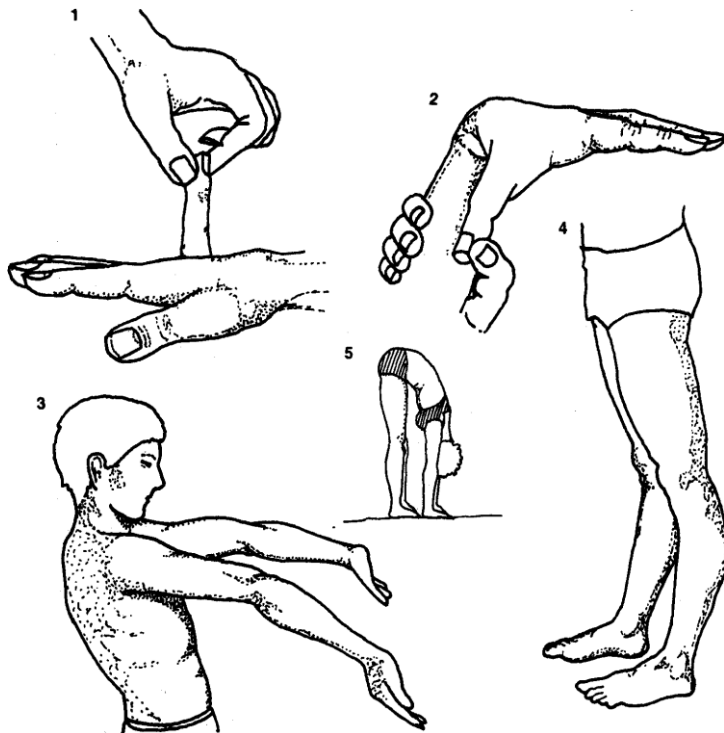


Рис. 8. Ознаки генералізованої гіпермобільності.

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 синдром часто зустрічається і характеризується такими рисами:

- поганий сон (почуття втоми при прокидання);
- нездужання, сонливість;
- дратівливість;
- множинні регіональні болі (переважно хребта, часто “скрізь”), що не зменшуються при прийомі анальгетиків;
- гіперчутливість певних точок пальпації (рис. 9).

Фіброміалгія може бути первинною (особливо характерна для жінок середнього віку) і вторинною (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 болу (наприклад, гіперпаратиреоз, гіпотиреоз, вовчак).

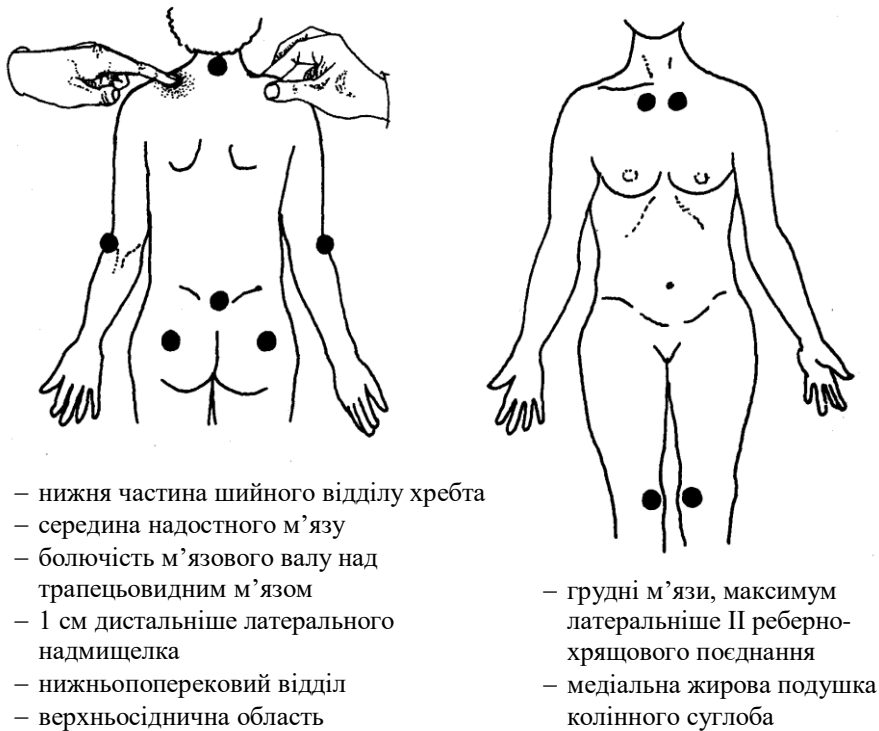


Рис. 9. Звичайні місця хворобливості при синдромі фіброміалгії.

ЗАПИС УРАЖЕННЯ

Опорно-рухової системи

Хоча можна користуватися і звичайною записом, все ж рекомендується використовувати схеми кістково-суглобового апарату або гомункули (рис. 10). 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 поверхнями, погано прикритими м'якими тканинами (наприклад, тильна поверхня кистей, лікті, задня поверхня п'яти, крижі).



Ревматоїдний артрит є найчастішою причиною пальмарної еритеми (частіше, ніж цироз печінки або тиреотоксикоз).

Ураження слизових оболонок може мати безсимптомний перебіг (часто при синдромі Рейтера/реактивному артриті) або з певною симптоматикою (більш характерно для вовчака, васкулітів, синдрому Бехчета), тому так виправдано дослідження орогенітальних 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.

30

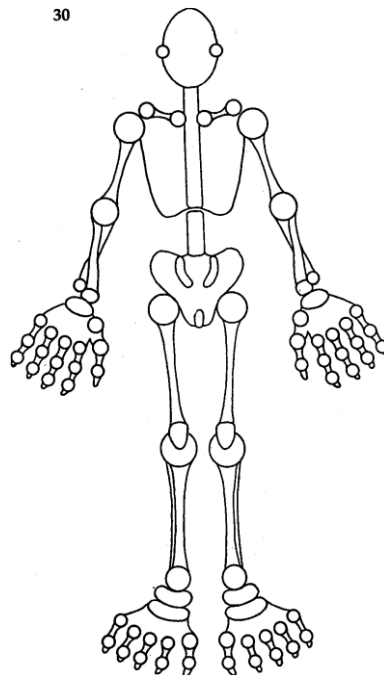


Рис. 10 Гомункул (чоловічок) для схематичного запису локомоторних симптомів.

Причини вузликів з артропатією

Звичайні

Ревматоїдний артрит

Подагра (вузлики – “тонуси”)

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.

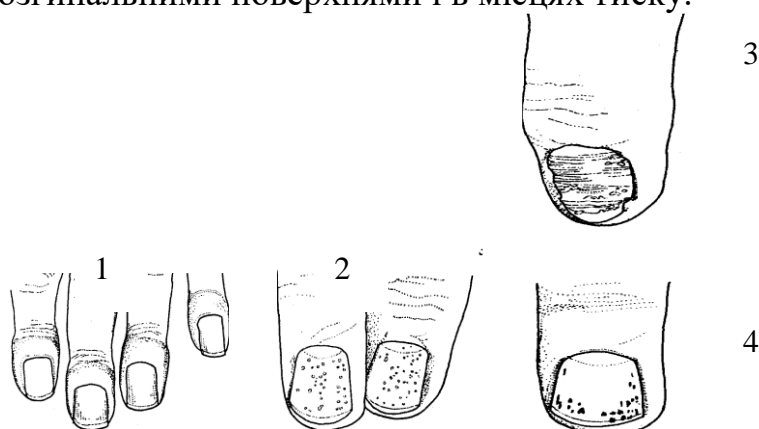


Рис. 11. Зміни нігтів: 1 – «барабанні палички»; 2 – симптом наперстка; 3 – оніхолісис, дистрофія нігтів (плюс припухлість дистального міжфалангового суглоба); 4 – точкові геморагії.

Таблиця 6

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-красний/пурпурний колір, судини невиразні
- Глибокі судини не скорочуються під впливом адреналіну
- Часто супроводжується епісклеритах
- Може бути порушення зору
- Локальний (“вузликівий”) 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 темної нижче лежачої судинної оболонкою (“склеромаляція”)

Гострий ірит

- Сильний пульсуючий біль
- Затуманення зору, фотофобія, сльозотеча
- 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 (гіпопійон).

ДІАГНОСТИЧНИЙ ПОШУК

Збираючи анамнез і проводячи клінічне дослідження, корисно слідувати певному плану (рис. 12). 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 проведені 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.

Таблиця 7

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 12. 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 і 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.

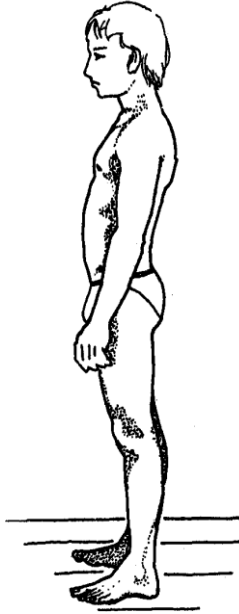


Рис. 13 Дослідження пацієнта збоку стоячі.

Шийний відділ хребта.

Хворого оглядають у положенні стоячи або сидячі з випрямленою шиною.

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.

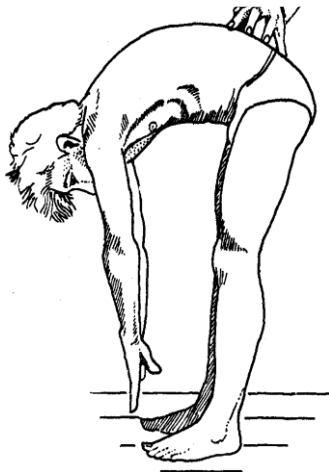


Рис. 14 Дослідження / пальпація пацієнта, що намагається дістати пальці ніг.

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
 - «Вуха на плече» (бічне згинання шії)
 - «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 флюктуації для колінного суглоба
 - бічне стиснення плюсне-фалангових суглобів
 - дослідження підшов

Діагностичні проби для виявлення больового синдрому і обмеження рухливості хребта

1. Визначення болючості по ходу остистих відростків хребта і в паравертебральних точках.
2. Симптом Зацепіна – болючість при натисканні у місці прикріплення до хребців X-XII ребер у зв'язку з запальним процесом у реберно-хребцевих зчленувань.
3. Проба Верещаковського – для виявлення напруження м'язів живота і спини.

Хворий стоїть спиною до лікаря, лікар кладе кисти рук долоньями вниз на гребні здухвинних кісток і, поступово натискаючи, пробує заглибитися у проміжок між реберним краєм і гребінцем здухвинної кістки. При наявності запалення у прямих м'язах спини кисти наштотвхуються на різкий опір м'язів живота і спини.

4. Симптом Форестьє – для визначення форми постави. Хворий стоїть спиною до стінки, торкаючись до неї п'ятами, тулубом, головою. В нормі до стіни повинні торкатися п'ятки, лопатки, потилиця. У хворих на анкілозуючий спондилоартрит, хворобу Форестьє внаслідок розвитку кифозу не буде стикання в якій-небудь точці.

5. Визначення рухливості у шийному відділі хребта. Від С₇ відміряють вгору 8 см і дроблять відмітку. Потім просять хворого максимально нахилити голову вниз і знову вимірюють цю відстань. У здорових осіб вона збільшується на 3 см. При ураженні шийного відділу хребта ця відстань збільшується незначно або взагалі не змінюється. У хворих на анкілозуючий спондилоартрит, з короткою шиєю проба не інформативна.

6. Проба підборіддя-грудина, здорова людина вільно торкається підборіддям до грудини. При ураженні шийного відділу хребта залишається відстань між підборіддям і грудиною при максимальному нахилі голови вперед.

7. Проба Отта – для визначення рухливості у грудному відділі хребта.

Від С₇ вниз відміряють 30 см і роблять відмітку. Потім відстань між вказаними точками вимірюють повторно при максимальному нахилі хворого вперед. У здорових людей ця відстань збільшується на 4-5 см, а у хворих на анкілозуючий спондиліт практично не змінюється.

8. Визначення обмеження дихальних екскурсій грудної клітини – для виявлення патологічного процесу в реберно-хребцевих суглобах. Виміри проводять сантиметровою стрічкою на рівні IV ребра. В нормі різниці окружність грудної клітини між максимальним вдихом і видихом складають 6-8 см. При розвитку анкілозу реберно-хребцевих суглобів ця різниця зменшується до 1-2 см. При наявності емфіземи легень проба не інформативна.

9. Проба Шобера – для виявлення обмеження рухливості у поперековому відділі хребта. Від L₅ відкладають вверх 10 см і роблять відмітку. При максимальному нахилі вперед у здорових осіб ця відстань збільшується на 4-5 см, а при ураженні поперекового відділу хребта практично не змінюються.

10. Проба Томайєра – для оцінки загальної рухливості хребта. Визначається шляхом вимірювання в сантиметрах відстані від III пальця витягнутих рук до підлоги при максимальному нахилі вперед. Ця відстань в нормі дорівнює «0» та збільшується при обмеженні згинання хребта.

11. Хребетний індекс (ХІ). Для його визначення складаються величини (в см): відстань підборіддя – яремна вирізка грудини при максимальному відхиленні голови назад, проба Отта, проба Шобера, дихальна екскурсія грудної клітини. З отриманої суми вираховують показник проби Томайєра (в см). Величина ХІ в нормі складає в середньому 27-30 см (індивідуально) і оцінюється у динаміці. Зниження ХІ свідчить про прогрес обмеження рухливості хребта.

Кількісна оцінка суглобового синдрому

1. Оцінка хворим загальної вираженості болю в суглобах у спокої за трибальною шкалою.

2. Рахунок болю (РБ) – це сумарне числове вираження болю при оцінці її хворим за трибальною системою у відповідності з вище приведеною градацією для 76 суглобів, перелік яких приведений у додатку.

3. Суглобовий індекс (СІ) – це сумарне числове вираження болю у всіх 76 суглобах, які оцінюються, що виникає у відповідь на стандартне за силою (побіління фаланги I пальця руки дослідника) натискання на кожний з суглобів в області його суглобової щілини. У важкодоступних для пальпації суглобах (ТБС, міжхребцеві) оцінюється болючість за об'ємом пасивних і активних рухів.

Верхня кінцівка.

Більшість рухів плеча комбіновані. Вони представляють собою суму рухів кулеподібного плечового суглобу. Необхідно фіксувати лопатку, надавляючи 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 оціни 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 знизуванням плечима. При анкілозуючому спондиліті можуть виникнути болі у області зчленування рукоятки з тілом груднини.

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 надмищелок 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° 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 артрити, дозволяє виявити характерні зміни шкіри, нігтів, сухожильних піхов. Причинами 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 між фалангових 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 артрити. 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»
деформація I
зап'ястно-п'ясткового
суглобу



Рис. 15. Типова деформація руки при генералізованому остеоартрозі.

Радіальна
деформація кисті

Ульнарна
деформація п'ястно-
фалангових суглобів

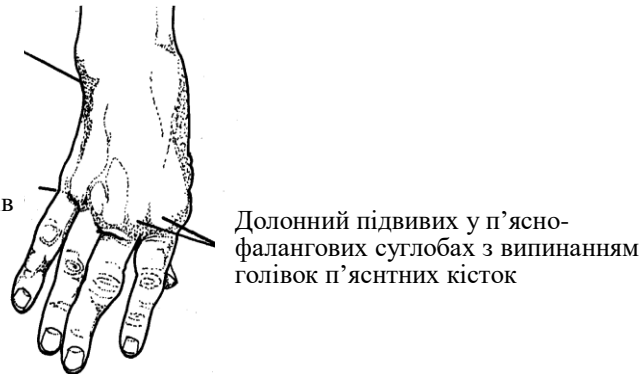


Рис. 16. Ульнарна девіація п'ястно-фалангових суглобів, яка супроводжує променеву девіацію в променево-зап'ястковому суглобі.

РЕЗЮМЕ ДОСЛІДЖЕННЯ КИСТІ

1. Дослідження в спокої

а) *тільна поверхня*

зміна шкіри, нігтів

припухлість (синовіт суглобів, теносиновіт)

деформація

атрофія

положення

б) *долонна поверхня*

зміна шкіри (еритема, контрактура Дюпіїтрена)

припухлість (тендосиновіт)

атрофія

в) *збоку, пальці витягнуті*

розрив або зісковзування сухожиль

деформація (долонний підвивих 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'ястковий, п'ястно-фаланговий, міжфаланговий).

Нижня кінцівка.

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

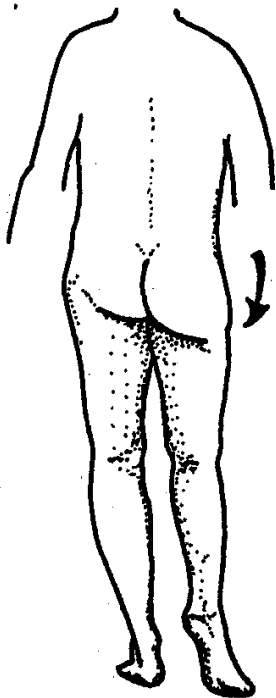


Рис. 17. Хода Тренделенберга.

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.

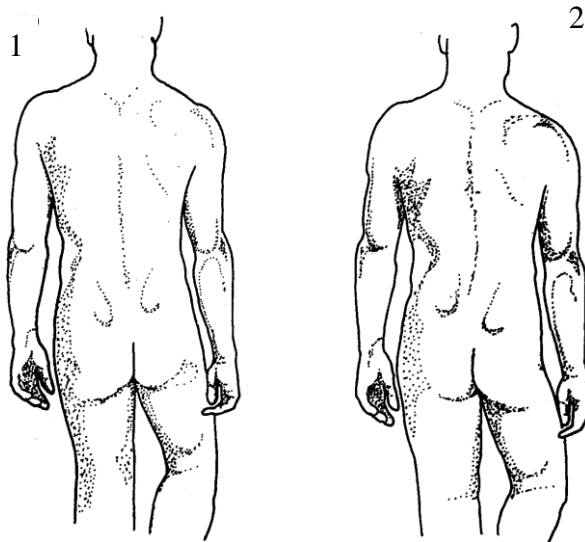


Рис. 18. Тест Тренделенберга: 1 – у нормі, 2 – при патології.

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.

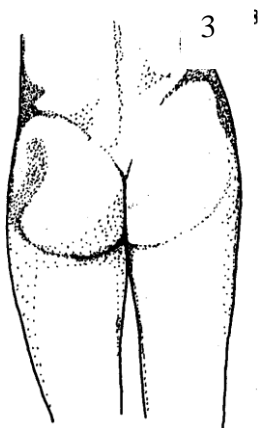


Рис. 19 Нахил тазу.

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

Згинання – 115° . 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).

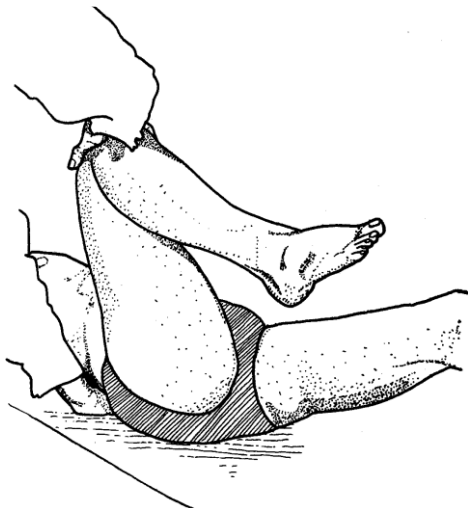


Рис. 20. Тест Томаса.

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

Відведення – 50°. Хворий лежить на спині, кінцівка відводиться назовні. Зміщення тазу визначається рукою, що лежить на гребені протилежної клубової кістки.

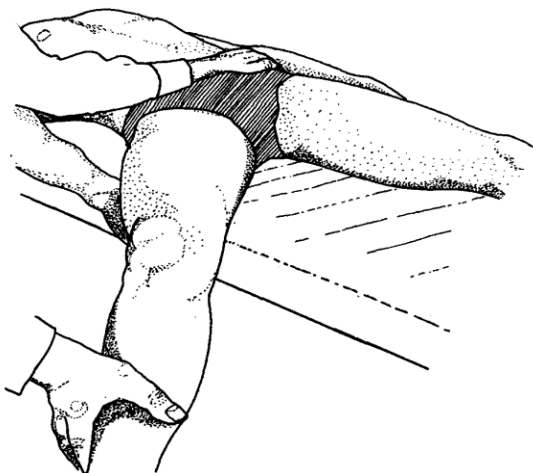


Рис. 21. Відведення тазостегнового суглобу.

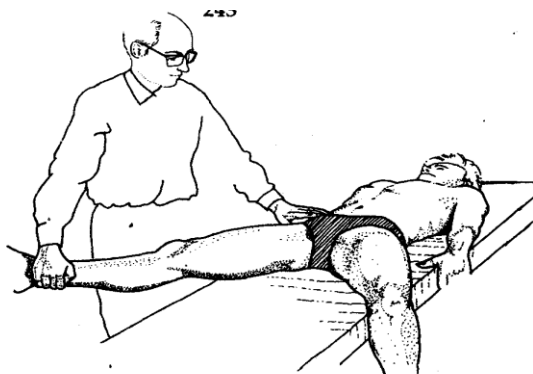


Рис. 22. Відведення тазостегнового суглобу з фіксацією тазу.

Ротація – внутрішня – 45°, зовні – 45°. 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°, або 90°.

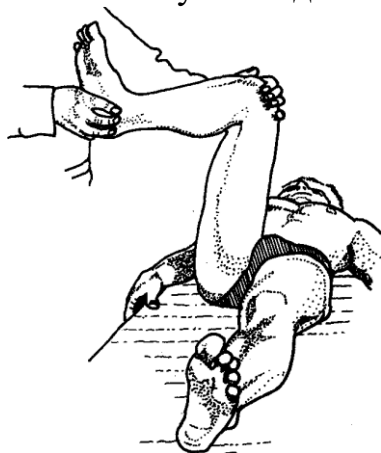


Рис. 23. Внутрішня ротація зігнутого суглоба.



Рис. 24. Зовнішня ротація зігнутого суглоба.

РЕЗЮМЕ ДОСЛІДЖЕННЯ 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 надколінок при рухах. Дискомфорт та крепітацію в області феморопателлярного зчленування можна виявити при зміщенні надколінка поперек вісі кінцівки над виростками 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.

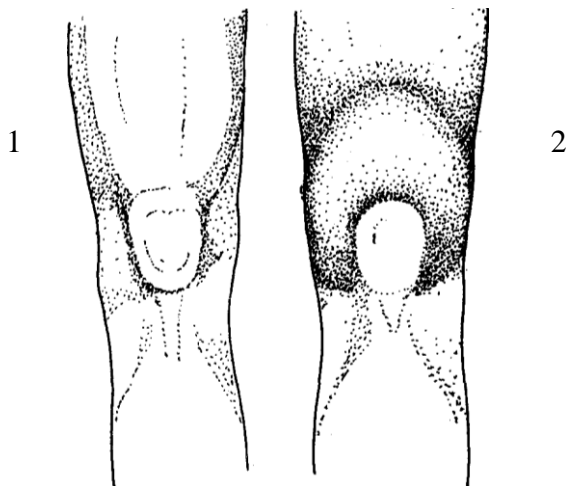


Рис. 25. Нормальний контур колінного суглоба (1), і припухлість при випоті в його порожнину (2).

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 чотирьохголового 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°.

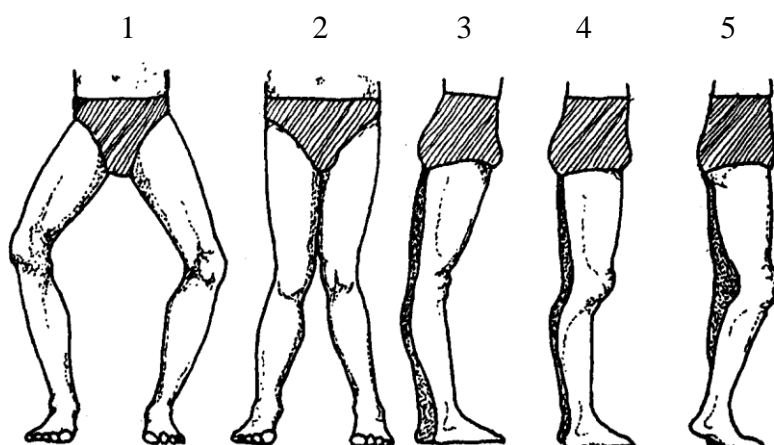


Рис. 26. Деформації колінного суглоба:

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

РЕЗЮМЕ 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-надколінного зчленування
 - крепітація
- в) пальпація під час згинання (крепітація, обмеження, біль)
- г) пасивне розгинання
- д) пальпація (при зігнутому коліні)
 - болючість стегново-великогомілкового зчленування, припухлість
 - болючість периартикулярних тканин
 - ентезопатія колатеральних зв'язок
 - бурсит гусячої сумки
 - синдром медіальної жирової подушки
 - синдром клубово-великогомілкової тракту
 - ентезопатія сухожиль 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 болем при пальпації на одній ділянці і болем, особливо вираженим при якомусь певному русі. При активному артриті пальпація всіх відділів суглобу спричиняє біль. 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 передплесни та плюсне-фалангові суглоби дистального відділу стопи.

У підтаранному суглобі можливо обертання всередину приблизно на 5°. У суглобах передплесни кожний рух можливий приблизно на 20°. У хворих з ревматичними захворюваннями слід визначати наявність болю 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 підтаранної кістки можна визначити при огляді хворого ззаду, коли він стоїть, поставивши стопи разом.

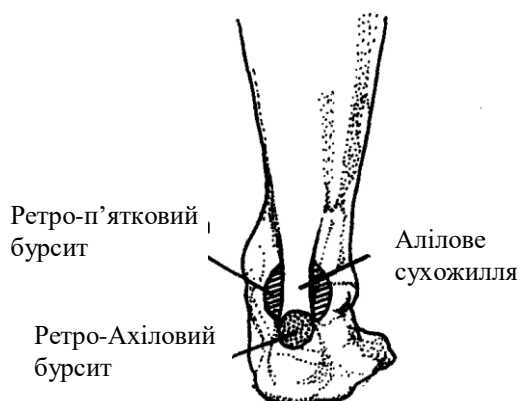


Рис. 27. Локалізація припухлості навколо Ахіллового сухожилля.

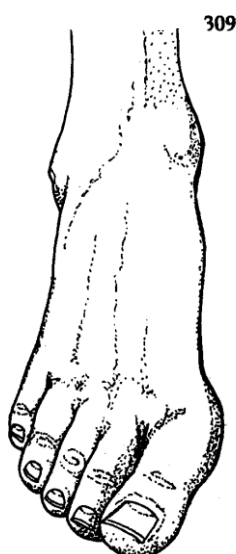


Рис. 28. Вальгусна деформація великого пальця.

РЕЗЮМЕ ДОСЛІДЖЕННЯ СТОПИ

1. Дослідження пацієнта у положенні стоячи
 - а) припухлість (синовіїт, теносиновіїт, 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:

- теносиновіт (розгиначів малогомілкових м'язів, задньої великогомілкової) місця прикріплення підшовної 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 (модифікація American Heart Association 1992)

- *Великі критерії:*
 1. Кардит.
 2. Поліартрит.
 3. Хорея.
 4. Кільцеподібна 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 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.

Діагностичні критерії ГРЛ (у модифікації АНА 2015)

Таблиця 8

Основні критерії	
Населення з низьким ризиком	Група високого ризику
Кардит (клінічний і субклінічний) Артрит – тільки поліартрит Хорея <i>Erythema marginatum</i> Підшкірні вузлики	Кардит (клінічний або субклінічний) Артрит – моноартрит або поліартрит поліартралгія Хорея Еритема маргінальна Підшкірні вузлики

Основні критерії	
Населення з низьким ризиком	Група високого ризику
Незначні критерії	
Поліартралгія Гіперпірексія ($\geq 38,5^{\circ}\text{C}$) ШОЕ ≥ 60 мм/год та/або СРБ $\geq 3,0$ мг/дл. Продовжений інтервал PR (після врахування відмінностей, пов'язаних з віком, якщо основним критерієм є відсутність кардиту)	Моноартралгія Гіперпірексія ($\geq 38,0^{\circ}\text{C}$) ШОЕ ≥ 30 мм/год та/або СРБ $\geq 3,0$ мг/дл. Продовжений інтервал PR (після врахування відмінностей, пов'язаних з віком, якщо основним критерієм є відсутність кардиту)

ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів; СРБ – С-реактивний білок

Зміни, внесені у 2015 році в критерії Джонса, такі:

1. За основними критеріями:

- Населення з низьким ризиком: клінічний та/або субклінічний кардит. АНА рекомендує всім пацієнтам з підозрою на РЛ пройти доплерівське ехокардіографічне дослідження, навіть якщо клінічних ознак кардиту немає [Gewitz M, 2015.]. У сумнівних випадках рекомендується повторити ехокардіографію.
- Популяція середнього і високого ризику: також клінічний та/або субклінічний кардит і артрит – моноартрит або поліартрит, можливо, також з поліартралгією [Zühlke L., 2017].

2. За другорядними критеріями:

- Населення низького ризику: параметри запалення і рівень лихоманки були визначені точно.
- Популяція середнього і високого ризику: моноартралгія, також з певними параметрами запалення і рівнем лихоманки.

Ехокардіографічні критерії, розроблені АНА (2012)

I. Критерії ехокардіографії (доплерівські):

- Патологічна мітральна регургітація – 4 критерії (всі повинні зустрічатися):
 1. Видно щонайменше у двох проекціях.
 2. Стрічка регургітації довжиною ≥ 2 см принаймні в 1 проекції.
 3. Пікова швидкість регургітації > 3 м/с.
 4. Регургітація пансистолична.
- Патологічна регургітація аорти – 4 критерії (всі повинні зустрічатися):
 1. Видно щонайменше у двох проекціях.
 2. Стрічка регургітації довжиною ≥ 1 см принаймні в 1 проекції.
 3. Пікова швидкість регургітації > 3 м/с.
 4. Пандіастолічна регургітація.

II. Ехокардіографічні (морфологічні) критерії:

- При гострому ураженні мітрального клапану:
 1. Розширення мітрального кільця.

2. Подовження хордових сухожиль.
 3. Розрив сухожилля хорди з гострою мітральною регургітацією.
 4. Пролапс передньої (рідше задньої) стулки.
 5. Вузливі ураження на стулках.
- При хронічному ураженні мітрального клапана (невидимий при гострому залученні):
1. Ущільнення стулок.
 2. Потовщення хордових сухожиль при їх зрощенні.
 3. Обмежена мобільність стулок.
 4. Кальцифікати.
- Ураження при гострому та хронічному ураженні аортального клапану:
1. Симетричне або вогнищеве ущільнення стулок.
 2. Порухнене співставлення стулок (закриття стулок під час систоли).
 3. Обмежена мобільність стулок.
 4. Прописування клапанів.

Таблиця 9

Морфологічні знахідки на ехокардіограмі при ревматичному вальвуліті

Гострі зміни мітрального клапана

- Кільцева дилатація
- Хордальне подовження
- Розрив хорди, що призводить до появи палогічної рухливості стулок з сильною мітральною регургітацією
- Передній (або рідше задній) накопичення кінчика листівки
- Потовщення/вузлики на краях стулок

Хронічні зміни мітрального клапана: не спостерігаються при гострому кардиті

- Ущільнення стулок
- Хордальне ущільнення і зрощення
- Обмежений рух стулок
- Кальцифікація

Зміни аортального клапана або при гострому, або при хронічному кардиті

- Неправильне або вогнищеве потовщення стулок
- Дефект співставлення
- Обмежений рух стулок
- Пролапс стулок

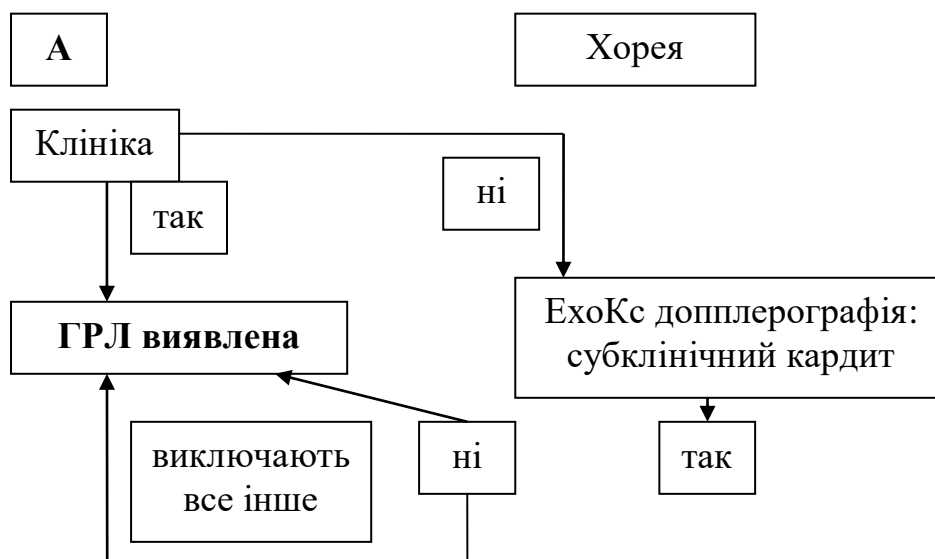
Диференціальна діагностика артритів, кардиту та хорей (АНА, 2015)

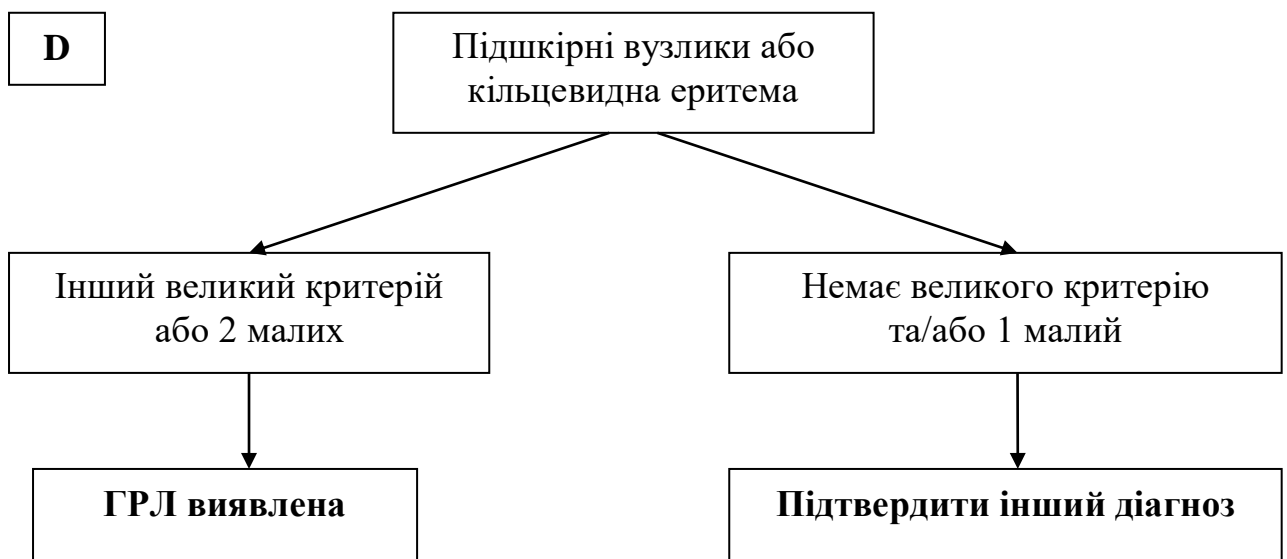
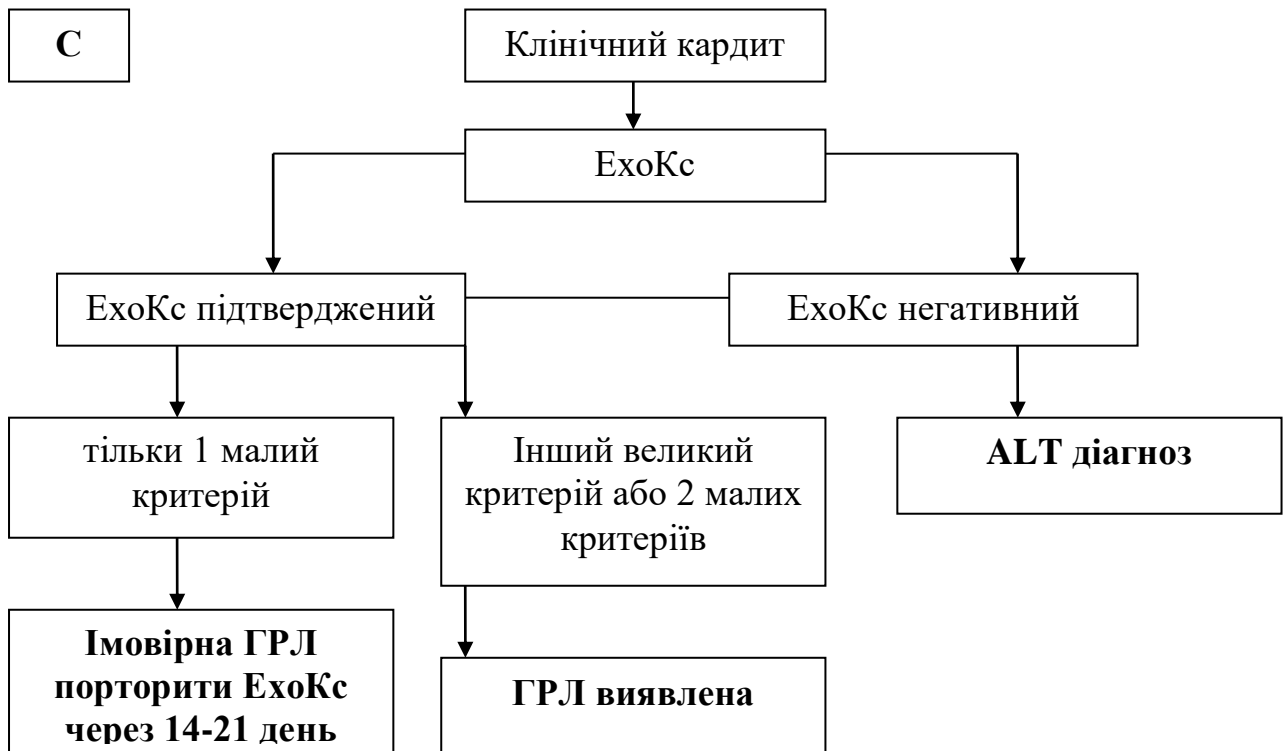
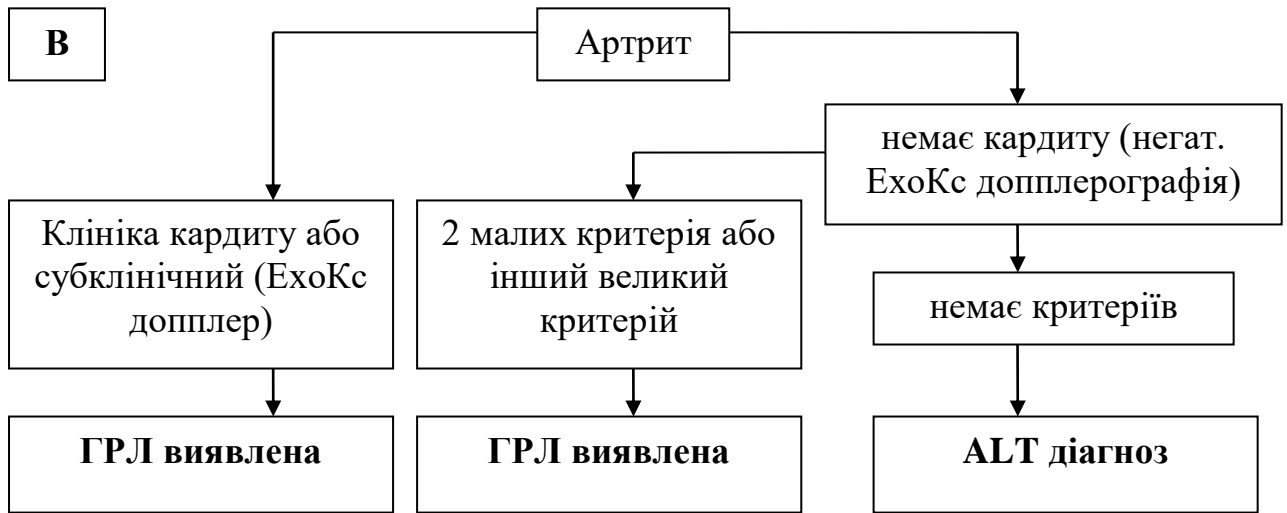
Таблиця 10

Артрит	Кардит	Хорея
Септичний артрит (включаючи гонококковий)	Фізіологічна мітральна регургітація	Наркотичне сп'яніння
Сполучна тканина та	Пролапс мітрального	Хвороба Вільсона

інші аутоімунні захворювання, такі як ювенільний ідіопатичний артрит	клапану	
Вірусна артропатія	Міксоматозний мітральний клапан	Тиковий розлад
Реактивна артропатія	Фіброеластома	Хореоатетоїдний церебральний параліч
Хвороба Лайма	Вроджена хвороба мітрального клапану	Енцефаліт
Серповидноклітинна анемія	Вроджене захворювання аортального клапана	Сімейна хорея (включаючи хворобу Хантінгтона)
Інфекційний ендокардит	Інфекційний ендокардит	Внутрішньочерепна пухлина
Лейкемія або лімфома	Кардіоміопатія	Хвороба Лайма
Подагра та псевдоподагра	Міокардит, вірусний або ідіопатичний	Гормональні
Постстрептококовий реактивний артрит	Хвороба Кавасакі	Метаболічні (наприклад, Леш-Ніхан, гіпераланіємія, атаксія телеангіектазія)
Пурпура Шенлейна-Геноха		Синдром антифосфоліпідних антитіл
		Аутоімунні: Системний червоний вовчак, системний васкуліт

Стратегія діагностики гострої ревматичної лихоманки (АНА, 2015)





В, С, D – потребують доказу СГА інфекції.

Рис. 29. Стратегія діагностики гострої ревматичної лихоманки. Примітка: * Субклінічний кардит можна розглядати. Alt – вказує альтернативу; ГРЛ – гостра ревматична лихоманка; ЕХО, ехокардіографія; СГА – стрептокок групи А; і негат. – негативний.

1. Там, де існує справжня невизначеність, розумно розглянути можливість запропонувати в середньому 12 місяців профілактики з наступною повторною оцінкою для включення, та ретельно вивчена історія та фізичний огляд до повторної ехокардіограми (клас Па; рівень доказів С).

2. У пацієнта з рецидивуючими симптомами (особливо із залученням суглобів), який прихильний до профілактичних рекомендацій, але відсутні серологічні дані щодо стрептококів групи А та відсутність ехокардіографічних доказів вальвуліту, обґрунтовано зробити висновок, що рецидивуючі симптоми не відносяться до ГРЛ та необхідно припинити антибіотикопрофілактику (клас Па; рівень доказів С).

Клінічна класифікація ревматичної лихоманки*

Таблиця 11

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

*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).

β -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.

Патоморфологічні зміни

Таблиця 12

Стадії запального процесу	Характеристика патологічного процесу
Мукоїдний набряк	Дезорганізація (деполімеризація) колагенових волокон, в них накопичуються муко полісахариди (в основному кислі), сполучна тканина розподіляється на волокна (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 фібробласти, 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 анасарки);
- скорочення перкутоvanого 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 легневим стовбуром, може вислуховуватися ритм “галопа”, над верхівкою серця і біля мечоподібного відростку вислуховується систолічний шум;
- можливо збільшення печінки, можливий шум тертя очеревини.

Фізикальні дані при обстеженні хворих на ГРЛ

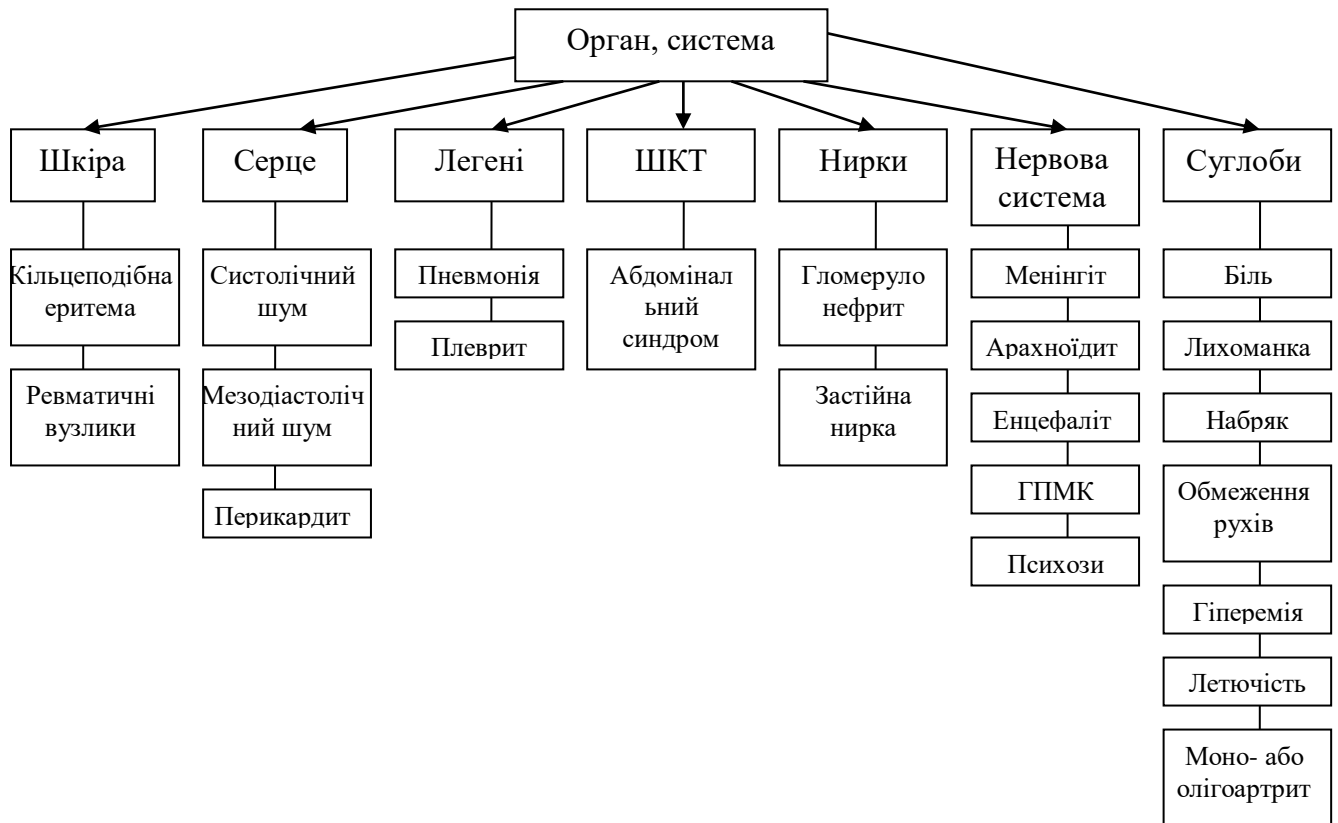


Рис. 30. Обстеження хворих на ГРЛ.

Особливості перебігу ГРЛ залежно від віку дітей

Таблиця 13

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 хорея.
Підлітки та молоді люди	Початок хвороби поступовий. Після зменшення вираженості клініки ангіни 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:

Таблиця 14

Загальний аналіз крові	<ul style="list-style-type: none">– значний лейкоцитоз із зрушенням лейкоцитарної формули ліворуч– абсолютний лімфоцитоз– значне прискорення ШЗЕ
Біохімічний аналіз крові	<ul style="list-style-type: none">– підвищення С-реактивного протеїну– зниження вмісту альбумінів– підвищення рівня альфа-глобулінів підвищення сіалових кислот, сіромукоїду та ін.
Серологічне дослідження	<ul style="list-style-type: none">– підвищення титрів АСЛ-О, АСК та АСГ
ЕКГ	<ul style="list-style-type: none">– можливі нестійкі зміни – порушення синоаурикулярної та атріо-вентрикулярної провідності– різні порушення автоматизму та збудливості, не вогнищеві порушення процесів реполяризації
ЕХОКС	<ul style="list-style-type: none">– ураження клапанів серця і перикарду,– визначення функціональний стан серця
Рентгенологічно	<ul style="list-style-type: none">– виявляється розширення межі серця за рахунок обох шлуночків– зглаженість серцевої талії, застійні явища малого кола 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 ізоімунних 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 наведенням ураження 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
- післястрептококовий реактивний артрит
- анкілозуючий спондилоартрит
- реактивний артрит іншої етіології
- РА, його ювенільний варіант
- кальцинований аортальний клапан
- хвороба Такаясу
- інфекційний ендокардит

Диференційна діагностика

Таблиця 15

Захворювання	Характеристика
<i>Інфекційний кардит</i>	<ul style="list-style-type: none"> – синдром лихоманки не купірується повністю тільки призначенням НПЗП – характерні: слабкість, що прогресує, анорексія, швидка втрата маси тіла – швидко прогресують деструктивні зміни серцевого клапану та симптоми застійної серцевої недостатності – вегетації на клапанах серця – позитивна гемокультура
<i>Неревматичний міокардит</i>	<ul style="list-style-type: none"> – частіше вірусна етіологія – відсутні артралгії та артрит – відсутність вальвуліту

	<ul style="list-style-type: none"> – повільна динаміка під впливом протизапальної терапії
<i>Ідіопатичний пролапс мітрального клапану</i>	<ul style="list-style-type: none"> – астенична конституція хворих; – фенотипові ознаки вродженої дисплазії сполучної тканини (воронкоподібна деформація грудної клітини, сколіоз грудного відділу хребта, синдром гіпермобільності суглобів, плоскостопість; – при аускультації серця виявляється пізній систолічний шум у зоні проєкції мітрального клапана, клацання всередині систоли
<i>НЦД</i>	<ul style="list-style-type: none"> – зв'язок зі стресами, поступовий початок; – астеноневротичний характер скарг; – вегето-судинні кризи; – відсутність клінічних ознак вальвуліту, міо- і перикардиту; – відсутність ефекту від протиревматичної терапії; – позитивна дія β-адреноблокаторів; – лабораторні маркери запалення відсутні; – функціональний шум лабільний АТ, пульс; – інверсія або сплющений зубець Т на ЕКГ; – відсутні ознаки вад серця
<i>Післястрептококовий реактивний артрит</i>	<ul style="list-style-type: none"> – перебіг без кардиту; – персистує близько 2 міс; – неефективність НПЗП; – регресує без залишкових явищ; – “Д” облік, періодично проводити ЕХОКС, лабораторними обстеженнями
<i>Анкілозуючий спондилоартрит</i>	<ul style="list-style-type: none"> – може бути аортальна недостатність; – наявна біль і скутість у хребті; – наявний двобічний сакроілеїт; – є ураження великих і середніх суглобів нижніх кінцівок, грудино-ключичних, акроміально-ключичних
<i>Реактивний артрит іншої етіології</i>	<ul style="list-style-type: none"> – слід враховувати хронологічний зв'язок патології суглобів та попередньо кишкову або сечостатеву інфекцію; – проводити мікробіологічні та серологічні дослідження; – наявність кон'юнктивіту, ураження шкіри, інших слизових; – артрит має стійкий асиметричний характер з переважним ураженням суглобів нижніх кінцівок; – розвиток бурситів п'ят, ентезопатій
<i>РА, його ювенільний</i>	<ul style="list-style-type: none"> – суглобовий синдром носить стійкий

<i>варіант</i>	<p>поліартикулярний характер із залученням дрібних суглобів, деформацією;</p> <ul style="list-style-type: none"> – тривала інтермітуюча лихоманка; – при синдромі Стила виявляють еритематозно-папульозний висип, лімфаденопатію, гепато- і спленомегалію
<i>Кальцинований аортальний клапан</i>	<ul style="list-style-type: none"> – хворі старше 69 років; – грубий систолічний шумна аортою; – ревматичний анамнез відсутній; – характерні емболічні ускладнення; – серцебиття, перебої в роботі серця, задишка, непритомність при фізичному навантаженні, біль за грудиною
<i>Хвороба Такаясу</i>	<ul style="list-style-type: none"> – характерні непритомні стани; – вислуховуються шуми над великими артеріальними стовбурами; – асиметрія артеріального тиску, пульсу на кінцівках; – переміжна кульгавість у молодих жінок, парестезії кінцівок; – верифікація – ангіографічно
<i>Паліндромний ревматизм</i>	<ul style="list-style-type: none"> – нині розглядається як продромальний варіант РА; – характеризується короткочасними нападами артрити, що повторюється через різні проміжки часу; – відсутність лабораторних ознак запалення
<i>Інтермітуючий гідроартроз</i>	<ul style="list-style-type: none"> – синовіт одного і того ж суглоба, що регулярно повторюється (частіше колінного) – відсутність больового синдрому; – відсутність лабораторних ознак запалення

Алгоритм диференційної діагностики при ГРЛ

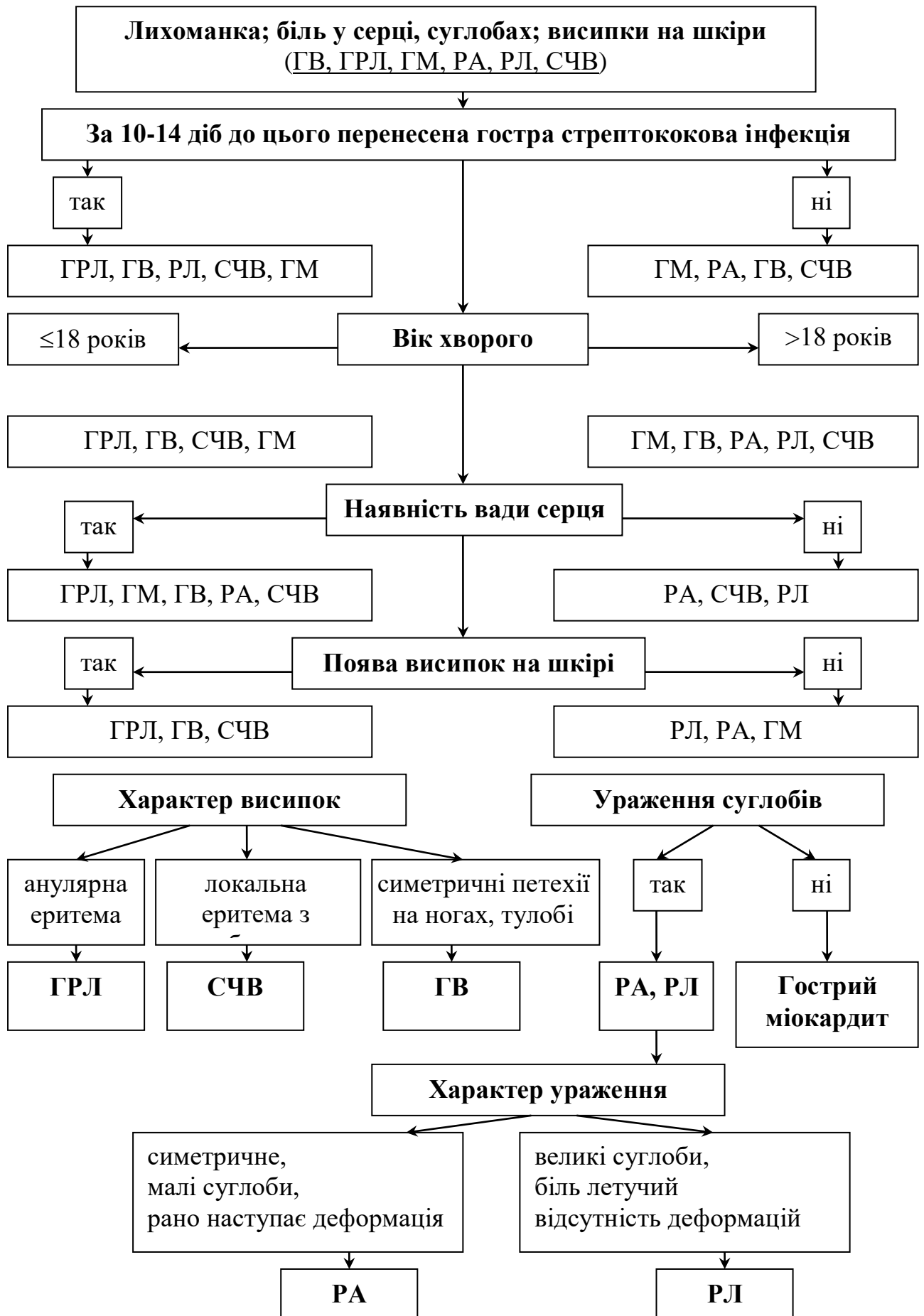


Рис.31. Алгоритм диференційної діагностики при ГРЛ.

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

ЛІКУВАННЯ

Лікування ревматизму не змінилося протягом багато років. Воно охоплює:

- антистрептококове лікування (первинна та вторинна) профілактика),
- протизапальне 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.

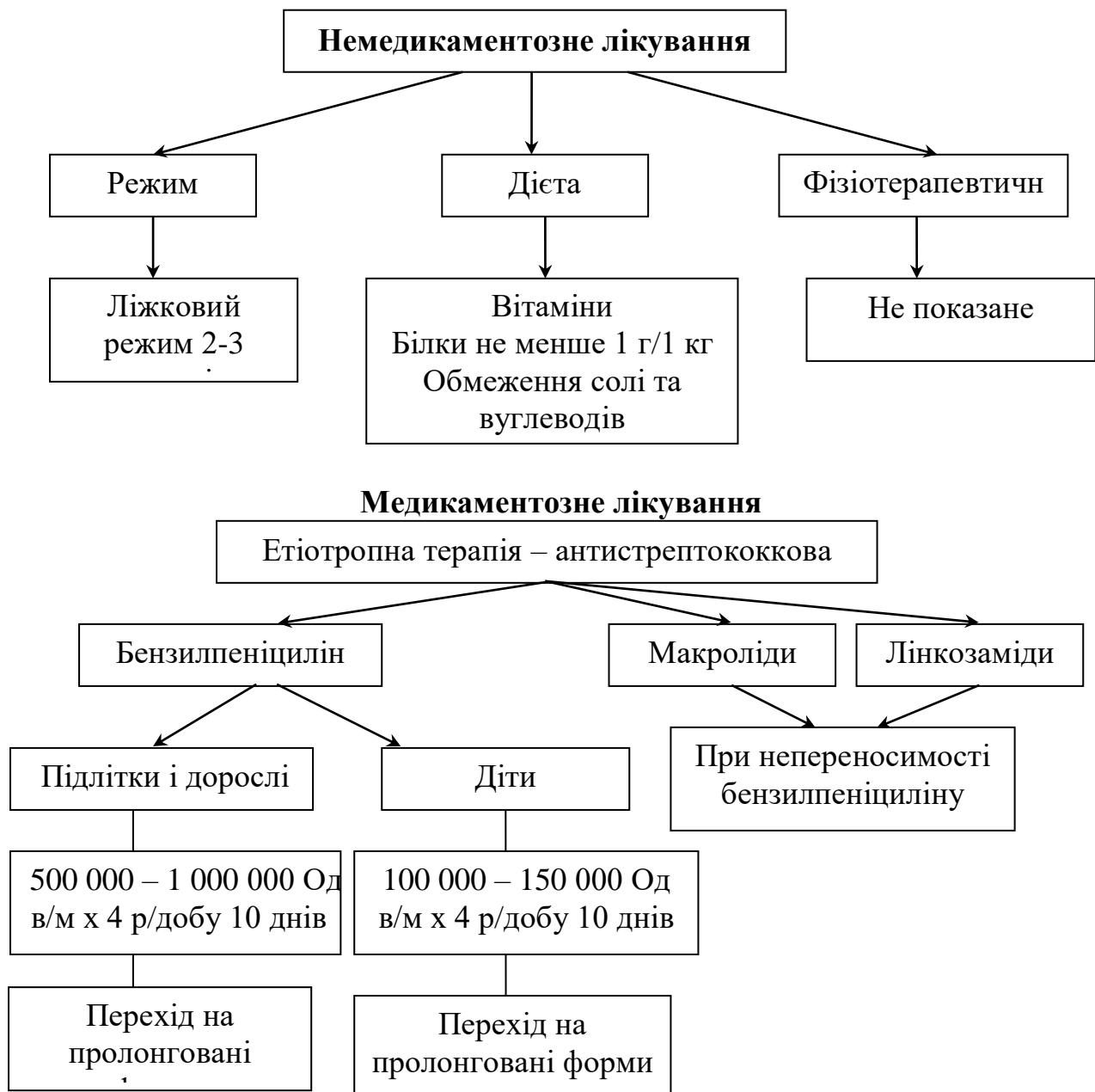


Рис. 32. Алгоритм лікування.

Антистрептококове лікування

Первинна профілактика покладається на правильне лікування стрептококового фарингіту, тобто профілактика першого епізоду РЛ.

Препаратом вибору все ще є феноксиметилпеніцилін перорально в таких дозах:

- дорослі та діти з масою тіла > 40 кг – 2-3 МО/добу у 2-х роздільних дозах кожні 12 годин протягом 10 днів;
- діти з масою тіла <40 кг – 100 000 до 200 000 МО/кг/добу ділиться на 2 дози кожні 12 годин протягом 10 днів.

Бензилпеніцилін в/м одноразово (тільки в умовах лікарні) в дозі

- для дорослих та дітей з масою тіла > 40 кг – 1,2 МО;
- діти з масою тіла < 40 кг – 600 000 МО.

У пацієнтів з гіперчутливістю до пеніциліну (крім для реакції негайного типу) цефалоспориної першого покоління (цефадроксил або цефалексин).

Цефадроксил:

- дорослі та діти з масою тіла > 40 кг – 1 г;
- діти з масою тіла <40 кг – 30 мг/кг в разовій дозі протягом 10 днів.

Цефалексин:

- дорослим 500 мг двічі на день,
- дітям 25-50 мг/кг/добу в 2 дозах протягом 10 днів.

Макроліди слід вводити лише пацієнтам з гіперчутливістю негайного типу на бета-лактамі антибіотики. Можна використовувати: еритроміцин, кларитроміцин і азитроміцин.

Еритроміцин:

- дорослі та діти з вагою тіла > 40 кг – 0,2-0,4 г кожні 6-8 годин;
- діти з масою тіла < 40 кг – 30-50 мг/кг/добу в 3-4 дози, протягом 10 днів.

Кларитроміцин:

- дорослі та діти з вагою тіла > 40 кг – 250-500 мг кожні 12 годин;
- діти з масою тіла <40 кг – 15 мг/кг/добу у 2 дози, протягом 10 днів.

Азитроміцин:

- дорослі та діти з тілом вагою > 40 кг – 500 мг у перший день, потім 250 мг три дні поспіль;
- діти з масою тіла < 40 кг – разова добова доза 12 мг/кг/добу протягом 5 днів або 20 мг/кг/добу протягом 3 днів [Hryniewicz W, 2016].

Вторинна профілактика – це попередження наступних рецидивів ревматизму через хронічний антистрептококовий лікування: феноксиметилпеніцилін або бензатин бензилпеніцилін або, можливо, макроліди.

Тривалість вторинної профілактики повинна бути визначена індивідуально, залежно від того, пацієнт розвинувся кардит і ускладнення у вигляді хронічні захворювання клапанів серця.

Вторинна профілактика повинна проводитися від Від 5 до 10 років від останнього рецидиву РЛ, або до 21 років (залежно від того, хто довший) [2, 10].

У випадках РФ із кардитом, що веде до хронічного клапанного типу захворювання серця, для профілактики слід вводити 10 років або до 40 років (залежно від того, що довше) [2].

Протизапальне лікування

У разі ураження серця – глюкокортикостероїди (ГК) – застосовують преднізолон у дозі 1-2 мг/кг/добу протягом 2-3 тижнів, тоді дозу слід зменшити поступово. Загальна тривалість лікування ГК становить 6 тижнів.

У період зниження дози преднізону ацетилсаліцил кислоту слід починати – з 60 мг/кг на добу [Rutkowska-Sak L, 2011].

Лікування хореї базується на заспокійливих, протиепілептичних, в деяких випадках ГК, інфузії імуноглобулінів або плазмаферезу.



Рис.33. Алгоритм протизапальної терапії при ГРЛ.

Терапія застійної серцевої недостатності

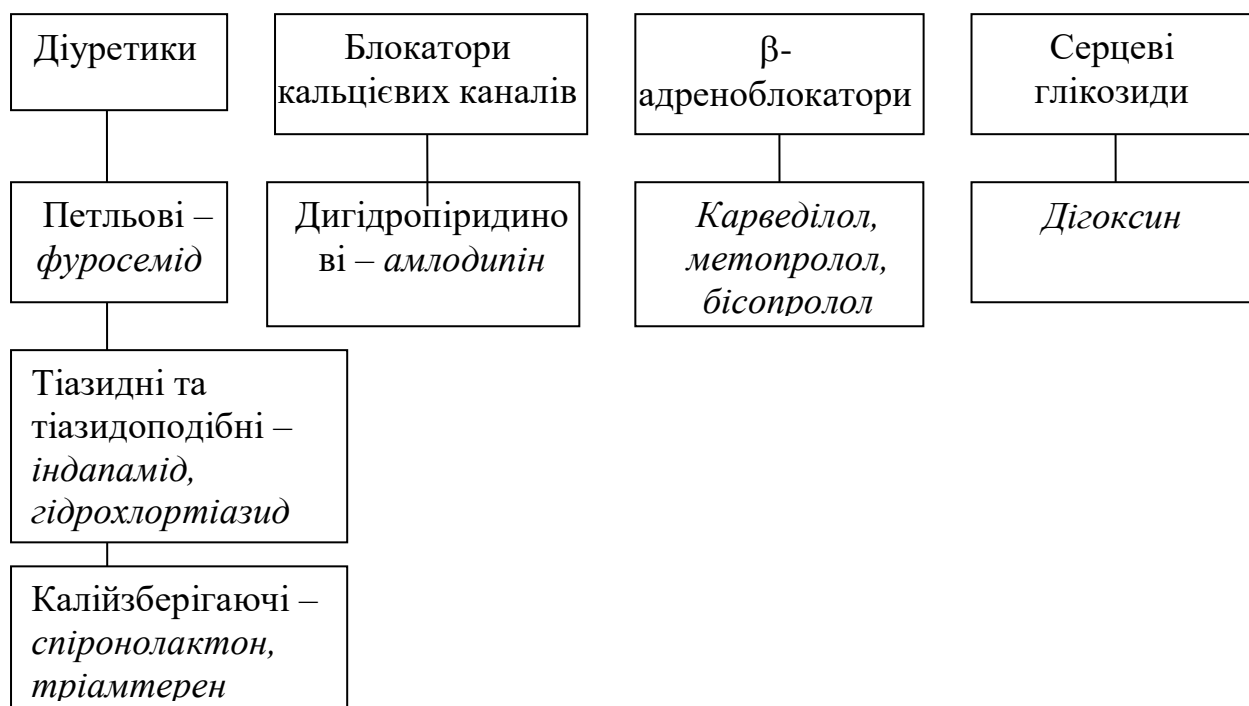


Рис.34. Алгоритм лікування серцевої недостатності.

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 β-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)

Таблиця 16

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)

Таблиця 17

Класифікація	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

Таблиця 18

Стадія	Вади серця			
	Мітральний стеноз	Мітральна недостатність	Аортальний стеноз	Аортальна недостатність
I	Компенсації	Компенсації	Повної компенсації	Повної компенсації
II	Легеневого застою	Субкомпенсації	Прихованої серцевої недостатності	Прихованої серцевої недостатності
III	Правошлуночкової недостатності	Правошлуночкової декомпенсації	Відносної коронарної недостатності	Субкомпенсації
IV	Дистрофічна	Дистрофічна	Вираженої лівошлуночкової	Декомпенсації

			недостатності	
V	Термінальна			

Алгоритм диференційної діагностики набутих вад серця

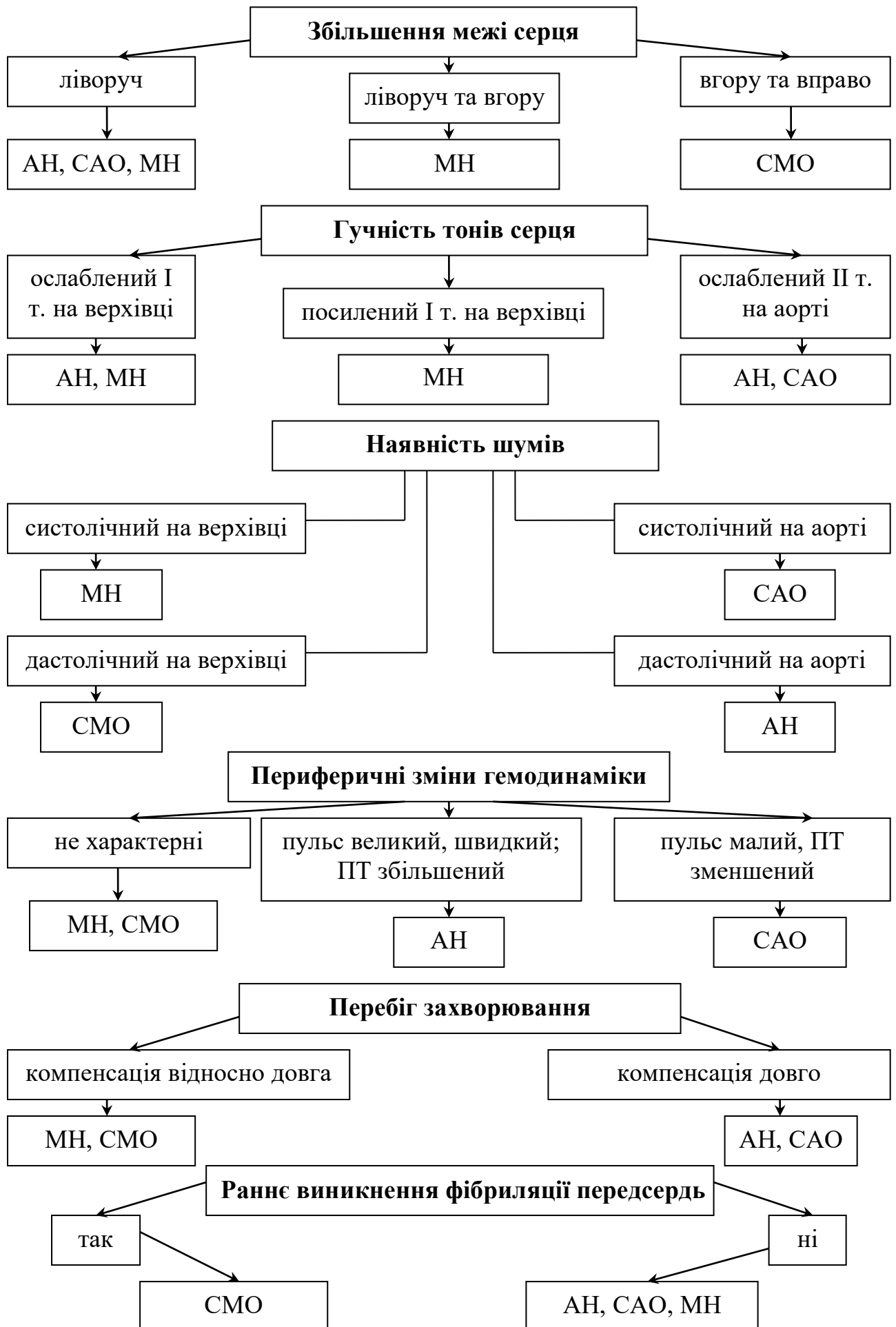


Рис. 35. Примітка: Алгоритм використовується при наявності I або II стадії вади.

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 вагою, при ураженні кількох клапанів – поєднаними вадами. Кожна вада серця розглядається в залежності від стадії свого розвитку

Мітральний стеноз (стеноз лівого атріовентрикулярного вустя).

Набута вада серця, яка характеризується наявністю звуження лівого атріовентрикулярного вустя, 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 (плескаючий, 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 пресистолічний шум, який виникає у кінці діастолі внаслідок додаткового скорочення лівого передсердя. Це короткий, грубий шум, який закінчується плескаючим I тоном. Наявність такого шуму свідчить про збереження скорочувальної спроможності лівого передсердя.

На ЕКГ можуть проявитися ознаки гіпертрофії лівого передсердя – двогорбий зубець Р (P-mitrale) у відведеннях I, aVL, V₄₋₆.

На ФКГ виявляються: високо амплітудний I тон, пресистолічний шум наростаючого характеру, який примикає до I тону наступного серцевого циклу. Важливе значення приділяється змінам двох інтервалів: подовження інтервалу Q-I тон більше 0,06 с та скорочення інтервалу II тон-Q менше 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 см²; 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 інтерстиційного 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 щік із ціанотичним 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 клапану, що у поєднанні з плескаючим I тоном, II тоном створює тричленну мелодію (“ритм перепелиці”, “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 см².

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

III стадія – правошлуночкової недостатності. Характеризується стійкою гіпертензією у малому колі кровообігу з утворенням “другого бар'єру”. 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 – неодноразове 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 компонента (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 переважанням правого шлуночка – зміщення донизу інтервалу S-T та негативний зубець T у відведеннях III, aVF, V₁-V₂, при фібриляції передсердь перед комплексом QRS зникає зубець P.

При ЕхоКС площа мітрального отвору < 1,0 см². 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 легневих 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 стійкі 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 замикаючої 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 аускультції:

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 доплерівському 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 відносної 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 V₅-V₆, збільшення амплітуди зубця S у відведеннях V₁-V₂), може спостерігатися і перевантаження лівого шлуночка.

При ЕхоКГ (доплерівські 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. задишка 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, V₅-V₆). 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, яки 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 V₁-V₂).

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 вустя 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 аускультації 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 рефлекторним розвитком як наслідок порушення мозкового кровообігу.

Об'єктивно виявляється не тільки верхівковий поштовх, а і супутне 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 міжребер'я) та ліворуч (передня аксиллярна 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 рефлекторно на малий серцевий викид та низький хвилинний об'єм крові. П 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 діастолічного 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 плеться (*diminuendo*), на кінці діастолічного шуму 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 I+) 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 аускультативній крупних судин при аортальній недостатності цікаві судини симптоми.

- Тон Траубе (пістолетний тон). При аускультативній стегнової артерії вислуховується гучний плескаючий 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 зворотного 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 аускультативній 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 відчувати 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 шиї (“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 – більше 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-бліду забарвленість. Серцевий та верхівковий поштовхи визначаються у 7-му міжребер'ї аж до

аксиллярних 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

Таблиця 19

Ступень тяжкості	Площа отвору клапана, см ²	Градiєнт 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 (вірус Епштейна-Барра, парвовірус В19, ретровірус, суперантигени і стресорні 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



Рис. 36. 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 CD⁴⁺ 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 плісне-фаланговими, п'ястно-зап'ястними, кистьовими, ліктьовими, колінними, гомілковими та метатарзо-плісневими суглобами.

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

4. Симетричний артрит. Одночасне залучення в тих самих суглобових ділянках (як визначено у п. 2) з обох боків тіла (білатеральне залучення плісне-фалангових, п'ястно-зап'ястних, метатарзо-плісневих 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 задньо-передній 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 стискання 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 ускладнюється компресією спинного мозку або хребетної артерії;
- *пестньоподібно-черпакуватий суглоб*: закругіння голосу, задишка, дисфагія, рецидивуючий бронхіт;
- *зв’язочний апарат*: тендосиновіїт 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, інтерстиційне захворювання легень, облітеруючий бронхіоліт, ревматоїдні вузлики у легенях (синдром Каплана).
- *шкіра*: ревматоїдні вузлики, потовщення і гіпотрофія шкіри, дигітальний артеріїт, 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, нейропатія 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°C 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, підтвержені 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 Американської колегії ревматології / Європейської антиревматической ліги (ACR/EULAR RA, 2010)

Таблиця 20

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
Слабкопозитивний РФ і слабокпозитивний 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: ≥ 6 – верифікований РА.

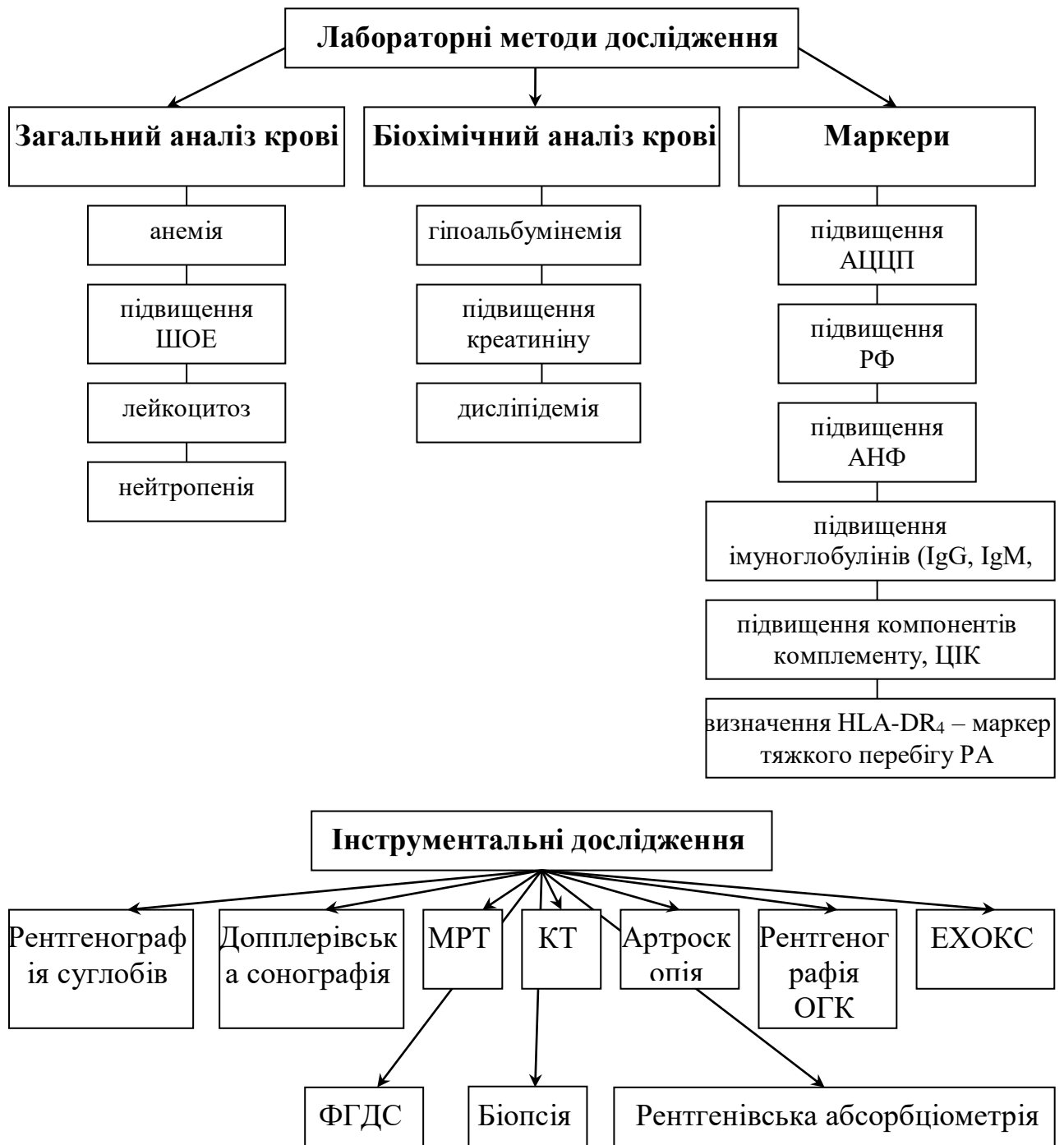


Рис. 37. Алгоритм дослідження при РА.

ДИФЕРЕНЦІЙНИЙ ДІАГНОЗ

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, мутилюючий 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;
 - кільцеподібна 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 рибонуклеопротейну.

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 артриту. 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 артриту.

КЛАСИФІКАЦІЯ РЕВМАТОЇДНОГО АРТРИТУ

Таблиця 21

Клінічні форми	Ступінь активності	Рентгенологічні стадії (за Штейнброекера)	Функціональна активність
Серопозитивний РА – поліартрит, – ревматоїдний васкуліт (дигітальний артеріт, 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 – навколосуглобовий 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 утруднення. 2. Виконуються з утрудненням. 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 (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).

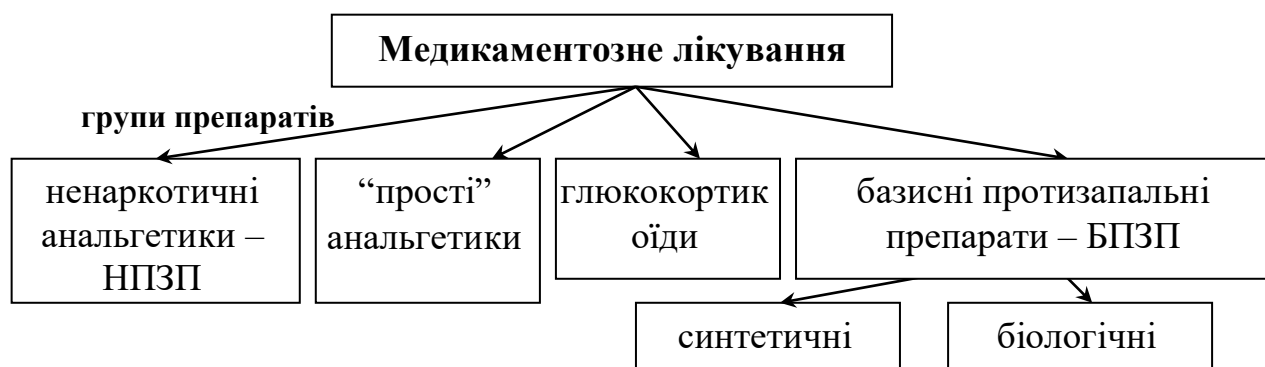


Рис. 38. Лікування РА.

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 (пантопразолу та ін.)
12. Інгібітори ЦОГ-2 слід з обережністю призначати хворим з ризиком кардіоваскулярних 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. Неefektivність 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 непереносимість 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:

Сульфазалазін 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 метатрексату 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.

Критерії досягнення ремісії визначають за підрахунком індексів. З усіх комбінованих індексів, найбільш точними критеріями ремісії є SDAI і CDAI. З цієї причини, саме SDAI і CDAI сьогодні визнані ACR/EULAR оптимальними для визначення ремісії РА в клінічних дослідженнях і повсякденній лікарській діяльності.

Формули для підрахунку зазначених індексів наступні:

$$DAS28 = 0,56 \sqrt{ЧХС} + 0,28 \sqrt{ЧПС} + 0,070 [\ln(ШЗЕ)] + 0,0143 \text{СОЗП},$$

$$SDAI = ЧХС + ЧПС + \text{ЗОАЗП} + \text{ЗОАЗВ} + \text{СРБ}, \quad CDAI = ЧХС + ЧПС + \text{ЗОАЗП} + \text{ЗОАЗВ},$$

де ЧХС – число хворобливих суглобів (0-28), ЧПС – число припухлих суглобів (0-28), ВТЕ-швидкість осідання еритроцитів в мм/год, ЗОЗП – загальна оцінка здоров'я пацієнта, оцінена по візуально-аналоговою шкалою (ВАШ) в мм (0-100), ЗОАЗП – загальна оцінка активності захворювання пацієнтом, оцінена по ВАШ в см (0-10), ЗОАЗВ – загальна оцінка активності захворювання лікарем, оцінена по ВАШ в см (0-10), СРБ – зміст С-реактивного білка в мг/дл. Порівняння вказаних індексів наведено в табл. 22.

Порівняльна характеристика комбінованих індексів оцінки активності РА

Таблиця 22

Елемент	SDAI	CDAI	DAS28
Число припухлих суглобів рахунок 0-28	Звичайний рахунок 0-28	Звичайний рахунок 0-28	$0,28 \sqrt{ЧПС}$ 0-1,48
Число хворобливих суглобів	Звичайний рахунок 0-28	Звичайний рахунок 0-28	$0,56 \sqrt{ЧВС}$ (0-28) 0-2,69
Реактанти гострої фази	СРБ (мг/дл) 0,1 – 10		$0,7[\ln(ШЗЕ)]$ 0,49-3,22
Загальна оцінка здоров'я пацієнта (ВАШ)			$0,07 \text{ВАШ}$ (мм) (0-1,4)
Загальна оцінка активності захворювання пацієнтом	ВАШ (см) 0-10	ВАШ (см) 0-10	
Загальна оцінка активності захворювання лікарем	ВАШ (см) 0-10	ВАШ (см) 0-10	
Значення індексу	0,1-86	0-76,0	0,49-9,07

Критерії активності захворювання в залежності від оцінок DAS28, CDAI і SDAI наведені в табл. 23.

Критерії активності захворювання за індексами DAS28, CDAI и SDAI

Таблиця 23

Критерій	SDAI	CDAI	DAS28
Ремісія	$\leq 3,3$	$\leq 2,8$	$\leq 2,4$
Низька активність захворювання	≤ 11	≤ 10	$\leq 3,6$
Помірная активність захворювання	≤ 26	≤ 22	$\leq 5,5$
Висока активність захворювання	> 26	> 22	$> 5,5$

Алгоритм тактики ведення хворих на РА

(адаптовано з ACR, 2010)



Рис. 38. Алгоритм тактики ведення хворих на РА.

СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК

Системний червоний вовчак (СЧВ) – системне аутоімунне ревматичне захворювання невідомої етіології, яке характеризується гіперпродукцією широкого спектру органоспецифічних ауто антитіл до різних компонентів ядра і імунних комплексів, які визивають 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 ротової 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 імунофлюоресценції чи еквівалентній оцінці у будь-який проміжок часу, за відсутності медикаментів, асоційованих з синдромом «медикаментозно-індукованого вовчак».

Критерії діагнозу СЧВ (АНА, 2019)

Таблиця 24

Лабораторно-інструментальні	Клінічні
Кожен пацієнт повинен мати АНА з титром не менше 1:80	
Нефрит	ЦНС
Клас III/IV (тяжкий нефрит) – 10	Судоми (подібні до епілепсії) – 5
Клас II/V – 8	Психоз (дефіцит реальності) – 3
Білок > 0,5 г/добу – 4	Порушення розуміння – 2
Антитіла	Суглоб
Анти-Sm – 6	Артрит – 6
Анти-dsDNA – 6	Шкіра
Серозит (перикардит/плеврит)	ACLE (гострий вовчак шкіри) – 6
Гострий перикардит – 6	SCLE/DLE (підгострий шкірний/дискоїдний) – 4
Ексудат в перикарді/легенях – 5	Виразки порожнини рота – 2
Кров	Алопеція – 2
Гемолітична анемія – 4	Інші
Тромбоцитопенія – 4	Незрозуміла лихоманка – 2
Лейкопенія – 3	
С3 і С4 низькі – 4	
С3 або С4 низький – 3	
Інші	

ACLA/анти-b-2GP (антитіла до АФС) – 2

Індекс активності СЧВ SLEDAI
<http://www.rheumatologie.at/pdf/sledai.pdf>) і SLICC
https://qxmd.com/calculate/calculator_274/slicc-sle-criteria)

Таблиця 25

Показники	Бали
Циліндрурія	4
Гематурія	4
Протеїнурія (>0,5 г/добу)	4
Піурія	4
Зниження вмісту комплементу	2
Підвищення вмісту титрів анти-dsDNA	2
Тромбоцитопенія	1
Лейкопенія	1
ШКФ <50 мл/хв	1
Протеїнурія >3,5 г/24 год	1

Клінічна класифікація СЧВ

Таблиця 26

Характер перебігу хвороби		Гострий Підгострий Хронічний Рецидивуючий поліартрит Синдром дискоїдного вовчака Синдром Рейно Синдром Верльгофа Синдром Шегрена Антифосфоліпідний синдром
Ступінь активності		Відсутній (0) Мінімальний (I) Помірний (II) Високий (III)
Клініко-морфологічна характеристика уражень	Шкіри	Симптом метелика Капілярити Ексудативна еритема, пурпура Дискоїдний вовчак Ретикулярне ліведо
	Суглобів	Артралгії Поліартрит (гострий, підгострий, хронічний)
	Серозних оболонок	Плеврит Перикардит (випітний, сухий, адгезивний) Пери гепатит Периспленіт

	Полісерозит
Серця	Міокардит Ендокардит Недостатність мітрального клапану Міокардіофіброз, міокардіодистрофія
Легень	Гострий, хронічний пневмоніт Пневмосклероз
Нирок	Люпус-нефрит нефротичного або змішаного типу Пієлонефротичний синдром Сечовий синдром
Нервової системи	Менінгоенцефалополірадикулоневрит Поліневрит Інсульти і інфаркти мозку Васкуліт судин головного мозку

ДІАГНОСТИКА

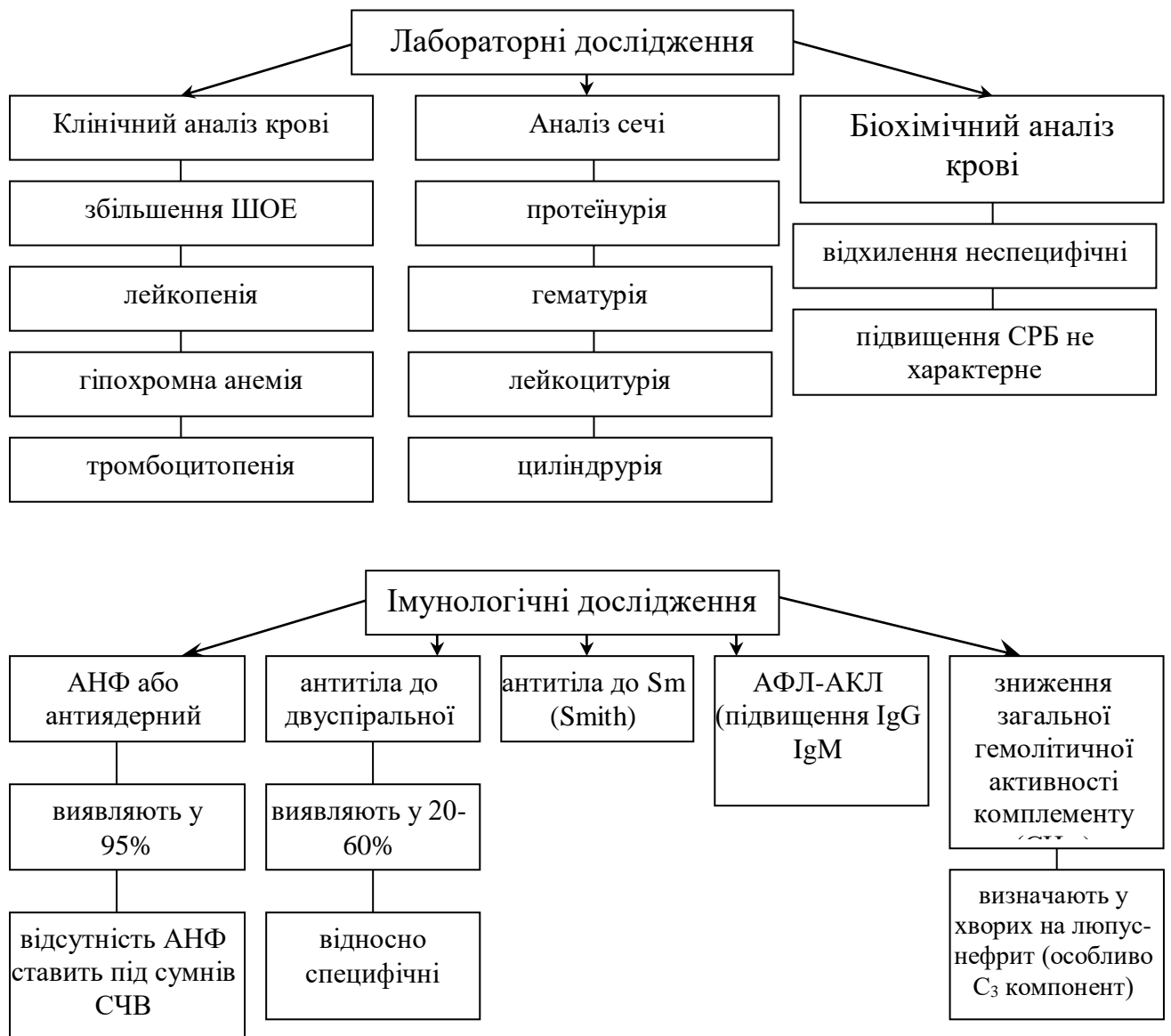


Рис. 39.1. Алгоритм дослідження при СЧВ.



Рис. 39.2. Алгоритм дослідження при СЧВ.

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА

- 3 гематологічними захворюваннями: гемолітичною анемією, тромбоцитопенічною пурпурою.
- Системними васкулітами.
- Лімфопроліферативними захворюваннями.
- Іншими ревматичними захворюваннями (хворобою Шегрена, фіброміалгією, раннім РА, ЮРА).
- Змішаною кріоглобулінемією при гепатиті С.
- Сироватковою хворобою.
- Паранеопластичними процесами.
- Саркоїдозом.
- Запальними хворобами кишечника.
- Інфекційними захворюваннями (бореліозом Лайма, туберкульозом, вторинним сифілісом, інфекційним мононуклеозом, вірусними артритами, ВІЛ-інфекцією, гепатитом В).

ЛІКУВАННЯ

Мета лікування:

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

Показання до госпіталізації:

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

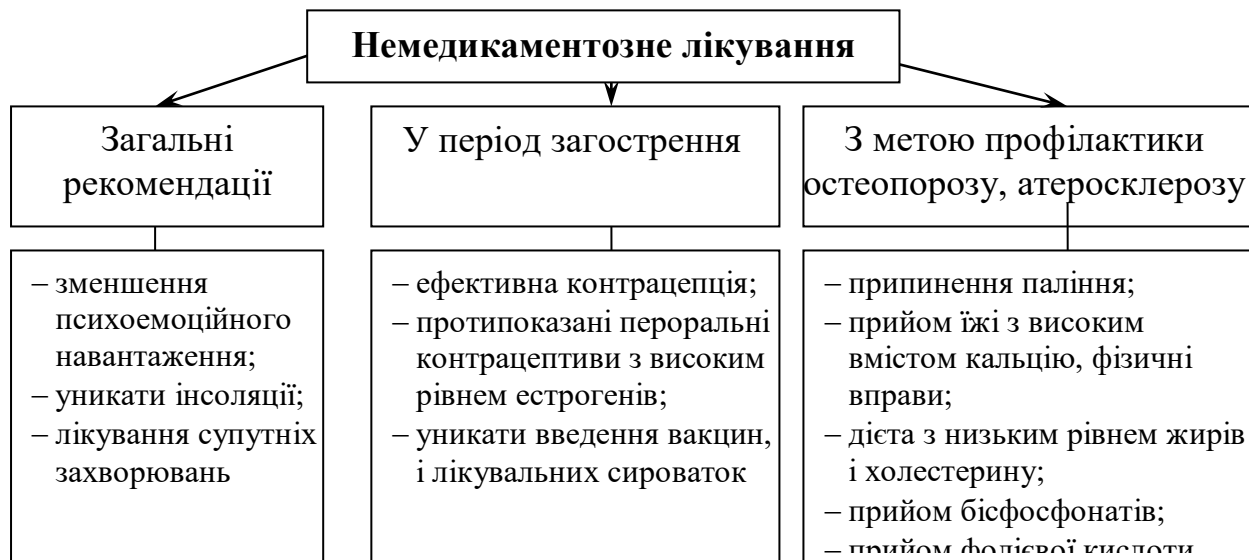


Рис. 40.1. Алгоритм лікування СЧВ.

Медикаментозне лікування

Основна мета – це неспецифічна імуносупресія.

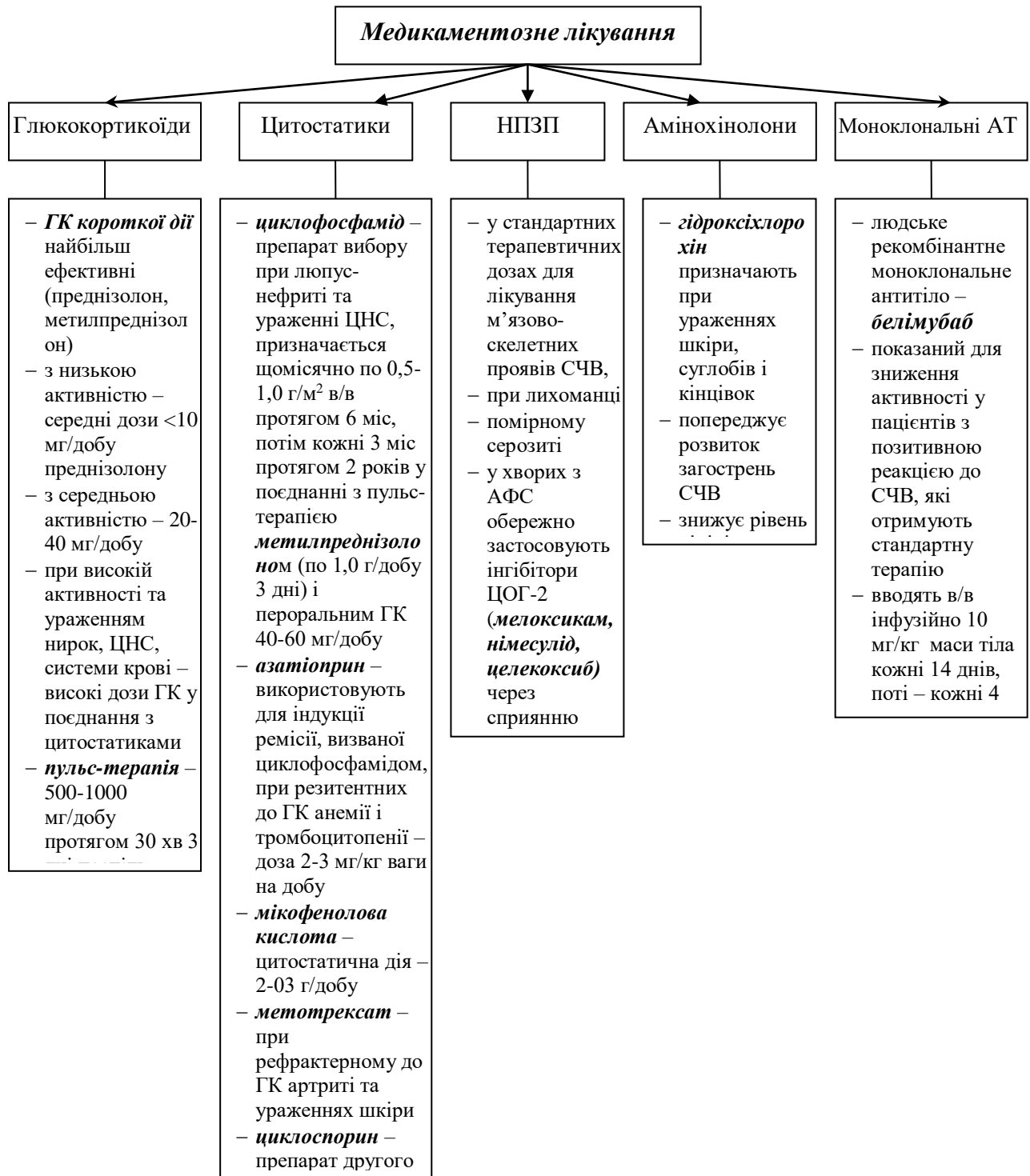


Рис. 40.2. Алгоритм лікування СЧВ.

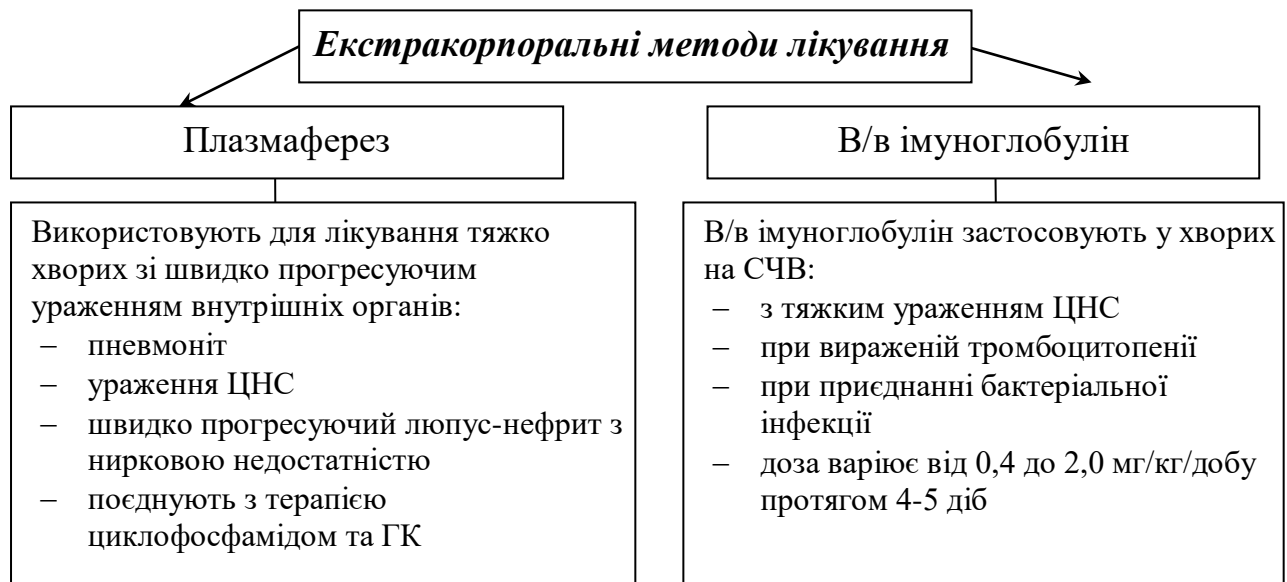


Рис. 40.3. Алгоритм лікування СЧВ.

Спостереження за пацієнтом

Моніторинг активної фази включає:

- Огляд хворих з активним СЧВ кожні 4 тиж, при вдалому контролі активності – зменшення частоти оглядів до 3 міс. Така частота оглядів є достатньою для пацієнтів із клінічною ремісією сіроактивного СЧВ.
- При кожному візиті – оцінка антитіл, загального аналізу крові, загального аналізу сечі (при потребі – добова протеїнурія), С-реактивного білка, функціональних ниркових та печінкових показників. Слід враховувати токсичні ефекти базисної терапії.
- Для оцінки активності СЧВ рекомендовано визначення C_3 і C_4 та анти-dsDNA (передусім у пацієнтів із люпус-нефритом) – кожні 3-6 міс.
- Використання шкал активності хвороби: SLEDAI/BILAG2004 при кожному візиті; пошкодження: SLICC/ACR – щорічно (та за потреби).
- При органному ураженні додаткова візуалізація (МРТ, КТ) та патогістологічне дослідження можуть додати прогностичну інформацію.
- Виявлення факторів серцево-судинного ризику: артеріальна гіпертензія (АГ), дисліпідемія, цукровий діабет (ЦД), надмірна маса тіла, куріння – зі щорічною корекцією лікування.

Моніторинг стабільної фази/ремісії:

- Огляд пацієнтів із неактивним захворюванням, без попереднього ураження нирок чи іншого органного пошкодження може здійснюватися рідше – кожні 6-12 міс, з урахуванням стабільного застосування базисної терапії.
- При кожному візиті – оцінка маси тіла, артеріального тиску.
- У моніторинг включаються загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі (за потреби – добова протеїнурія) та функціональні ниркові показники. Додаткові обстеження можуть бути потрібними для оцінки токсичності базисної терапії.
- Для оцінки активності СЧВ рекомендовано визначення C_3 і C_4 та анти-dsDNA кожні 6 міс.

- Періодична оцінка функціонального стану щитоподібної залози, активності вітаміну D3 (зокрема, пацієнтам із тривалою терапією глюкокортикостероїдами (ГКС) та жінкам у постменопаузальний період).
- Скринінг АФС (вовчаковий антикоагулянт, антикардіоліпін, анти-β2-глікопротеїн – повторно, якщо негативні попередньо) – при появі судинних подій або тяжкої маніфестації, а також перед хірургічним втручанням.
- Використання шкал активності хвороби: SLEDAI/BILAG2004 при кожному візиті; пошкодження: SLICC/ACR Damage Index – щорічно.
- Виявлення та корекція факторів серцево-судинного ризику: АГ, дисліпідемія, ЦД, надмірна маса тіла, куріння.

СЧВ у вагітних: моніторинг

- Рекомендовано проведення огляду вагітної один раз у I триместр → кожні 4-6 тиж до 26-го тижня гестації → кожні 2 тиж від 27-го тижня гестації до пологів.
- При кожному візиті – оцінка маси тіла, артеріального тиску, протеїнурії (зокрема у жінок із ризиком розвитку вовчакового нефриту і/або прееклампсії).
- У моніторинг включаються загальний аналіз крові (із додатковими тестами для анемії, прямою пробую Кумбса при показаннях), загальний аналіз сечі (за потреби – добова протеїнурія) та функціональні ниркові та печінкові показники, функціональний стан щитоподібної залози, активність вітаміну D3.
- Для оцінки активності СЧВ рекомендовано визначення C₃ та C₄ (попри потенційну зміну їх рівня вагітністю); для підтвердження клінічно підозрюваного загострення – визначення анти-dsDNA.
- Скринінг АФС (вовчаковий антикоагулянт, антикардіоліпін, анти-β2-глікопротеїн – повторно, якщо негативні попередньо); анти-Ro/SSB та анти-La/SSB (якщо негативні попередньо): при виявленні – регулярне обстеження серця плода із ультразвуковим вимірюванням інтервалу P-R між 16-м та 34-м тижнями гестації.
- Використання шкал активності хвороби та пошкодження: SLEPDAI, BILAG2004P (адаптовані версії для оцінки у період вагітності); SLICC/ACR Damage Index.
- Променева діагностика – при показаннях (якщо користь переважає ризик).
- Виявлення та корекція факторів серцево-судинного ризику: АГ, ЦД, надмірна маса тіла, куріння.

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 I;
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

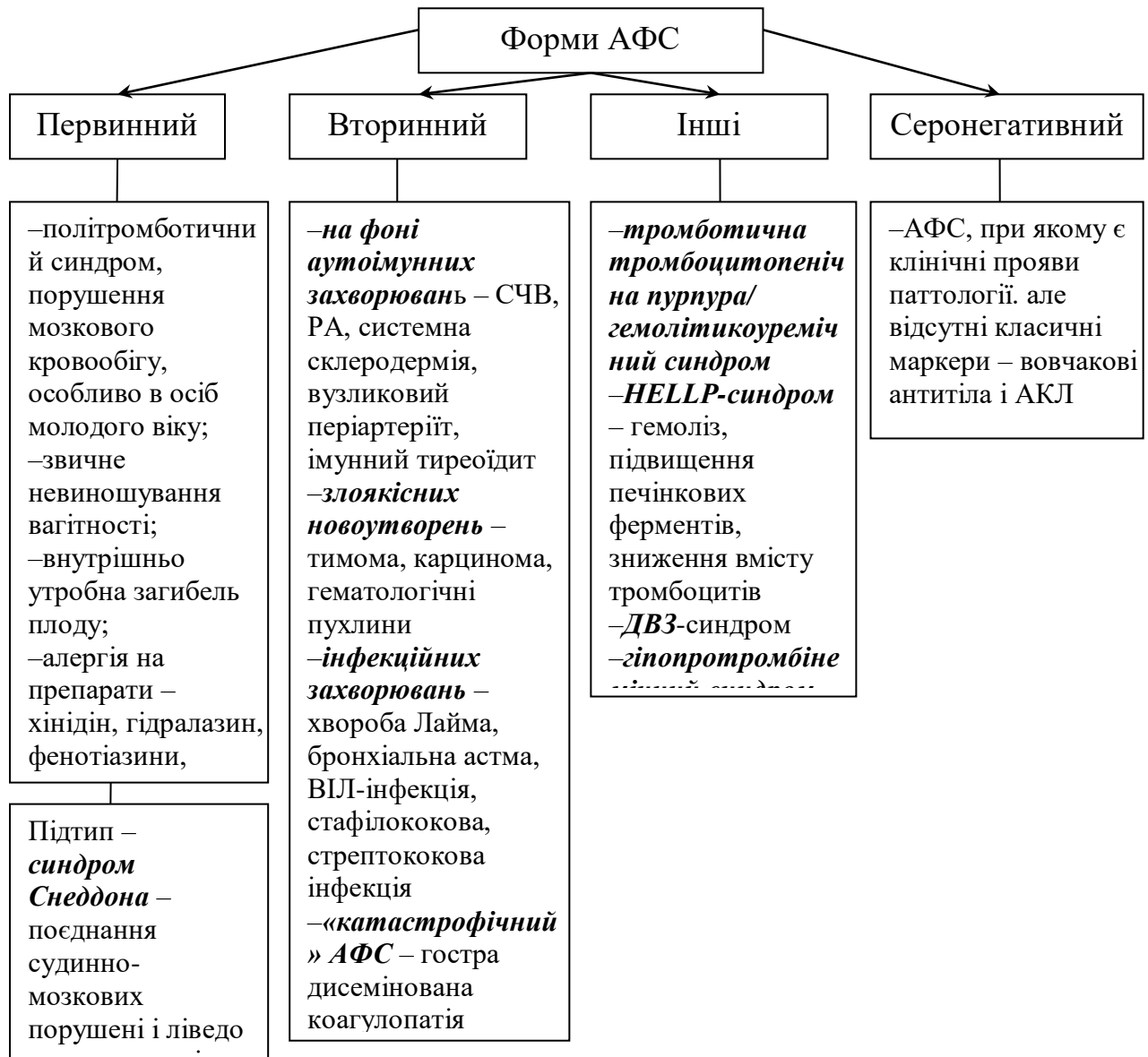


Рис. 41. Форми АФС.

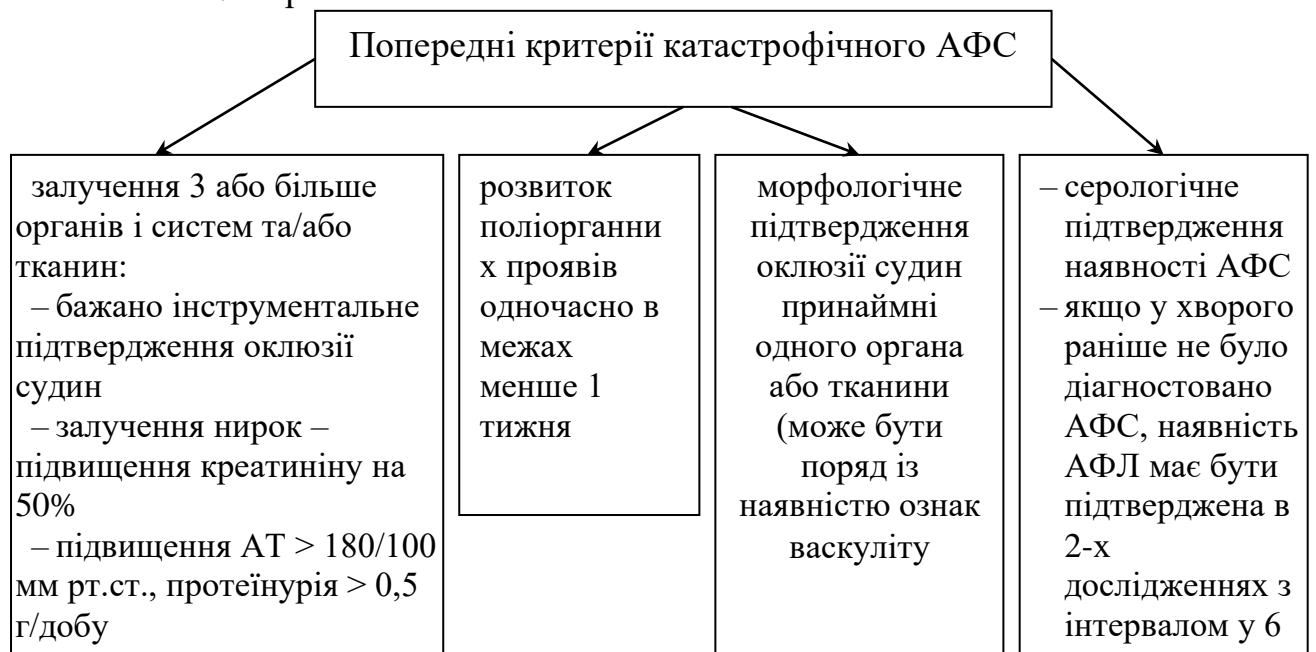


Рис. 42. Критерії катастрофічного АФС.

КЛІНІЧНА КАРТИНА

Основні клінічні прояви АФС (за частотою)

Таблиця 27

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 Епісиндром 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 кишечнику) Тромбоз артерій сітківки Інфаркт селезінки Легеневий мікротромбоз Нейропатія зорового нерва

Менше 1%	<p>Транзиторна амнезія</p> <p>Тромбоз мозкових вен</p> <p>Церебральна атаксія</p> <p>Внутрішньосерцеві тромбози</p> <p>Інфаркт підшлункової залози</p> <p>Синдром Аддісона</p> <p>Ураження печінки (синдром Бадда-Кіарі, тромбоз дрібних печінкових вен)</p> <p>Тромбоз вен сітківки</p> <p>Крововиливи в нігтьове ложе</p> <p>Післяпологовий кардіопульмональний синдром</p> <p>Інші ураження легень (гострий респіраторний дистрес-синдром дорослих, легеневі геморагії, тромбоз легеневої артерії)</p>
----------	---

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



Рис. 43. Діагностичні критерії АФС.

ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА АФС

Таблиця 28

Захворювання	Клінічні прояви
Системні васкуліти	
<i>Вузликовий поліартеріт</i>	Сітчасте ліведо Дистальна гангрена кінцівок Виразки шкіри Некрози шкіри Ураження нервової системи, нирок
<i>Облітеруючий тромбангіт (хвороба Вінівартера-Бюржера)</i>	Рецидивуючий мігруючий флебіт Дистальна гангрена кінцівок Виразки шкіри Некрози шкіри Інфаркт міокарду Тромбоз судин брижі Ураження ЦНС
<i>Геморагічний васкуліт</i>	Геморагічний висип на шкірі Виразки шкіри Некрози шкіри Ураження нирок
<i>Скроневий артеріт (хвороба Хортон)</i>	Тромбоз артерій сітківки Головний біль
<i>Неспецифічний аортоартеріт (хвороба Такаюсу)</i>	Синдром дуги аорти Ураження клапану серця
<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
Ревматичні хвороби	
<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
Тромбофілії	
<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
Інфекційні хвороби	
<i>Туберкульоз, вірусні гепатити</i>	Тромбоемболії Поперечний мієліт Ліведо

ЛІКУВАННЯ

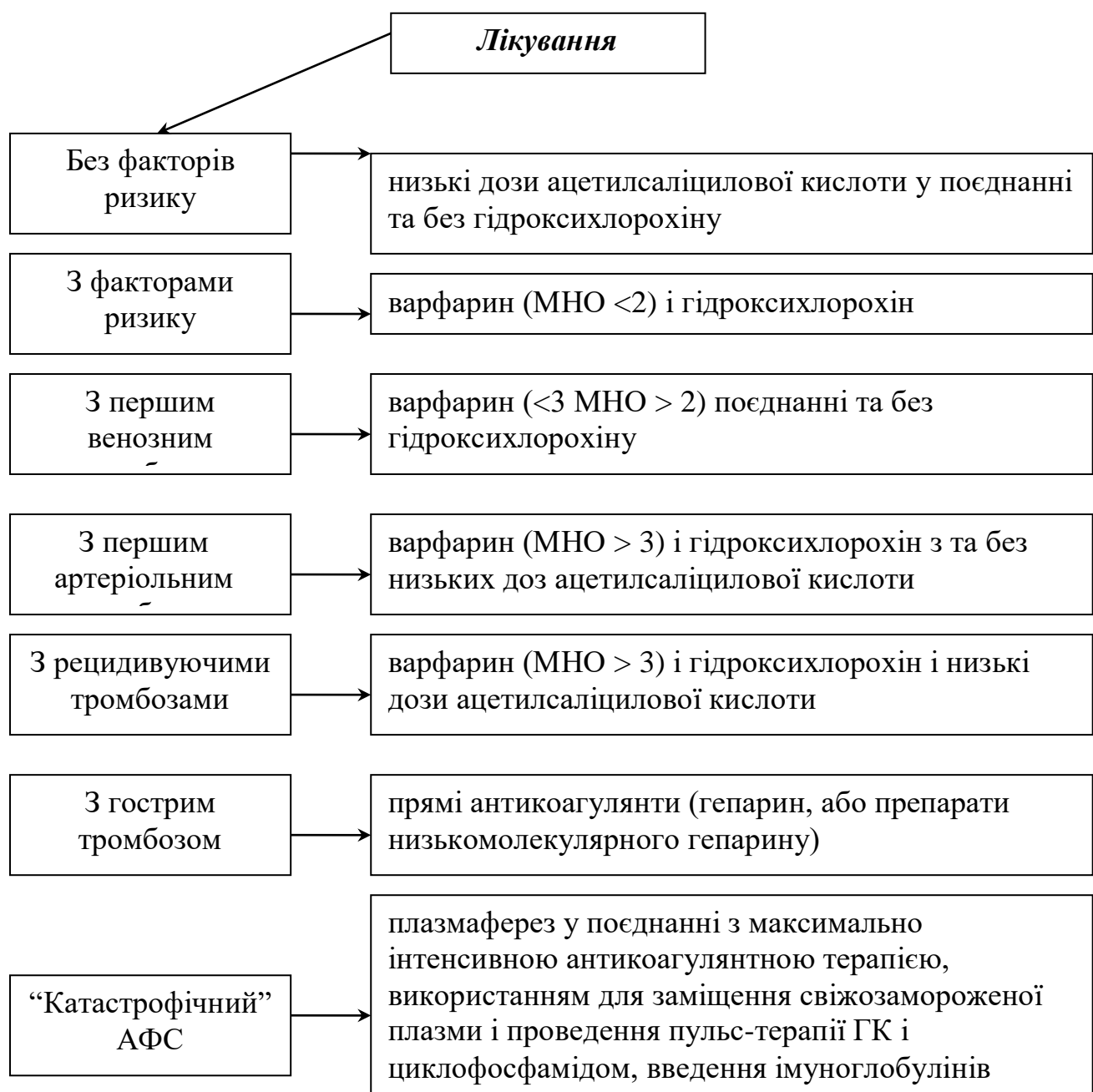


Рис. 44. Алгоритм лікування АФС.

ХВОРОБА ШЕГРЕНА

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

ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Синдром Шегрена – один із трьох найпоширеніших системних аутоімунних захворювань (Fox R.I., 2005). Частота цього захворювання в популяції становить 0,05-4,8%, у США зареєстровано 1-2 мільйони хворих (Sánchez-Guerrero J. et al., 2005). Первинний синдром Шегрена переважно уражає жінок середнього віку. Серед 400 пацієнтів із синдромом Шегрена 93% становили жінки, середній вік початку захворювання – 52,7 року (García-Carrasco M. et al., 2002).

Ураження екзокринних залоз на фоні аутоімунних захворювань (системного червоного вовчаку, ревматоїдного артриту, системної склеродермії, хронічного активного гепатиту, тиреоїдиту Хашимото та ін.) називають вторинним синдромом Шегрена.

ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез синдрому Шегрена точно невідомий. Імовірно, це захворювання зумовлене фактором зовнішнього середовища, який стимулює розвиток аутоімунної реакції у генетично схильних осіб.

Синдром Шегрена виникає внаслідок комплексної активації імунної системи. Велику роль відіграє порушення регуляції функції В-лімфоцитів та реакція гіперчутливості. Гістологічно захворювання проявляється лімфоцитарною інфільтрацією екзокринних залоз, яка призводить до дегенерації, некрозу та атрофії ацинарних залоз, зниження функції слинних та слізних залоз (Cummins M. J. et al., 2003). Крім того, виникає дегенерація нервових волокон залоз, яка пояснює розвиток сухості, незважаючи на те що більш як 50% епітеліоцитів залишаються неушкодженими.

Клінічна класифікація хвороби Шегрена

Таблиця 29

<i>Перебіг</i>	Підгострий Хронічний
<i>Стадія розвитку</i>	I – початкова II – генералізована III – термінальна

Ступінь активності	Відсутня – 0 Мінімальна – I Помірна – II Висока – III	
Клініко-морфологічна характеристика уражень	Слинні залози та порожнина рота	Паренхіматозний паротит (рецидивуючий), збільшення слинних залоз I, II, III ступеня
	Сльозна залози та очі	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
	Слизові оболонки	Сухий атрофічний ринофаринголарингіт Сухий трахеобронхіт Сухий кольпіт
	Шкіра	Сухість шкіри Хейліт Уртикарна висипка Фото дерматоз Рецидивуюча гіпергамма-/кріоглобулінемічна та змішана пурпура Сітчасте ліведо
	Ретикулоендотеліальна система	Регіонарна (генералізована) лімфаденопатія Гепатомегалія Спленомегалія Псевдо лімфома Лімфома
	Суглоби	Артралгії Рецидивуючий неерозивний артрит
	М'язи	Міальгії Міозит
	Серозні оболонки	Полісерозит (плеврит, перикардит) сухий, випітний
	Судини	Синдром Рейно Рецидивуюча гіпергамма- та кріолобулінемічна пурпура
	Легені	Інтерстиціальна пневмонія Альвеолярний легеневий фіброз Рецидивуюча пневмонія
Нирки	Канальцевий ацидоз Імунокомпетентний гломерулонефрит Дифузний гломерулонефрит	
ШКТ	Гіпотонія стравоходу Атрофічний гастрит із секреторною недостатністю	

		Панкреатит
	Нервова система	Поліневропатія Поліневрит Неврити трійчастого та лицьового нерва Цереброваскуліт
	Щитоподібна залоза	Аутоімунний тиреоїдит

Класифікаційні критерії
(European Study Group, 1993)

Таблиця 30

<p>Очні симптоми. Позитивна відповідь хоча б на одне з питань:</p> <ul style="list-style-type: none"> – чи помічали щоденну постійну турбуючи сухість очей довше 3 місяців? – чи є постійне відчуття піску в очах? – Чи застосовуєте ви очні зволожувальні краплі частіше за 3 рази на день? <p>2. Симптоми з боку ротової порожнини. Позитивна відповідь хоча б на одне з питань:</p> <ul style="list-style-type: none"> – чи помічали щоденне відчуття сухості в роті довше 3 місяців? – чи мали ви рецидивуючий або постійний набряк слинних залоз у дорослому віці? – чи часто п'єте рідину при ковтанні сухої їжі? <p>3. Очні ознаки. Об'єктивні прояви залучення очей, на підставі позитивних результатів принаймні одного з двох тестів:</p> <ul style="list-style-type: none"> – I тест Schirmer (J 5 мм за 5 хвилин): – число бенгальського рожевого (і 4, згідно бальною системою van Bijsterveld) <p>4. Гістопатологічні ознаки. Бал фокусу і 1 при біопсії малої слинної залози (фокус визначається як агломерат щонайменше 50 мононуклеарів; бал фокуса визначається як число маленьких фокусів 4 тканини залози).</p> <p>5. Залучення слинної залози. Об'єктивні ознаки залучення слинної залози, на підставі принаймні одного з представлених тестів:</p> <ul style="list-style-type: none"> – сцинтиграфія слинних залоз; – сіалографія навколоушних залоз; – нестимульований слинний потік (J 1,5 мм за 15 хвилин): <p>6. Аутоантитіла. 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% Специфічність 91,8-94,2%</p>
---	---

Критерії виключення

Попередньо існуюча лімфома, СНІД, саркоїдоз, реакція відторгнення трансплантату, сіалоаденоз. Використання антидепресантів або антигіпертензивних препаратів, нейролептиків, парасимпатолітичних препаратів.

Класифікаційні критерії хвороби Шегрена

(згідно з рекомендаціями ACR/EULAR 2016)

Використовуються у хворих, що мають, як мінімум, один симптом сухості очей або сухості у роті або при підозрі на захворювання за опитувальником European League Against Rheumatism SS Disease Activity Index questionnaire (як мінімум з однією позитивною відповіддю).

Сухість очей або сухість у роті визначається наявністю позитивної відповіді, як мінімум, на один з наступних питань:

1. Чи відчуває пацієнт щоденну, постійну, що доставляє незручності сухість в очах більше 3-х місяців?
2. Чи є у пацієнта повторювані відчуття піску або гравію в очах?
3. Чи використовує пацієнт заміники сльози більше 3-х разів на день?
4. Чи відчуває пацієнт щоденну сухість у роті більше 3-х місяців?
5. Чи часто пацієнт п'є рідину при ковтанні сухої їжі?

Дані критерії не використовуються у хворих при наявності наступних захворювань:

- 1) променева терапія області голови і шиї
- 2) активний гепатит С (з підтвердженням ПЛР)
- 3) СНІД
- 4) саркоїдоз
- 5) амілоїдоз
- 6) реакція «відторгнення трансплантату»
- 7) IgG₄-асоційоване захворювання.

Діагноз хвороби Шегрена може бути виставлений за сумою балів ≥ 4 нижчезазначених 5-ти критеріїв:

Таблиця 31

№ з/п	Критерії	Бал
1.	Вогнищевий лімфоцитарний сіалоденіт в малих слинних залозах з кількістю фокусів не менше 1 в 4 мм ² (фокус містить 50 і більше лімфоцитів в 4 мм ² тканини залози)	3
2.	Наявність Anti-SSA/Ro	3
3.	результат офтальмологічного фарбування ≥ 5 (або бал Van Bijsterveld ≥ 4) як мінімум одного ока	1
4.	Тест Ширмера ≤ 5 мм/5 хв, як мінімум одного ока	1
5.	Нестимульована загальна саливація $\leq 0,1$ мл/хв	1

Примітка:

– Гістопатологічне обстеження повинно проводитися патологоанатомом з досвідом в діагностиці осередкового лімфоцитарного сіалоаденіту і підрахунку кількості фокусів, використовуючи протокол, описаний Daniels et al.

– Для достовірності результатів оцінки сухості очей і рота пацієнти не повинні застосовувати антихолінергічні препарати.



Фото 1. Ксеростомія.

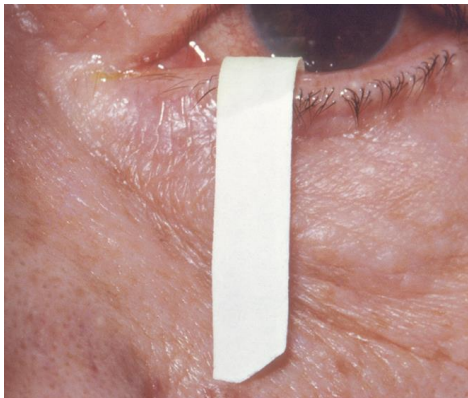


Фото 2. Тест Ширмера.

Диференціальна діагностика сухості в очах та роті

(за Fox R. I., 2005, 2000; Vivino F. V. et al., 1995; Carter S. R., 1998)

Таблиця 32

Захворювання	Примітки
Етіологія сухості в очах	
Алергічний кон'юнктивіт	Пекуче відчуття в очах, слизисті виділення, еритема кон'юнктиви
Блефарит	Еритема та потовщення країв повік з наявністю кірочок та детриту у віях; зазвичай стан погіршується зранку та поліпшується протягом дня; краплі-лубриканти неефективні
Дія факторів зовнішнього середовища	Сухість зумовлена тривалою дією низької вологості, куряви або сонця
Спосіб життя	Сухість зумовлена зменшенням моргання протягом

	тривалого читання, водіння авто або роботи на комп'ютері
Дія ліків	Діуретики та антихолінестеразні препарати, включаючи ліки для лікування паркінсонізму, депресії, алергічного риніту та нетримання сечі
Червоні вугрі	Офтальмологічна симптоматика (свербіж, пекуче відчуття, сухість з набряком та еритемою повік) виникає в 50% пацієнтів з червоними вуграми
Етіологія сухості в роті	
Цукровий діабет	Сухість посилюється при неадекватному контролі цукру у крові
Опромінення голови та шиї	Променева терапія ушкоджує слинні залози
Гепатит С	У 15% пацієнтів з гепатитом С сухість у роті зумовлена сіалоаденітом
ВІЛ-інфекція	Ураження слинних залоз при ВІЛ-інфекції нагадує клініку синдрому Шегрена
Дія ліків	Діуретики та антихолінестеразні препарати, включаючи ліки для лікування паркінсонізму, хвороби Альцгеймера, депресії, алергічного риніту та нетримання сечі
Обструкція носових ходів	Сухість зумовлена диханням ротом
Саркоїдоз	Зниження слиновиділення зумовлене утворенням неказеозних гранульом у слинних залозах

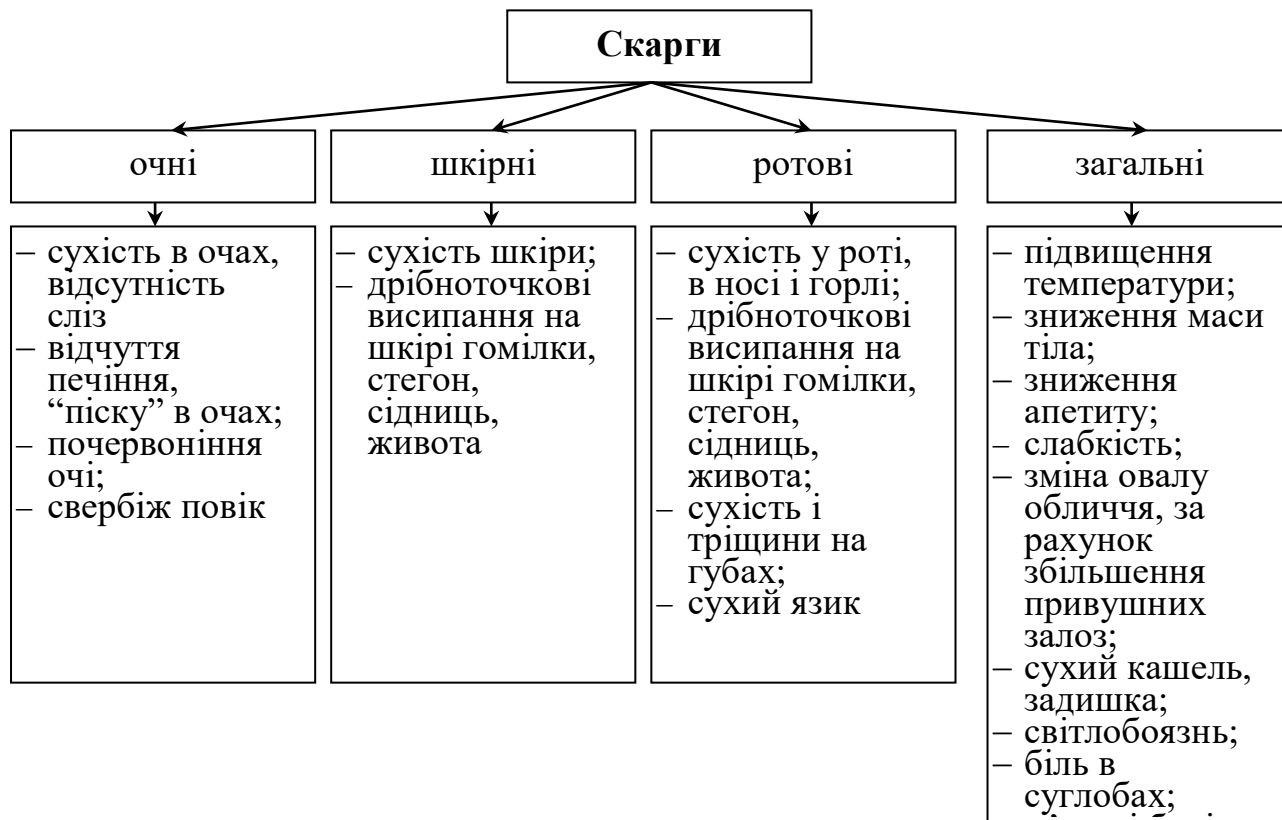


Рис. 45. Клінічні прояви ХШ.

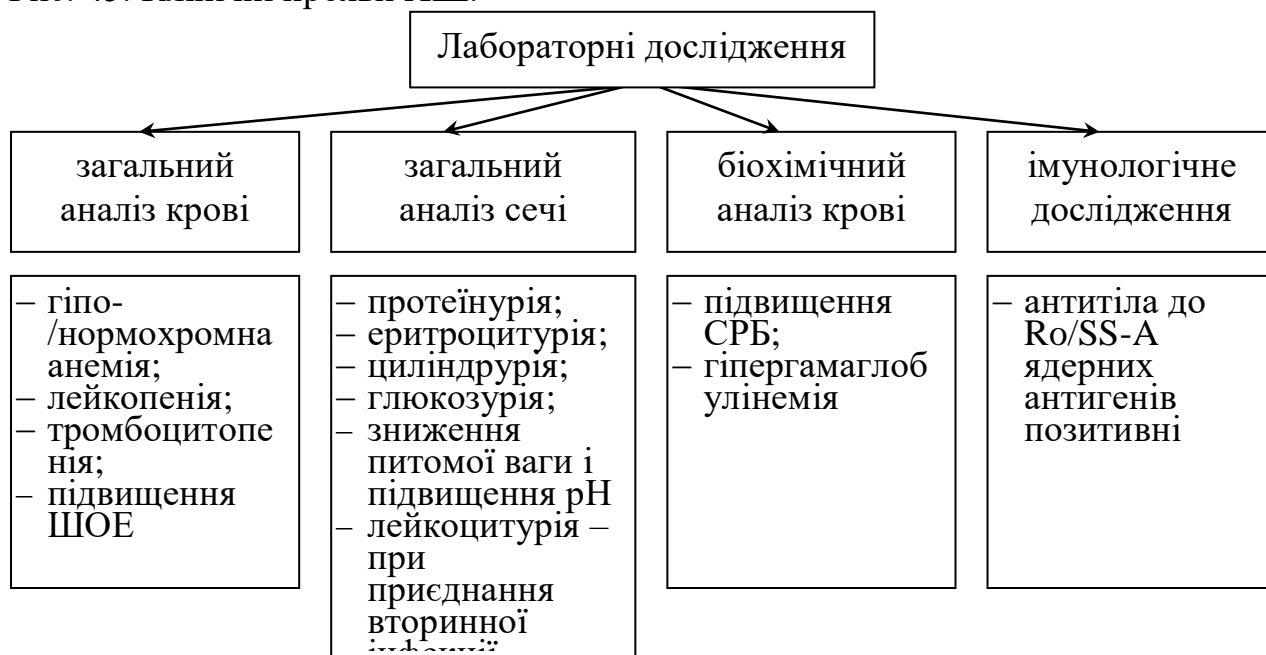


Рис. 46.1. Дослідження при ХШ.

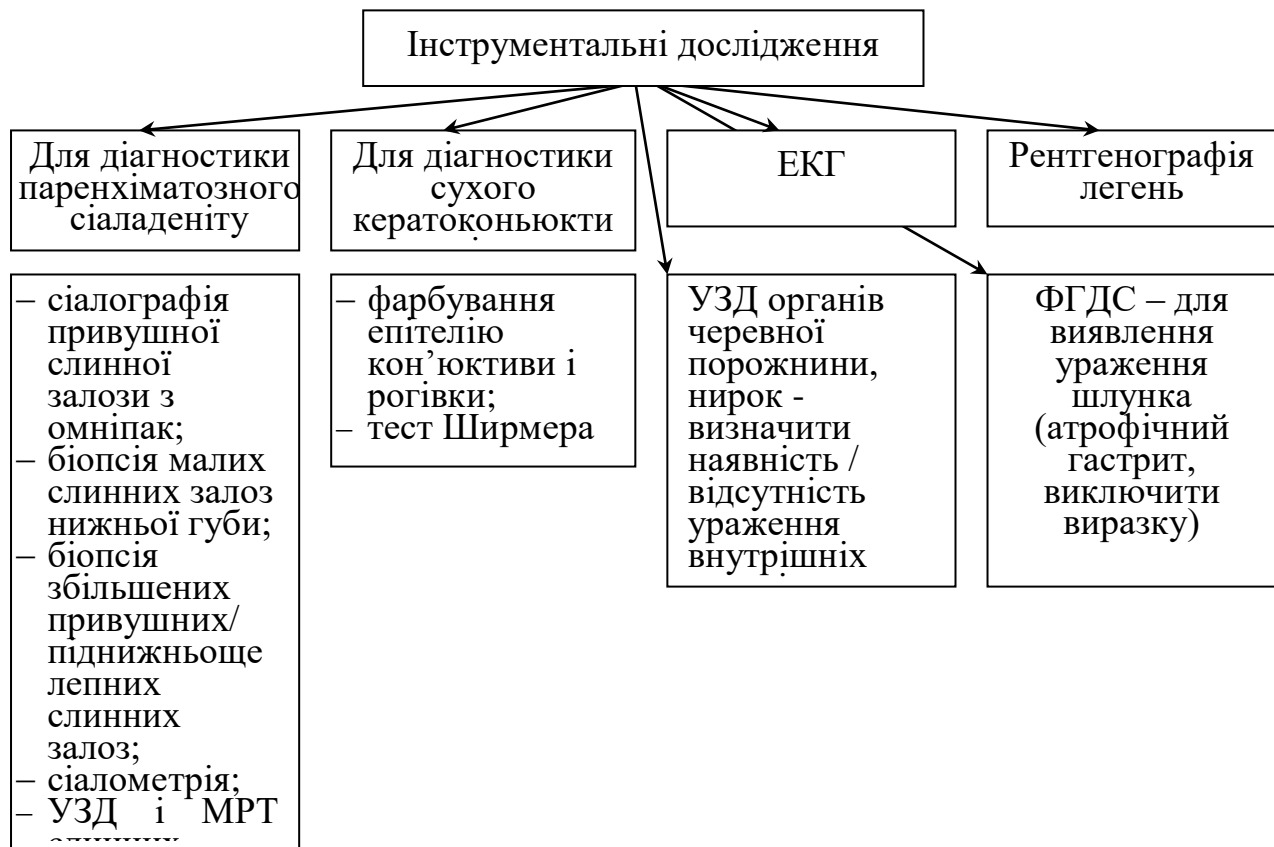


Рис. 46.2. Дослідження при ХШ.

ЛІКУВАННЯ

(згідно ACR/EULAR, 2016)

Оскільки повністювилікувати хворобу Шегрена (ХШ) неможливо, лікування сфокусоване на зменшенні симптоматики та профілактиці ускладнень. Симптоматична терапія спрямована на лікування сухого кератокон'юктивіту, ксеростомії та зменшення системних проявів.

Базисна терапія для лікування запального болю

Рекомендації надаються з наступними застереженнями, а потім перераховані в покроковому процесі:

- лікарю необхідно враховувати окремі обставини пацієнта при зважуванні ризиків та переваг кожної терапії.
- існує недостатньо доказів ефективності базисних препаратів у лікуванні болю запального характеру у м'язах та скелеті при первинній ХШ. Однак рекомендації сформульовані на основі експертної думки, керуючись висновками групи консенсусу.
- рекомендації перераховані групою експертів в порядку переваги із запальним опорно-руховим апаратом для використання при лікуванні запального м'язово-скелетного болю при первинній ХШ; якщо терапія недостатня по ефективності, лікар радить спробувати наступну рекомендацію і т.д.

Рекомендація 1: Гідроксихлорохін (ГХХ).

Першим напрямком лікування запального м'язово-скелетного болю при первинному ХШ повинен бути ГХХ.

Сила рекомендації: помірна.

Рекомендація 2: Метотрексат (МТХ).

Якщо ГХХ не ефективний, то може бути розглянутий лише МТХ.

Сила рекомендації: помірна.

Рекомендація 3: ГХХ плюс МТХ.

Якщо або ГХХ, або МТХ поодиночі не ефективні, то може бути розглянутий ГХХ плюс МТХ.

Сила рекомендації: помірна.

Рекомендація 4a: Короткочасна кортикостероїдотерапія.

Якщо ГХХ плюс МТХ не ефективні, то можуть бути розглянуті короткочасні (1 місяць або менше) кортикостероїди 15 мг або менше на добу.

Сила рекомендації: сильна.

Рекомендація 4b: Довготривала кортикостероїдотерапія.

Довготривала (більше 1 місяця) кортикостероїдна терапія 15 мг або менше на день може бути корисною для лікування болю, але слід докласти зусиль для того, щоб якнайшвидше знайти стероїдозберігаючий засіб.

Сила рекомендації: помірна.

Наступні 3 (5, 6, 7a та 7b) рекомендації пронумеровані відповідно до уподобань та досвіду експертів. Однак група експертів групує їх разом, щоб дозволити лікареві вибрати будь-яке з наведених нижче та в будь-якому порядку, виходячи з досвіду цього лікаря та окремого пацієнта.

Рекомендація 5: Лефлуномід.

Якщо ГХХ та/або МТХ або короткочасні (1 місяць або менше) кортикостероїди не ефективні при лікуванні запального м'язово-скелетного болю при первинній ХШ, може бути розглянутий лефлуномід.

Сила рекомендації: слабка.

Рекомендація 6: Сульфасалазин.

Якщо ГХХ та/або МТХ, кортикостероїди або лефлуномід (Арава) не ефективні, може бути розглянутий сульфасалазин.

Сила рекомендації: слабка.

Рекомендація 7a: Азатіоприн

При неефективності ГХХ та/або МТХ, кортикостероїдів, лефлуноміду або сульфасалазину, то може бути розглянутий азатіоприн.

Сила рекомендації: слабка.

Рекомендація 7b: Потенційні зміни порядку вибору лікування.

Якщо у пацієнта з первинним ХШ спостерігається ураження основних органів, азатіоприн може бути кращим вибором, ніж лефлуномід або сульфасалазин для лікування всіх ускладнень, включаючи запальний м'язово-скелетний біль.

Сила рекомендації: помірна.

Рекомендація 8: Циклоспорин.

При неефективності ГХХ та/або МТХ, кортикостероїдів, лефлуноміду, азатіоприну або сульфасалазину, то може бути розглянутий циклоспорин.

Сила рекомендації: слабка.

Для лікування слабкості та втоми

Рекомендація 1: Вправи

Навчання про заходи з самообслуговування повинно включати поради щодо фізичних вправ для зменшення втоми та слабкості при ХШ.

Сила рекомендації: сильна.

Рекомендація 2: Дегідроепіандростерон не рекомендується для лікування втоми при ХШ.

Сила рекомендації: сильна.

Рекомендація 3: ГХХ

ГХХ може розглядатися у вибраних ситуаціях для лікування втоми при ХШ.

Сила рекомендації: слабка.

Рекомендація 4: Інгібітори фактора некрозу пухлин (ФНП).

Ні етанерцепт, ні інфліксімаб не рекомендуються для лікування втоми при ХШ.

Сила рекомендації: сильна.

Для наступних 10 терапевтичних варіантів втомлення, на які звертала увагу група експертів, не було достатньо доказів для надання рекомендації до призначення:

- інгібітор інтерлейкіну-1 (анакінра)
- азатіоприн
- мікофенолат
- зидовудин
- доксициклін
- ламівудин
- лефлуномід
- абатацепт
- белімуаб
- епратузумаб.

Біологічна терапія

Рекомендація 1: Інгібітори TNF- α

Інгібітори ФНП- α не повинні бути використані для лікування симптомів сухості у пацієнтів з первинною ХШ.

Сила рекомендації: сильна.

Рекомендація 2: Застереження щодо інгібіторів TNF- α .

Якщо інгібіторна терапія TNF- α застосовується при РА або інших пов'язаних з ними синдромах перехрестя (overlap-синдроми) у хворих з ХШ, медичні працівники повинні враховувати та контролювати наступне:

- лімфома та інші злоякісні захворювання; медичні працівники повинні усвідомлювати, що у пацієнтів з первинним ХШ підвищений ризик виникнення неходжкинської лімфоми порівняно із загальною сукупністю;
- серйозні інфекції, включаючи туберкульоз;
- інвазивні грибкові інфекції;

- реактивація гепатиту В;
- гепатотоксичність;
- серцева недостатність;
- цитопенії;
- підвищена чутливість, серйозні реакції на інфузійну терапію;
- демієлінізуюча хвороба.

Сила рекомендації: сильна.

Рекомендація 3: Ритуксимаб для сухого кератокон'юнктивіту (СКК).

Ритуксимаб може розглядатися як терапевтичний варіант для СКК у пацієнтів з первинною ХШ і для яких звичайні методи лікування, включаючи місцеві зволожуючі засоби, секретіки, протизапальні засоби, імуномодулятори та пунктуальна оклюзія, виявились недостатніми.

Сила рекомендації: слабка.

Рекомендація 4: Ритуксимаб при ксеростомії.

Ритуксимаб може розглядатися як терапевтичний варіант для ксеростомії у пацієнтів з первинною ХШ при наявності залишкової продукції слини, значними доказами пошкодження ротової порожнини, визначеними клініцистом, і для яких звичайні методи лікування, включаючи місцеві зволожуючі засоби та секретіки, виявились недостатніми.

Сила рекомендації: слабка.

Рекомендація 5: Ритуксимаб при системних симптомах.

Ритуксимаб може розглядатися як терапевтичний варіант для дорослих з первинною ХШ та будь-яким або всіма наступними системними проявами:

- кріоглобулінемія, пов'язана з васкулітом;
- васкуліт;
- сильна привушна припухлість;
- запальний артрит;
- легеневі захворювання;
- периферична невропатія, особливо моно неврит.

Сила рекомендації: помірна.

Рекомендація 6: Застереження щодо ритуксимабу.

- пацієнти та медичні працівники повинні знати, що, хоча і рідко, значні побічні дії можуть бути пов'язані із застосуванням ритуксимабу, і слід проявляти обережність та контролювати наступне:
- інфузійні реакції;
- синдром лізису пухлин у пацієнтів із неходжкінською лімфомою;
- прогресуюча мультифокальна лейкоенцефалопатія;
- реактивація гепатиту В з можливим фульмінантним гепатитом;
- важкі слизові реакції;
- інфекції;
- непрохідність кишечника та перфорація;
- серцеві аритмії та стенокардія;
- цитопенії;
- серйозні бактеріальні, вірусні або грибові інфекції;

- під час вагітності та годування дитини слід ретельно враховувати ризик та користь;
- медичні працівники повинні уникати призначення живих вакцин, коли пацієнти приймають ритуксимаб.

Сила рекомендації: сильна.

Ключові моменти (згідно ACR/EULAR, 2016)

1. Хвороба Шегрена (ХШ) асоціюється з великим тягарем хвороб, низькою якістю життя та збільшенням витрат на охорону здоров'я.
2. Всім хворим на ХШ з ксеростомією слід призначити фтор для профілактики карієсу.
3. Правильне лікування сухих очей вимагає комплексного оцінювання для визначення ступеня вираженості та відносного внеску дефіциту слізної води у порівнянні з дисфункцією мейбомієвої залози.
4. Антиревматичні препарати, що модифікують хворобу, можуть застосовуватися для лікування запального болю в опорно-руховому апараті, починаючи з гідроксихлорохіну як терапії першої лінії.
5. Втома найбільш ефективно зменшується за допомогою заходів самодогляду та фізичних вправ.
6. Біологічну терапію, як ритуксимаб, найкраще застосовувати у хворих на ХШ із серйозними ураженнями органів, які не піддаються більш консервативному лікуванню.

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 фасциїт, склередема Бушке, мультифокальний фіброз, індуковані форми склеродермії і псевдосклеродермічні синдроми.

ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Поширеність в світі становить 240-290 на 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.

ЕТІОЛОГІЯ

Етіологія недостатньо вивчена.

Аутоантитіла, генетичні маркери і клінічна картина ССД

Таблиця 33

Антитіла до антигенів	HLA	Клінічні особливості
-----------------------	-----	----------------------

Антитопоізомеразні Snl-70 (топоізомераза- I)	DR ₅ (DR ₁₁), DR ₃ /DRw ₅₂ , DQ ₇	Дифузна ССД Швидко прогресуючий перебіг Фіброз легень
Антицетромерні (цетромери)	DR ₁ , DR ₁₁ , DR ₄ , DQB ₁	Лімітована ССД, повільно прогресуючий перебіг
Анти-PM-Scl	DR ₃ /DRw ₅₂	Легенва гіпертензія Overlap ССД-поліміозит/ДМ Підгострий перебіг Ураження м'язів

КЛАСИФІКАЦІЯ ССД

Таблиця 34

Клінічна форма	Характерні ознаки
Пресклеродермія	Синдром Рейно Капіляроскопічні зміни Специфічні аутоантитіла
Дифузна форма	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)
Лімітована форма	Синдром Рейно протягом багатьох років передуює 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 антицетромерних антитіл Розширення капілярів нігтьового ложа, зазвичай без редукції
Склеродермія без склеродермії	Синдром Рейно є/немає Немає ущільнення шкіри Початок хвороби – з легеневого фіброзу, склеродермічного ниркового кризу, ураження серця і ШКТ Можуть виявлятися антинуклеарні антитіла



Рис. 47. Клінічні форми ССД.

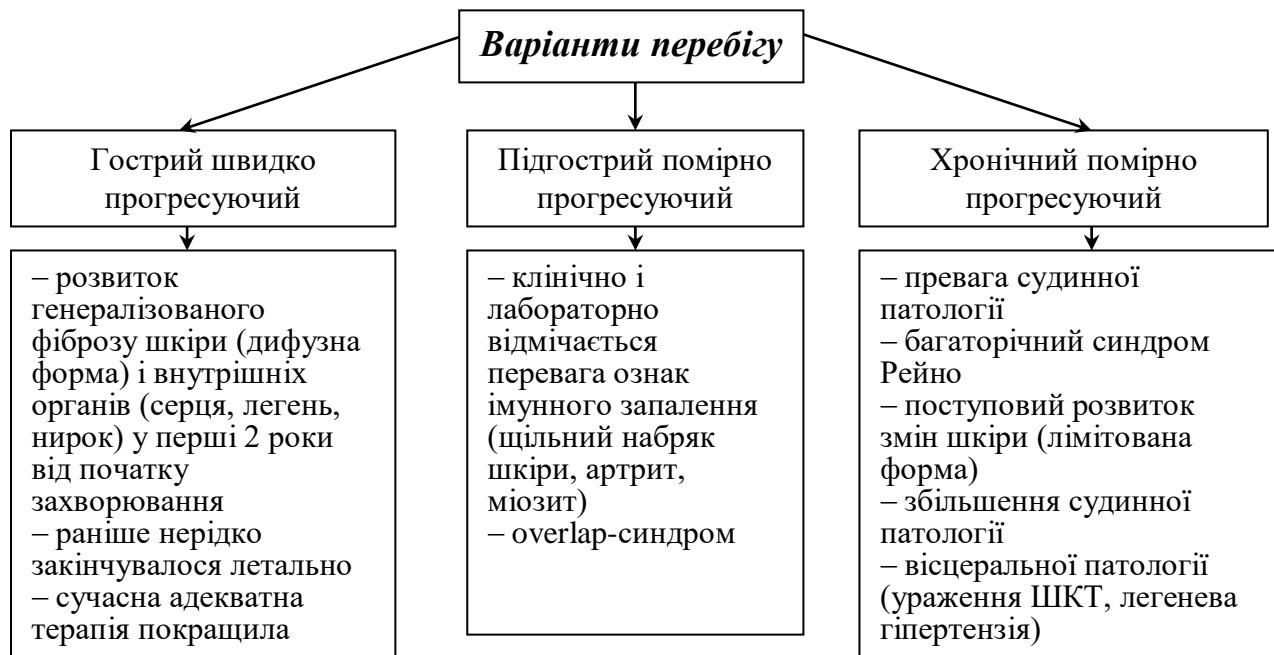


Рис. 48. Варіанти перебігу ССД.

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)

Таблиця 35

<p>А. Великий критерій: 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, шийку і тулуб (грудна клітка та живіт).</p> <p>Б. Малі критерії:</p> <p>1. Склеродактілія: вищезазначені зміни шкіри обмежені пальцями.</p> <p>2. Затвердіння пучок пальців чи втрата підшкірного прошарку на подушечках пальців: стиснення ділянок на кінчиках пальців або втрата підшкірного прошарку пальцевих подушечок як результат ішемії.</p> <p>3. Двобічний базальний фіброз легень: 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</p>	<p>Кількість потрібних критеріїв: 1 великий критерій чи 2 малих критеріїв</p> <p>Чутливість 97% Специфічність 98%</p>
---	--

легень.

**Класифікаційні критерії системної склеродермії
(ACR-EULAR, 2013)**

Таблиця 36

Критерії	Бали
Потовщення шкіри обох рук вище п'ястно-фалангових суглобів (достатній критерій)	9
Потовщення шкіри пальців (лише великий рахунок)	
Щільний набряк пальців	2
Склеродактилія всіх пальців (дистальніше п'ястно-фалангових суглобів і вище проксимальних міжфалангових суглобів)	4
Дигітальна ішемія (тільки великий рахунок)	
виразки	2
рубчики	3
Телеангіоектазії	2
Зміни на відеокапіляроскопії	2
ЛАГ та/або інтерстиційне ураження легень	2
Феномен Рейно	3
Специфічні антитіла (ACA, anti-Scl-70, anti-RNA polIII)	3

Якщо сума балів становить 9 і вище, діагностується системна склеродермія.

Типи аутоантитіл, які виявляються при системній склеродермії

Таблиця 37

Аутоантитіла	Ауто антиген	Клініко-лабораторні асоціації
ACA	центромерний білок	<ul style="list-style-type: none"> – зустрічається при CREST-синдромі; – лімітоване ураження шкіри; – відсутність рентгенологічних ознак легеневого фіброзу; – протективний для ниркової склеродермічної кризи
anti-Scl-70	ДНК топоімераза I	<ul style="list-style-type: none"> – дифузне ураження шкіри, дигітальні виразки – рентгенологічні ознаки легеневого фіброзу – висока летальність
anti-RNA pol III	мультибілковий комплекс РНК полімерази III	<ul style="list-style-type: none"> – тяжке дифузне ураження шкіри – висока частота склеродермічної ниркової кризи
anti-Th / To	дрібні ядерні нуклеопротейни, РНКазы Р і мієлоїд-пов'язаного білка (mRP)	<ul style="list-style-type: none"> – лімітоване ураження шкіри – інтерстиційне ураження і фіброз легенів – легенева гіпертензія

anti-U3RNP / Fibrillarin	комплекс компонентів U ₃ -RNP (U ₃ -RNA, фібриларін і ін.)	<ul style="list-style-type: none"> – тяжкий перебіг захворювання, – дифузне ураження шкіри, – легенева гіпертензія – міозит – ураження серця
anti-U1RNP	комплекс компонентів (U ₁ -RNP, A, C, B/B, DG)	– формування «overlap»-синдромів
anti-PM/Scl	екзосомний білковий комплекс (Pm-Scl-100, Pm-Scl-75)	<ul style="list-style-type: none"> – лімітоване поразку шкіри – перехресний синдром ССД/поліміозит/ревматоїдний артрит – легеневий фіброз

ДІАГНОСТИКА ССД

Pellar R., Pope J. (2017)

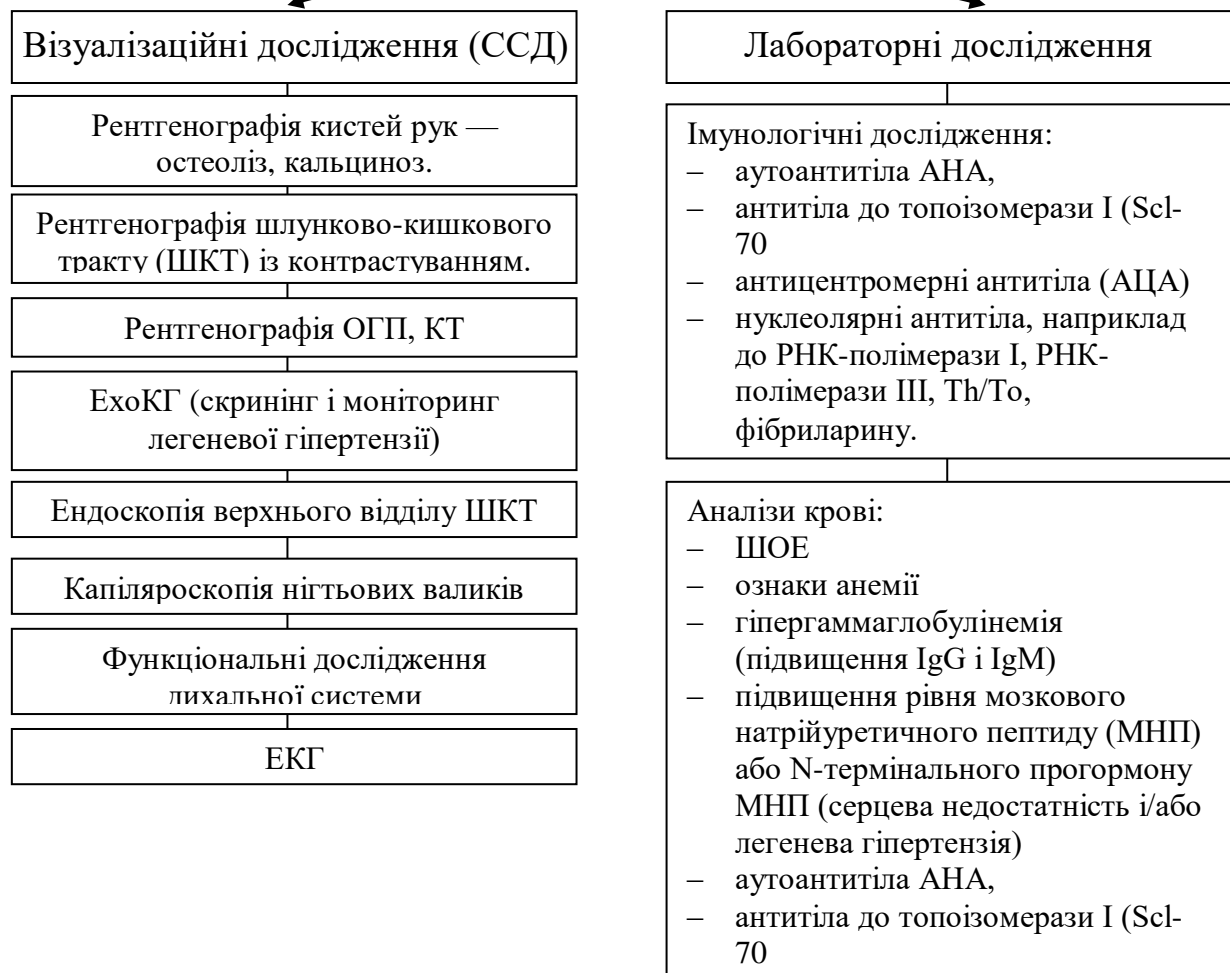


Рис. 49. Діагностика ССД.

Параметри загального індексу активності ССД

Таблиця 38

Параметр	Бал	Характеристика
Шкірний рахунок >14	1	Шкірний рахунок (за Rodnan), у балах від 0 до 3 (максимальна сума балів – 51)
Склеродерма	0,5	Потовщення м'яких тканин на фалангах за рахунок індурації або щільного набряку
Шкіра	2	Погіршення стану шкіри зі слів пацієнта
Дигітальні некрози	0,5	Активні дигітальні виразки чи некрози
Судини	0,5	Погіршення судинних проявів за останній місяць зі слів пацієнта
Артрит	0,5	Болючі припухлості суглобів
Зниження DLCO	0,5	DLCO <80% нормального рівня
Δ-серце/легені	2	Погіршення серцево-легеневих проявів за останній місяць зі слів пацієнта
ШОЕ >30	1,5	
Гіпокомплементемія	1	Зниження рівня C ₃ та/чи C ₄

Загальний індекс активності, балів		Максимально 10 балів (показник активності ≥ 3 бали – активне захворювання, < 3 – неактивне)
------------------------------------	--	--

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 фасції** – 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 “апельсинової шкірки”, згинальними контрактурами, еозинofilією, гіпергаммаглобулінемією та підвищенням ШОЕ. У 1/3 випадків простежується зв'язок з попереднім надмірним навантаженням або травмою. Можливий розвиток апластичної анемії.
3. **Обмежена склеродермія (морфеа)** – 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 (тиреїдит 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), гіпогонадізм, порушення ендохондрального окостеніння, артеріосклероз, карликовість, гіперпігментація шкіри, телеангіектазії, 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, антисинтезним 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 недиагностованого системного захворювання;
- виражені зміни у внутрішніх органах, характерні для сполучної тканини, які неможливо пояснити іншими причинами.

КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ ССД

Таблиця 39

Ураження	Основні прояви
Шкіри	Щільний набряк Індурація Атрофія Гіперпігментація Ділянки гіпопігментації Осередкове ураження
Судин	Синдром Рейно Судинно-трофічні зміни Дигітальні виразки/рубці Некрози Телеангіектазії
Опорно-рухівнього апарату	Артралгії Артрит Фіброзні контрактури Міальгії Міозит Атрофія м'язів Кальциноз Остеоліз
Травного тракту	Дисфагія Дилатація стравоходу Звуження у нижній третині Ослаблення перистальтики Рефлюкс-езофагіт Виразки – іноді стриктури стравоходу Дуоденіт Часткова непрохідність кишечника Синдром порушення всмоктування
Органів дихання	Фіброзуєчий альвеолі Базальний пневмофіброз (компактний, кістозний)

	Функціональні порушення за рестриктивним типом Легенева гіпертензія Плеврит (частіше адгезивний)
<i>Серця</i>	Інтерстиціальний міокардит Кардіофіброз (вогнищевий, дифузний) Функціональні порушення ритму та провідності Склероз ендокарду Вади серця (рідко) Перикардит (частіше адгезивний)
<i>Нирок</i>	Гостра склеродермічна нефропатія (склеродермічний нирковий криз) Хронічна нефропатія від прогресуючого гломерулонефриту до субклінічних форм
<i>Ендокринної та нервової системи</i>	Порушення функції щитоподібної залози (частіше гіпотиреоїдизм) Рідше – порушення статевих залоз Імпотенція Тригемініт Поліневропатія
<i>Загальні</i>	Втрата маси тіла (більше 10 кг) Лихоманка (частіше субфебрилітет)
<i>Лабораторні</i>	Аутоантитіла анти SCl-70 або антитопоізомеразні Антицетромєрні 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.

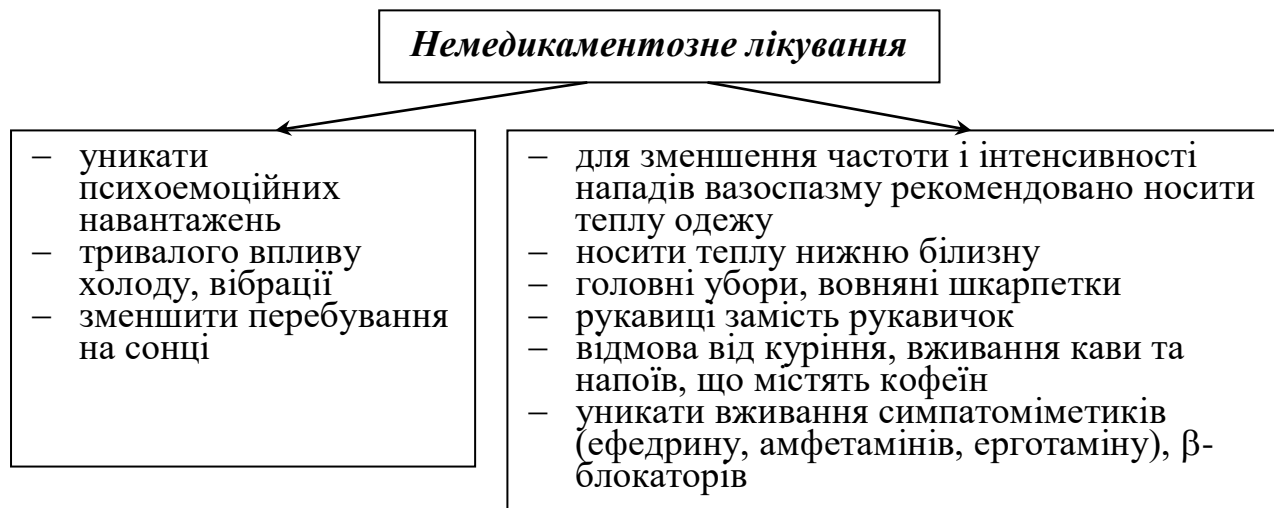


Рис. 50.1. Дікування ССД.



Рис. 50.2. Дікування ССД.

Лікування вісцеральних ускладнень при ССД

Таблиця 40

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

	нирка		Еналаприл
ШКТ	Рефлюкс-езофагіт	Інгібітори протонної помпи	Омепразол Лансопразол
	Мальабсорбція	Ротаційні антибіотики Аналог соматостатину	Доксациклін Еритроміцин Октреотид

ІДІОПАТИЧНІ 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.**

**Кількість
потрібних
критеріїв**

Принаймні
1 з 3

Помірно підвищена червона еритема над ліктьовим і колінним суглобами.

шкірних критеріїв

В. Критерії поліміозиту

1. Проксимальна м'язова слабкість.

+

Пояс верхніх та нижніх кінцівок і тулуб.

Принаймні

2. Підвищення сироваткової креатинфосфокінази чи рівня альдолази.

4 з 8

критеріїв

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

4. Біогенні зміни на ЕМГ: короткотривалі, поліфазні 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

Таблиця 41

Форма	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 (вузликовий) – осифікувальний
	Міопатії, пов'язані з інфекцією
Перебіг	Гострий Підгострий хронічний

Ступінь активності		0 – відсутня I – мінімальна II – помірна III – висока
Клініко-морфологічна характеристика уражень	М'язи	Міозит, міопатія
	Шкіра	Кальциноз, телеангієктазія
		Специфічні – еритема шиї («декольте»), синдром Готорна, геліотропний параорбітальний набряк, тощо
	Серце	Міокардит, кардіоміопатія
	Легені	Фіброзуючий альвеоліт, пульмоніт, пневмоніт
	Система травлення	Езофагіт, порушення ковтання, дисфагія, псевдобульбарний синдром, гастрит, тощо
	Суглоби	Артралгії, поліартрит дрібних і великих суглобів
	Нервова система	Поліневропатія
Нирки	Гломерулонефрит	

КЛІНІЧНА КАРТИНА

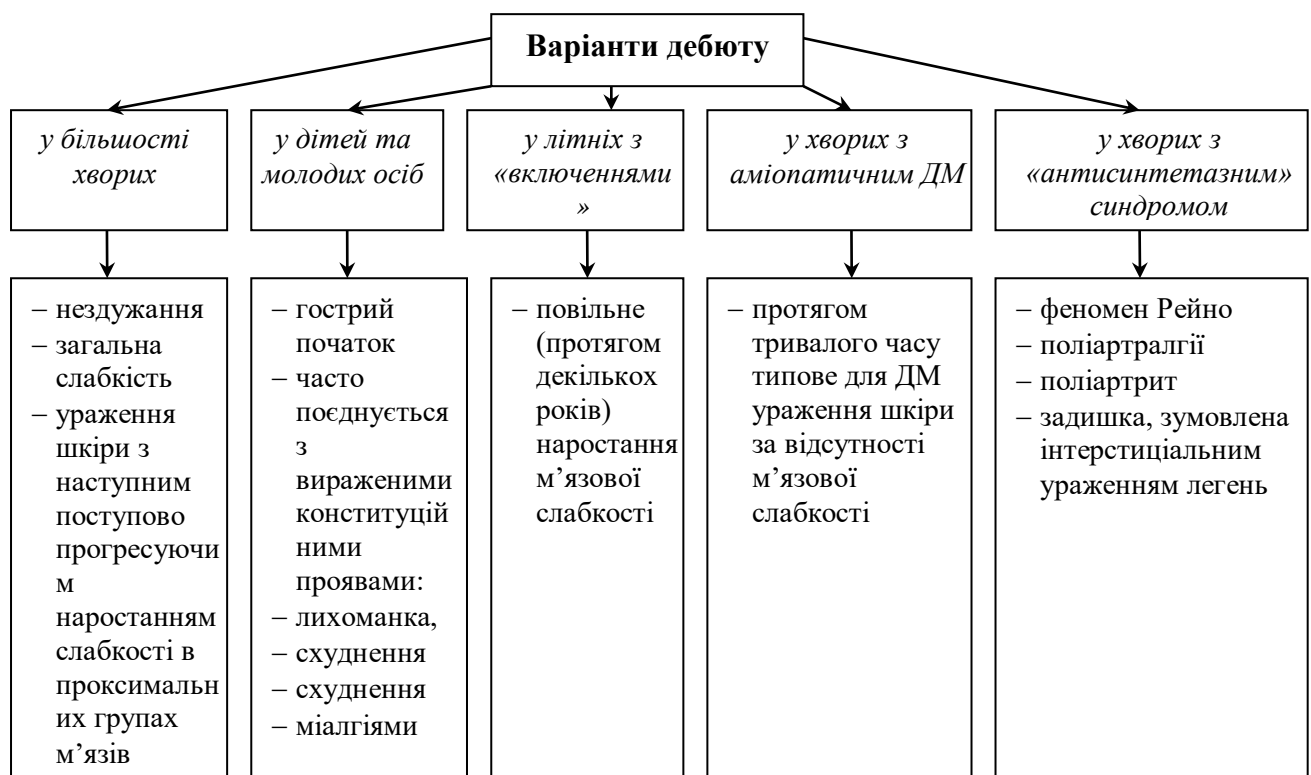
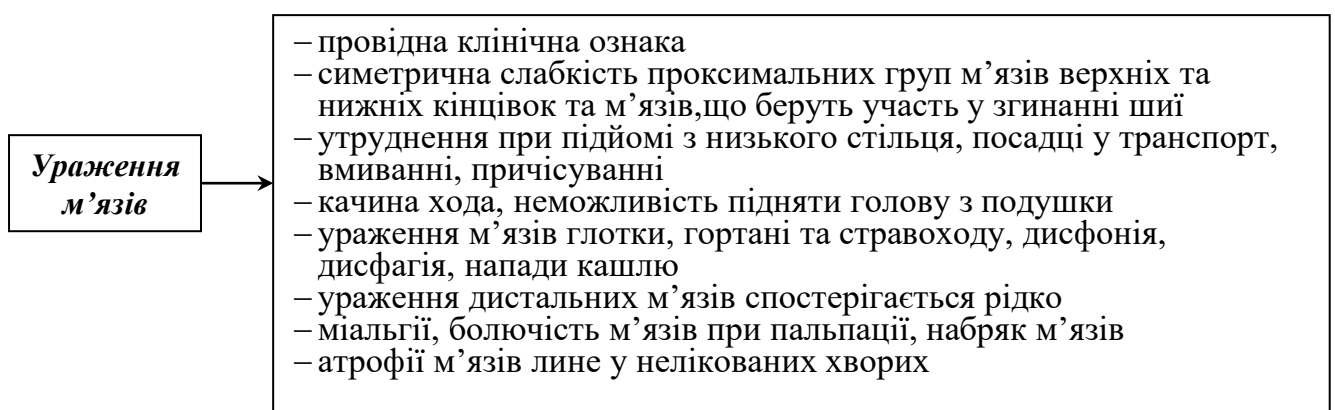


Рис. 51. Клінічні варіанти ДМ.

КЛІНІЧНІ СИМПТОМИ



Ураження суглобів	→	<ul style="list-style-type: none"> – характерна ознака ДМ: еритематозна (“геліотропна”) висипка, з локалізацією на верхніх повіках, вилицях, крилах носу, у зоні носо-губної складки, декольте, на верхній частині спини, над ліктьовими та колінними, п’ястно-фаланговими та проксимальними між фаланговими суглобами, на голові (під волоссям) – «ознака Готрона»: злегка при піднятті або плоскі еритематозні полушені висипи, які локалізуються на суглобами пальців кистей – характерна ознака ДМ і ПМ: почервоніння, лущення та тріщини на шкірі рук (“рука механіка”) – інші прояви: гіпертрофія кутикули нігтя, навколо нігтьова еритема, телеангіектазії, фото дерматит, кожний свербіж – ураження шкіри передуює розвитку м’язової слабкості за декілька місяців або років (аміопатичний міозит)
Ураження шкіри	→	
Кальциноз	→	
Ураження легень	→	<ul style="list-style-type: none"> – експіраторна задишка через ураження діафрагмальних м’язів, серцеву недостатність, легеневу інфекцію, токсичне ураження легень – інтерстиціальний легеневий фіброз – повільно прогресує – гострий дифузний альвеоліт, що характеризується непродуктивним кашлем швидко прогресує легенева
Ураження серця	→	<ul style="list-style-type: none"> – перебіг безсимптомний – інколи – порушення ритму та провідності (тахікардія, аритмія) – застійна серцева недостатність розвивається рідко
Феномен Рейно	→	<ul style="list-style-type: none"> – частіше при ДМ, антисинтеазному синдромі, – при overlap-syndrome
Інші форми судинної патології	→	<ul style="list-style-type: none"> – інфаркти нігтьового ложа – петехії, сітчасте ліведо
Ураження нирок	→	<ul style="list-style-type: none"> – протеїнурія, нефротичний синдром – міоглобінурія, що може привести до гострої ниркової недостатності
Антисинтеазний синдром	→	<ul style="list-style-type: none"> – гострий початок, – інтерстиціальне ураження легень

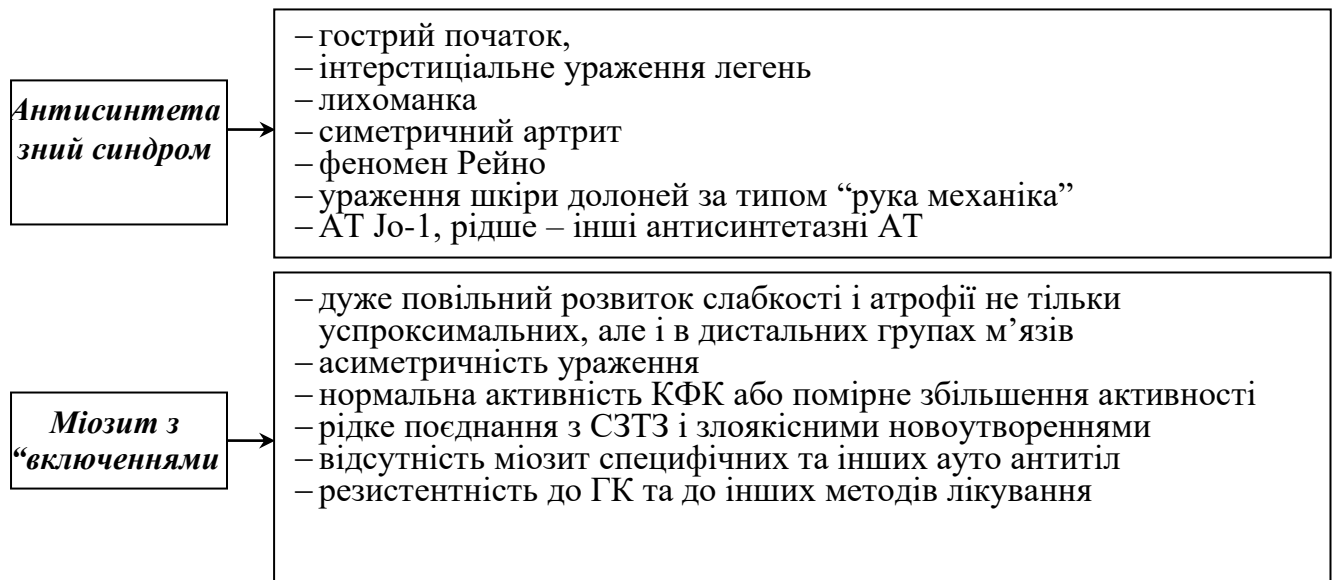


Рис. 52. Клінічні картина ДМ.

МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ (Milone M., 2017)

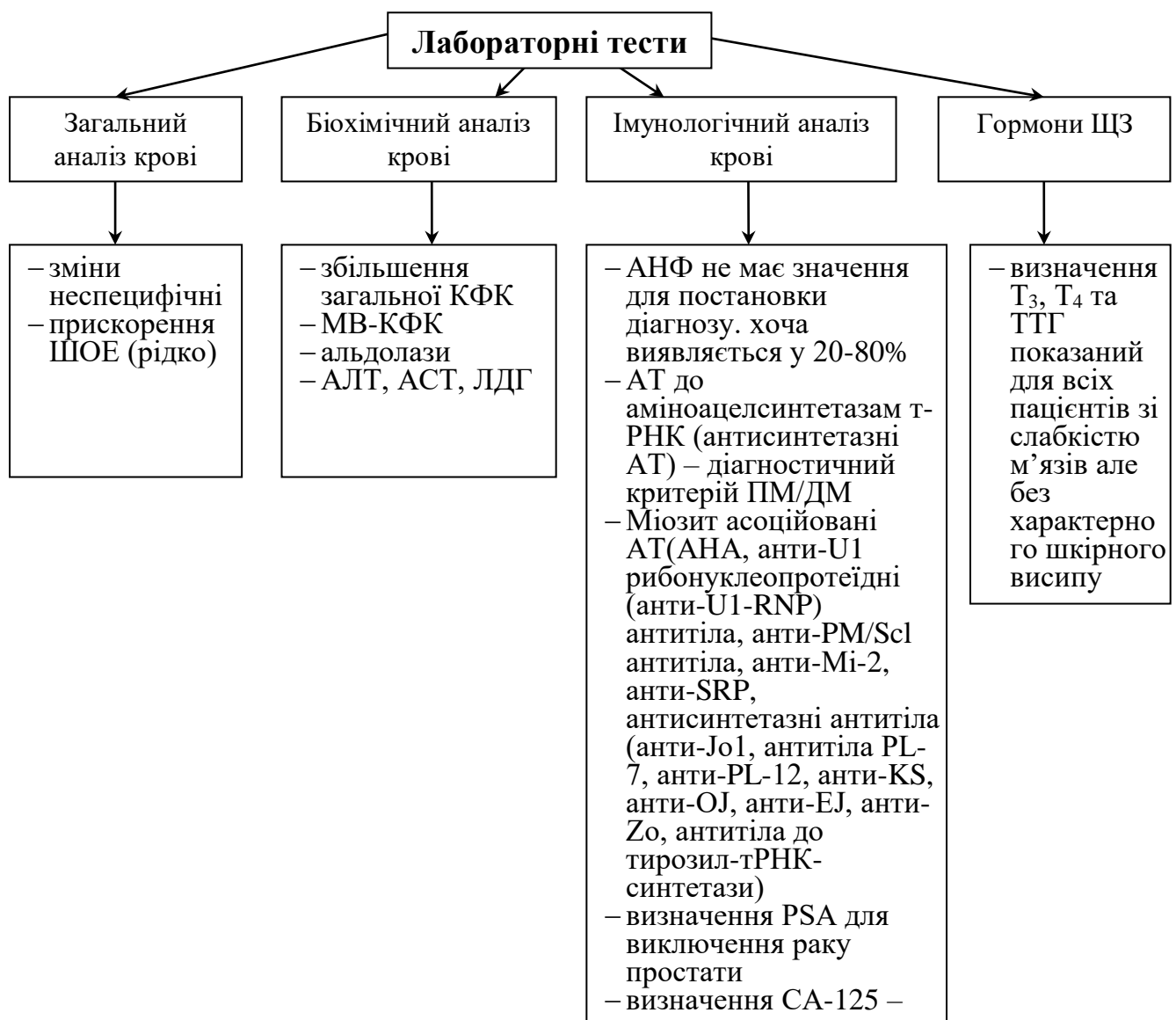
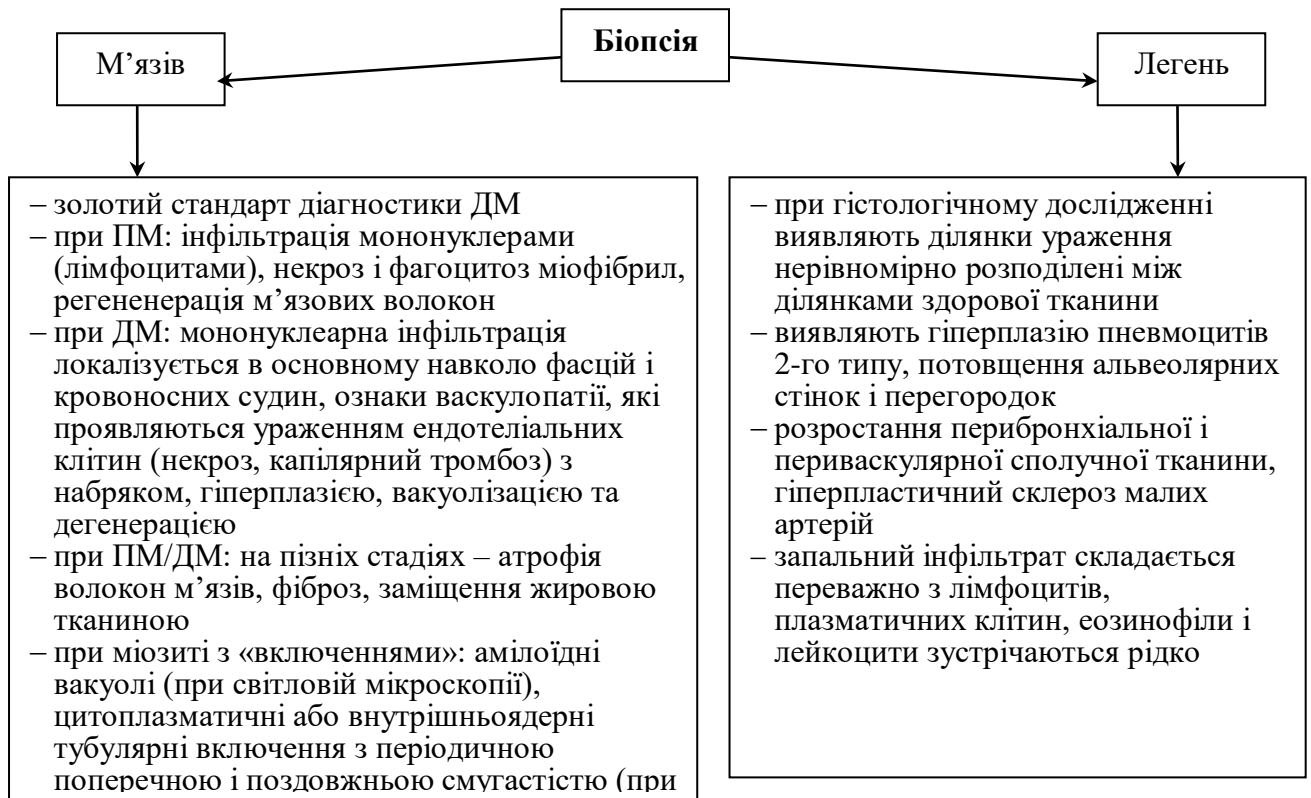


Рис. 53.1. Дослідження ДМ.



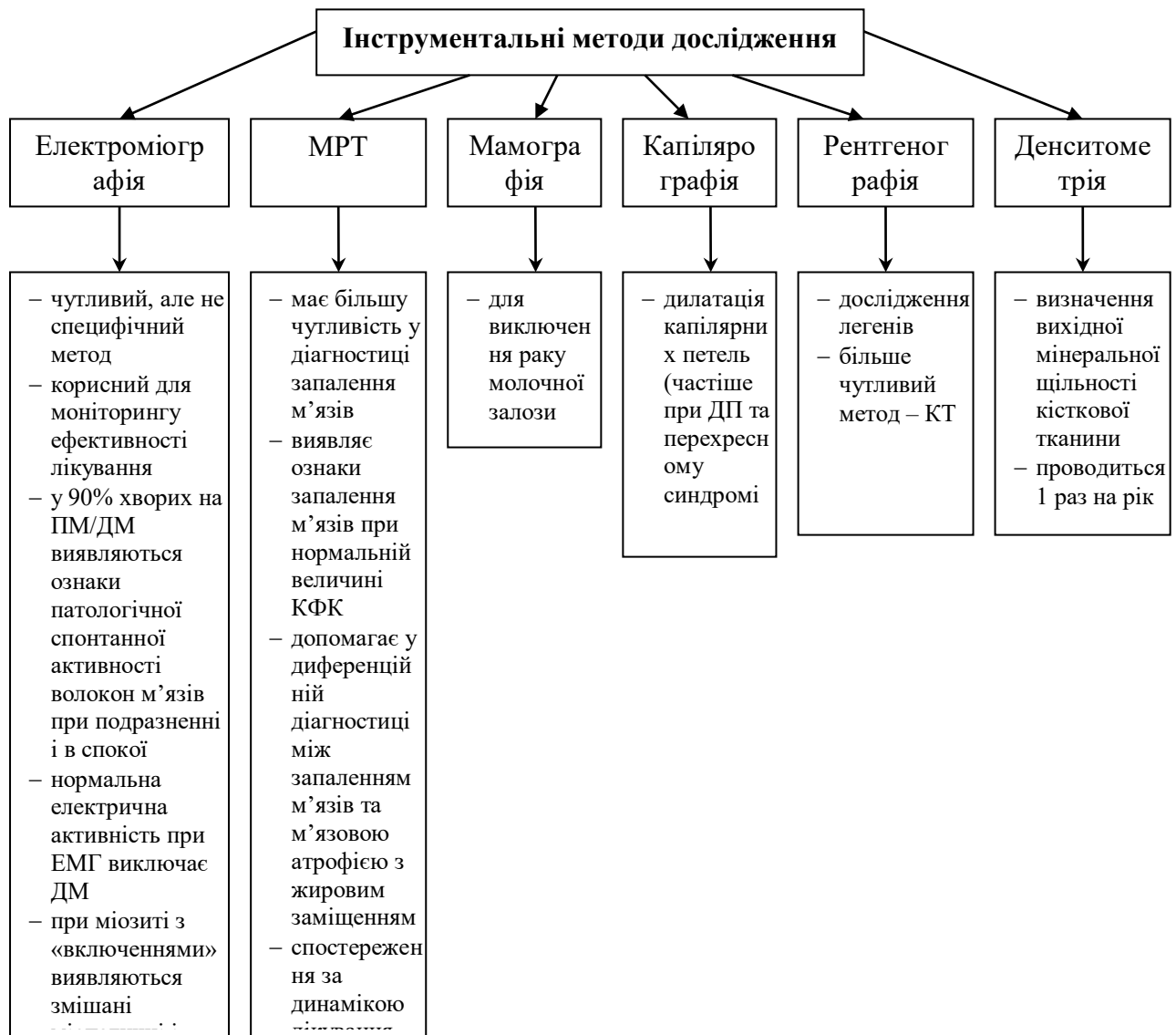


Рис. 53.2. Дослідження ДМ.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

1. Ураження шкіри:
 - а. геліотропний висип (пурпурно-червоні еритематозні висипи на повіках);
 - б. ознака Готтрона;
 - с. 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).

**Класифікаційні критерії для дорослих і дітей із запальними міопатіями
EULAR/ACR 2017 (Lundberg I. et al., 2017)**

Таблиця 42

Ознака	Шкала	
	без біопсії	із біопсією
Вік початку перших симптомів ≥ 18 та < 40 років	1,3	1,5
Вік початку перших симптомів ≥ 40 років	2,1	2,2
М'язова слабкість		
Прогресуюча слабкість проксимальних м'язів верхніх кінцівок	0,7	0,7
Прогресуюча слабкість проксимальних м'язів нижніх кінцівок	0,8	0,5
Згиначі м'язів шиї відносно слабші від розгиначів	1,9	1,6
Проксимальні м'язи нижніх кінцівок слабші за дистальні	0,9	1,2
Шкірні прояви		
Геліотропна еритема	3,1	3,2
Папули Готтрона	2,1	2,7
Симптом Готтрона	3,3	3,7
Розмежовані вакуолі (невеликі ділянки вогнищевої деструкції м'язових волокон із включенням амілоїдних білків, імовірно, бета-амілоїдного типу)	–	3,1
Інші клінічні маніфестації		
Дисфагія чи дисфункція стравоходу	0,7	0,6
Лабораторні дослідження		
Анти-Jo1 антитіла наявні	3,9	3,8
Підвищення рівня креатинфосфокінази (КФК) або лактатдегідрогенази (ЛДГ), або аспартатамінотрансферази (АсАТ)/ аланінамінотрансферази (АлАТ)	1,3	1,4
Біопсія		
Ендомізіальна інфільтрація мононуклеарними клітинами		1,7
Перимезіальна та/чи периваскулярна інфільтрація мононуклеарними клітинами		1,2
Перифасцикулярна атрофія		1,9
«Rimmed» вакуолі з еозинофільними цитоплазматичними включеннями		3,1

Web-калькулятор дає бал, який представляє імовірність того, що конкретна особа має інфаркт міокарда (<http://www.imm.ki.se/biostatistics/calculators/iim/>).

У клінічній практиці використовують індекси дерматоміозиту/поліміозиту, які не завжди включають лабораторні та інструментальні обстеження і ґрунтуються лише на скаргах хворих і функціональних тестах м'язової системи (Tiao J. et al., 2016) (<https://www.niehs.nih.gov/research/resources/imacs/othertools/>):

- VAS = visual analog scale.
- MMT = manual muscle testing.
- HAQ = Health Assessment Questionnaire.
- MYOACT = Myositis Disease Activity Assessment Visual Analog Scale.
- MITAX = Myositis Intention to Treat Activities Index.
- BMFRS = Inclusion Body Myositis Functional Rating Scale.
- SRM = standardized response mean.
- QoL = quality of life.
- SF-36 = Short Form.

Аутоантитіла, які можуть визначатися у пацієнтів із запальними міопатіями

Таблиця 43

Антитіла	Назва	Клінічне значення
Анти-cN1 або анти-NT5C1A	Антитіла до цитозольних 5'-нуклеотидаз 1A	Антитіла до ядерного білку cN1A, який бере участь в процесингу РНК; асоціюються з міозитом з включеннями
Анти-Jo-1	Антитіла до гістидил-тРНК-синтетази	Асоціюються з антисинтетазним синдромом (міопатія, лихоманка, інтерстиційне ураження легень, синдром Рейно, артрит та «рука механіка»)
Анти-PL-7, анти-PL-12, анти-EJ, анти-OJ, анти-KS, анти-Zo, анти-YRS	Інші типи антисинтетазних аутоантитіл	Асоціюються з антисинтетазним синдромом (Деякі більшою мірою пов'язані з інтерстиційним ураженням легень, інші – з міозитом)
Анти-HMGCR	Антитіла до 3-гідрокси-3-метілглутарил-коензим А редуктази	Антитіла до ферменту, на який діють статини. Характерні для некротизуючого аутоімунного міозиту
Анти-MDA-5	Антитіла до білку-5, асоціюючись з диференціюванням меланоми	Антитіла до РНК-специфічної гелікази. Асоціюються з аміопатичним дерматоміозитом або швидко прогресуючим інтерстиційним ураженням легень

Анти-Mi-2	Антитіла до ядерної ДНК-геліказу	Антитіла до ядерної ДНК-гелікази, що бере участь в активації транскрипції. Асоціюються з типовим ураженням шкіри при дерматоміозиті
Анти-SRP	Антитіла до сигнал-дізнатися частці	Антитіла до поліпептидного комплексу, що забезпечує транспорт білків в ендоплазматичний ретикулум. Характерні для некротизуючого аутоімунного міозиту.
Анти-TIF-1 γ	Антитіла до проміжного фактору транскрипції 1 γ	Аутоантитіла беруть участь в зростанні та диференціюванні клітин. Асоціюються з Паранеопластичним дерматоміозитом
Анти-NXP-2	Антитіла до ядерного матричного білку	Асоціюються з паранеопластичним дерматоміозитом
Анти-SAE	Антитіла до ферментам, активує малий убіквітинподібний білок-модифікатор	SAE – фермент, що викликає сумоїлювання (модифікація білків, схожа на убіквітиніровання) і утворення стабільних кон'югатів білків, включаючи фактори транскрипції. Антитіла до SAE характерні для дерматоміозиту

ЛІКУВАННЯ

Мета лікування:

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



Рис. 54.1. Методи лікування ДМ.

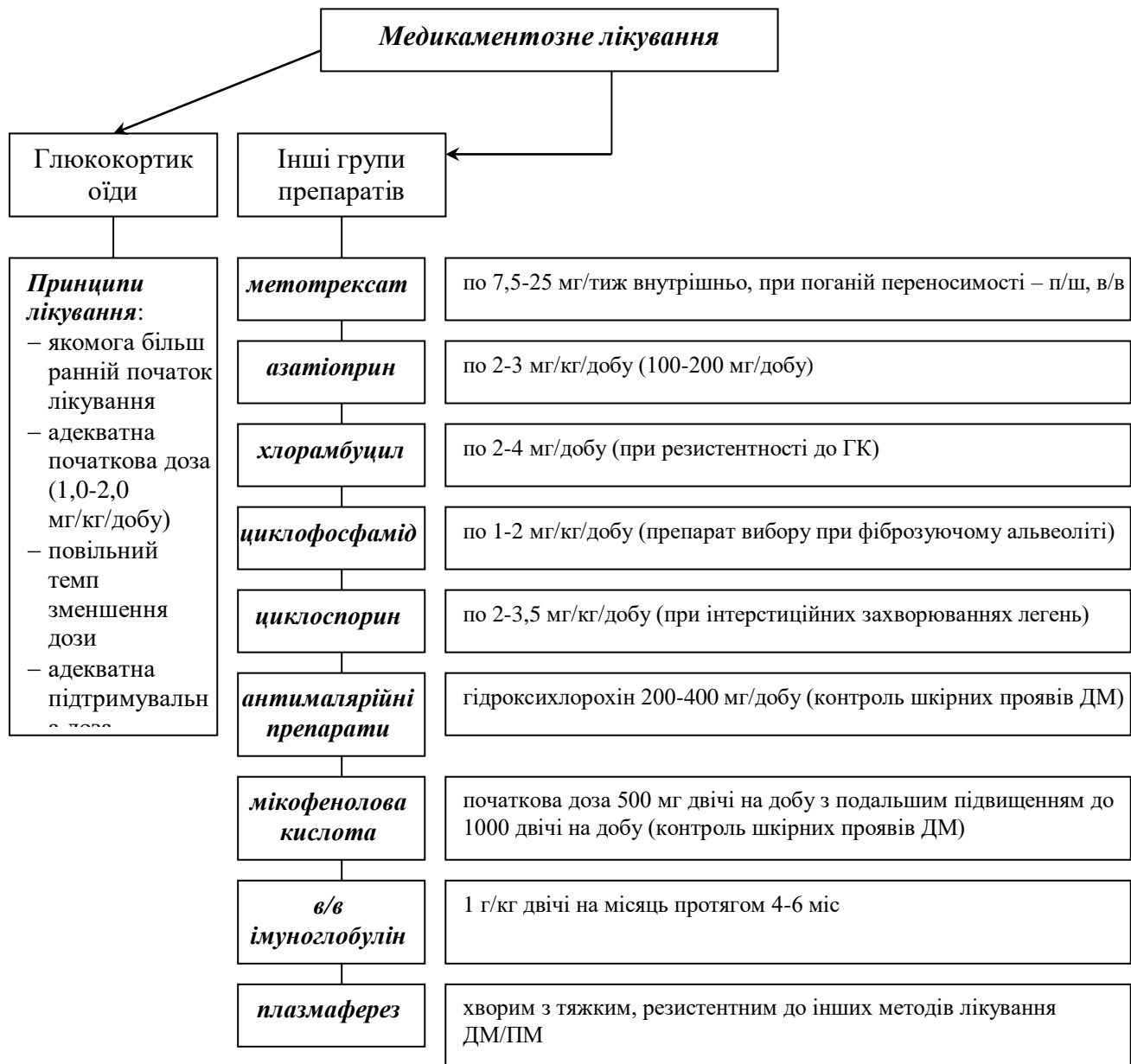


Рис. 54.2. Методи лікування ДМ.

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

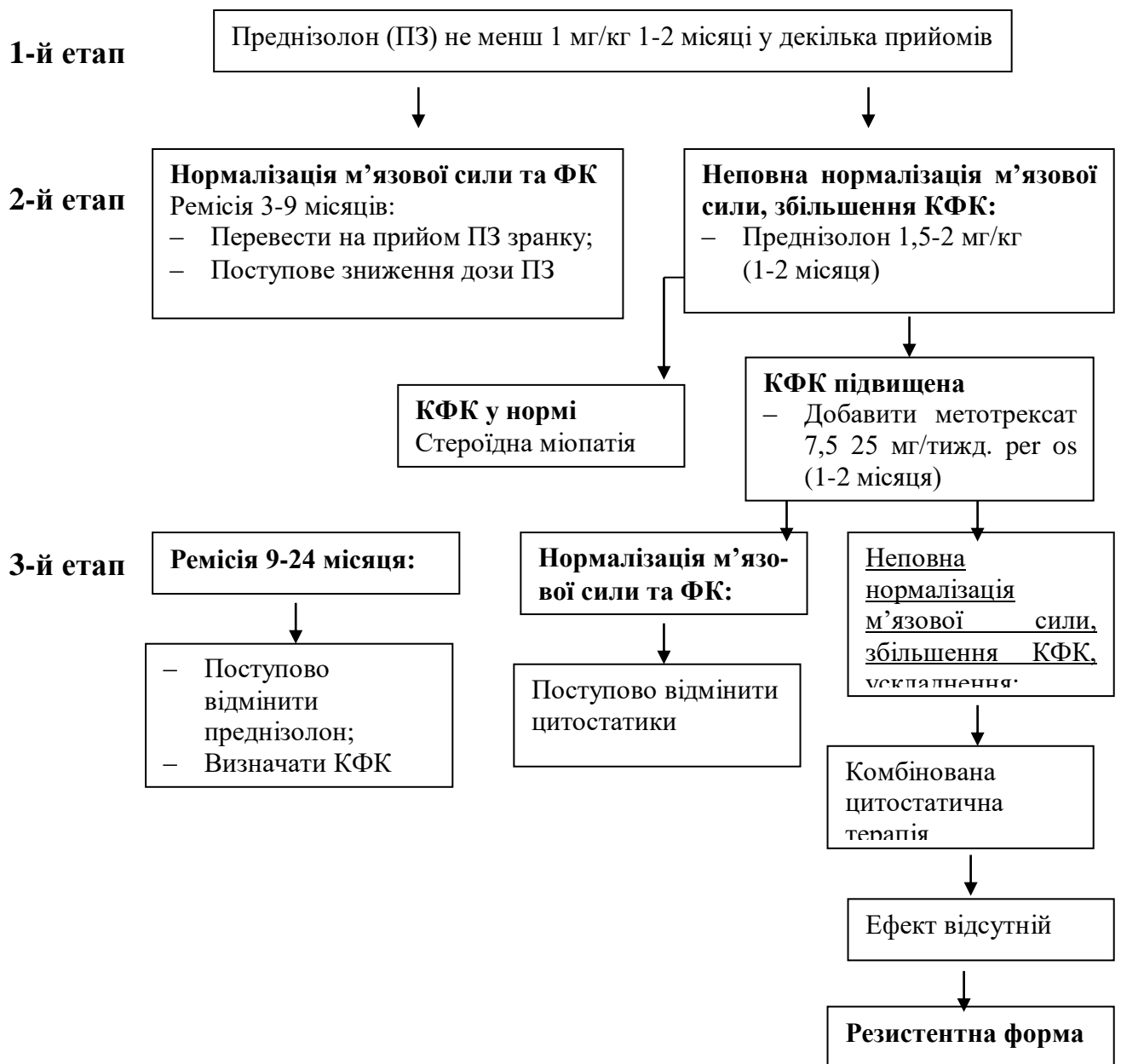


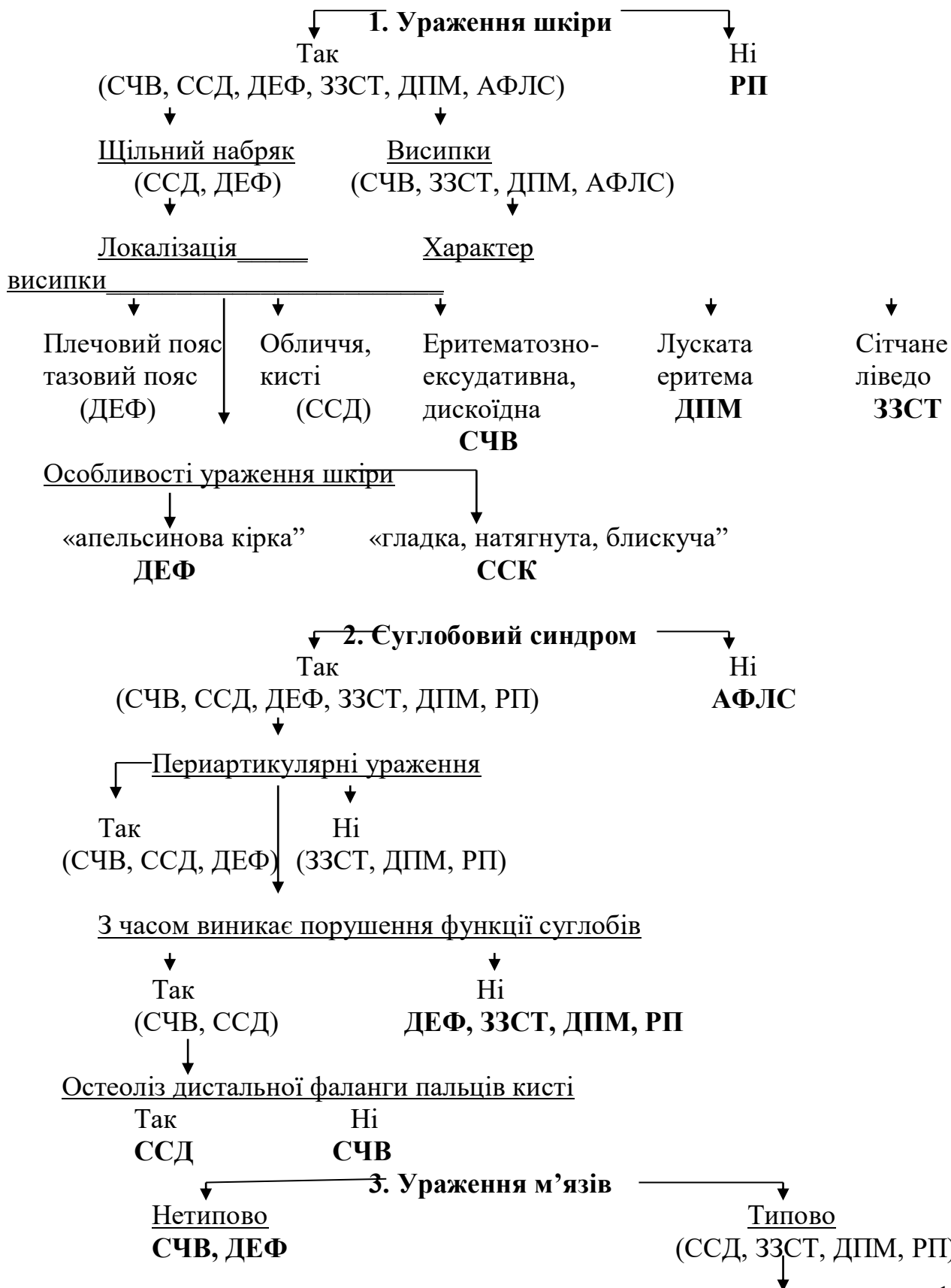
Рис. 55. Алгоритм лікування дерматоміозиту та поліміозиту.

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 фасціт, ДПМ – Дермато(полі)міозит, ЗЗСТ – змішані захворювання сполучної тканини, РП – Ревматична поліміалгія, ССД – системна склеродермія, СЧВ – системний червоний вовчак.



однакові
тканинах

Клінічні прояви ураження

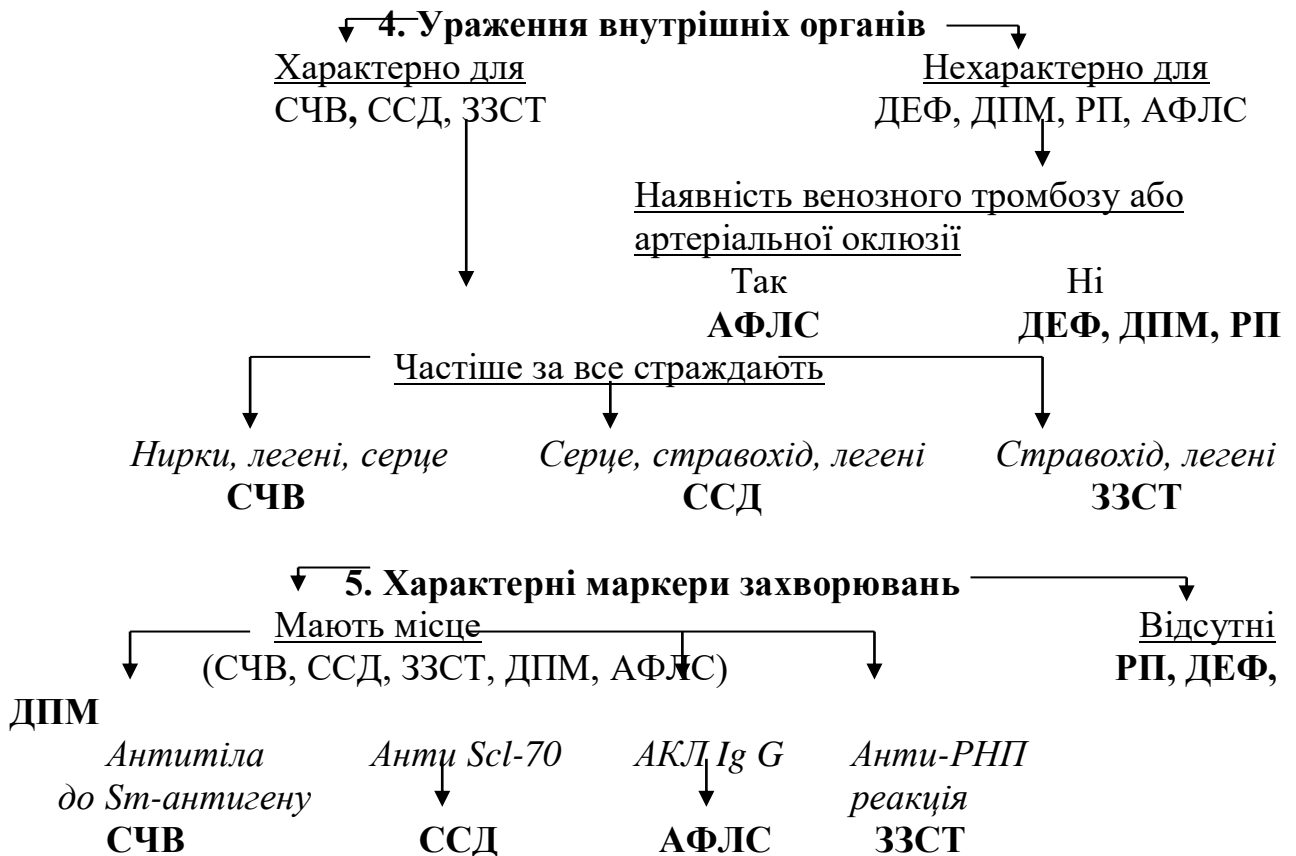
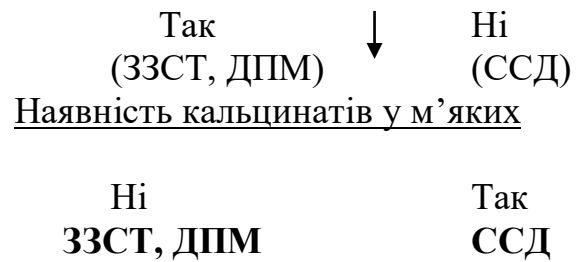


Рис. 56. Алгоритм диференційної діагностики захворювань сполучної тканини

АНКІЛОЗУЮЧИЙ СПОНДИЛІТ (ХВОРОБА БЄХТЕРЄВА)

Анкiлозуючий спондилiт (АС) – хронiчна запальна хвороба хребта та суглобiв. Характеризується ураженням суглобiв i зв'язкiв хребта з розвитком обмеження його рухливостi. Залучаються також внутрiшнi органи: аорта, серце, нирки.

ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Поширенiсть 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 жiнок становить 15% у структурі хвороби. Розвиток у родичiв у 20 разiв частіше, нiж в популяції.

ЕТІОЛОГІЯ

Точно не встановлена, тому виділяють основні фактори ризику:

- генетична зумовленість;
- iмунопатологiчні реакції;
- зовнiшнi тригернi фактори (особливо iнфекційнi).

Генетичну детермінованість пов'язують з носійством HLA-B27 (крім субтипів 06 та 09). Вважається, що в розвитку АС беруть участь мiкроорганiзми, у яких є загальнi антигеннi детермінанти з антигеном гiстосумiсностi HLA-B27.

КЛАСИФІКАЦІЯ АС АРУ, 2004

Таблиця 44

Форма	Центральна (осьова)	Ураження хребта i осьових суглобiв (плечових, кульшових) без ураження периферичних суглобiв
	Периферична	Ураження периферичних суглобiв окремо або в сполученнi з ураженням хребта i осьовими суглобами
	Вiсцеральна	Поєднання центральної або периферичної форми з ураження внутрiшнiх органiв
Перебiг	Повiльно прогресуючий	
	Повiльно прогресуючий з перiодами загострення	
	Швидко прогресуючий	За короткий перiод до нового анкiлозу
Клініко-рентгенологічна	I – початкова	Помiрне обмеження рухiв у хребтi, або в уражених суглобах

<i>стадія</i>		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 (розмита 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 одностороннього 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 одnobічний сакроілеїт III-IV стадії;
Достовірний АС за наявності одnobічного сакроілеїту III-IV стадії або двобічного сакроілеїту II-IV стадії і одного з клінічних критеріїв.

КЛІНІЧНА КАРТИНА

Диференційні ознаки запального і механічного болю

Таблиця 45

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.

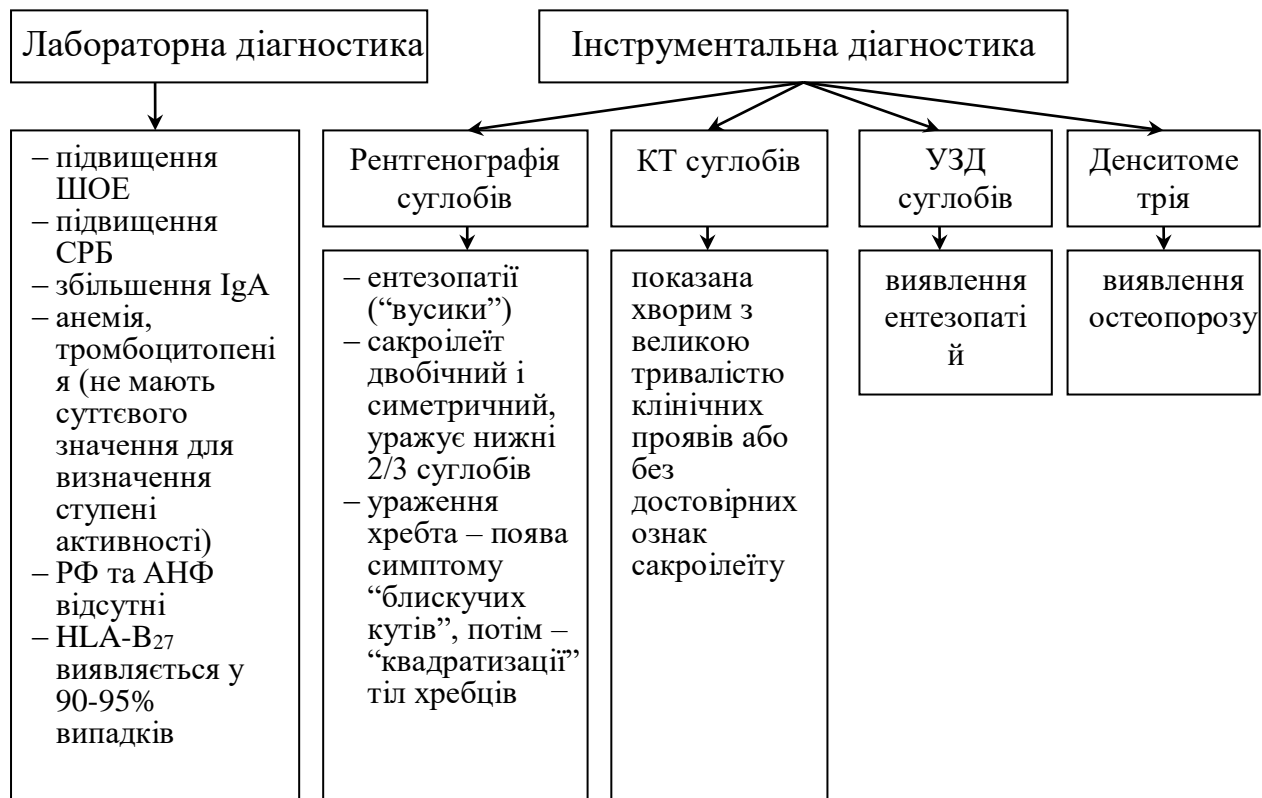


Рис. 57. Діагностика АС.

Рентгенологічні зміни, які виявляють на різних стадіях АС

Таблиця 46

Відділи	Стадія	Характерні ознаки
Крижово-клубові з'єднання	Рання	Розмитість контурів, псевдорозширення суглобової щілини через субхондральний ОП
	Пізня	Субхондральні ерозії, звуження і повне зникнення (анкілоз) суглобової щілини
Хребет	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 диференціальної діагностики запальних міопатій



Рис. 58. Алгоритм диференціальної діагностики запальних міопатій.

Примітка: * – Наявність в м'язовому волокні вакуолей з обідком, характерних для міозиту з включеннями; ** – зниження сили згиначів пальців кисті і відсутність відповіді на імуносупресивну терапію.

Алгоритм діагностики та диференційної діагностики при суглобовому синдромі



Рис. 59. 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;
- купірування увеїту;
- можливість сповільнити прогресування хвороби (не доведена).



Рис. 60.1. Лікування ХШ.



Рис. 60.2. Лікування ХШ.

Лікування блокаторами фактору некрозу пухлини (рекомендації ASAS)

Таблиця 47

<p>Базові рекомендації ASAS для щоденної практики</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Функціональний стан (BASFI або функціональний індекс Dougados) - Біль (ВАШ, останній тиждень, в області хребта вночі, з причини анкілозуючого спондиліту і ВАШ, останній тиждень, в області хребта, з причини анкілозуючого спондиліту) - Обсяг рухів хребта (розширення грудної клітки і модифікований тест Шобера (Schober) і відстань від потилиці до стіни і гнучкість попереку в латеральній площині) - Загальний стан пацієнта (ВАШ, останній тиждень) - Обмежена рухливість (тривалість вранці, хребет, останній тиждень) - Периферичні суглоби і місця з'єднань сухожилля з кістками (кількість опухлих суглобів (виходячи із загальної кількості
--	--

	<p>44 суглоба), ступінь вираженості ентезиту, що визначається за методиками Маастрихта, Берліна чи Сан-Франциско)</p> <ul style="list-style-type: none"> – Гострофазові реактанти (ШОЕ і СРБ) – Стомлюваність (ВАШ) – Загальний рівень стомлюваності за ВАШ, останній тиждень
BASDAI	<ul style="list-style-type: none"> – Загальний рівень анкілозуючого спондиліту (біль в шиї, спині, стегні) за ВАШ, останній тиждень – Загальний рівень болю / набряків суглобів, крім шиї, спини і стегон, за ВАШ, останній тиждень – Загальний рівень дискомфорту в яких або ділянках тіла, чутливість до дотиків або тиску, за ВАШ, останній тиждень – Загальний рівень обмеженою рухливості вранці з моменту пробудження, за ВАШ, останній тиждень – Тривалість та інтенсивність (ВАШ) обмеженою порухливості вранці з моменту пробудження (до 120 хв)

Схема лікування дерматоміозиту

Таблиця 48

Сценарій	Препарати
Активний дерматоміозит	Преднізолон в дозі більшій (1 мг/кг; до 100 мг/добу) протягом 4-6 тижнів, потім поступове зниження дози; у важких випадках – в/в введення глюкокортикоїдів (1000 мг/добу) протягом 3-5 днів
Стероїдзберігаючі препарати	Азатиоприн в дозі до 2-3 мг/ кг, метотрексат в дозі до 20 мг/тиждень, мікофенолат мофетіл в дозі 2000-3000 мг/добу, циклоспорин в дозі до 300 мг/добу.
Інтерстиційне ураження легень	Циклофосфамід в/в в дозі до 0,8-1 г/м ²
Неповна відповідь на лікування глюкокортикостероїдами	В/в імуноглобулін в дозі 2 мг/кг (протягом 2-5 днів). Оптимальна тривалість терапії не встановлена.
Недостатня ефективність глюкокортикостероїдів та внутрішньовенного імуноглобуліну	Переглянути діагноз. Якщо він не викликає сумніву, можливо лікування ритуксимабом. Опубліковані повідомлення про ефективність екулізумаба, алемтузумаба, тоцілізумаба, проте їх ефективність не доведена. Інгібітори ФНП-α застосовувати не рекомендується, враховуючи можливість погіршення перебігу захворювання

ПЕРЕЛІК ЛІТЕРАТУРИ

1. Aggarwal R, Rider L, Ruperto N, et al. 2016 American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism criteria for minimal, moderate, and major clinical response in adult dermatomyositis and polymyositis: An International Myositis Assessment and Clinical Studies Group/Paediatric Rheumatology International Trials Organisation Collaborative Initiative. *Ann Rheum Dis* 2017;76(5):792-801.
2. Braun J., Davis J., Dougados M., Sieper J., van der Linden S., van der Heijde D. // *Ann Rheum Dis*. – 2006;65:316-320. doi: 10.1136/ard.2005.040758 Первая обновлённая редакция консенсусного заявления международной группы ASAS относительно применения блокаторов ФНО для лечения пациентов с анкилозирующим спондилитом.
3. Fox RI. Sjögren's syndrome. *Lancet*. 2005;366 (9482):321-331.
4. Frederick B. Vivino, MD, MS, Steven E. Carsons, MD, Gary Foulks, MD, et al. New Treatment Guidelines for Sjögren's Disease. *Rheum. Dis. Clin. North. Am.* – 2016 Aug; 42(3):531-551. doi: 10.1016/j.rdc.2016.03.010
5. Gewitz M, Baltimore R, Tani L, et al. Revision of the Jones Criteria for the Diagnosis of Acute Rheumatic Fever in the Era of Doppler Echocardiography: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation* 2015; 131: 1806-1818.
6. Herrick AL, Pan X, Peytrignet S, et al. Treatment outcome in early diffuse cutaneous systemic sclerosis: the European Scleroderma Observational Study (ESOS). *Ann Rheum Dis* 2017;76(7):1207-18.
7. Hryniewicz W, Albrecht P, Radzikowski A. Rekomendacje postępowania w pozaszpitalnych zakażeniach układu oddechowego. Available at: <http://www.antybiotyki.edu.pl/pdf/Rekomendacje2016.pdf>; 50-56.
8. Pellar R., Pope J. (2017) Evidence-based management of systemic sclerosis: Navigating recommendations and guidelines // *Semin. Arthr. Rheum.* – 46(6): 767-774.
9. Rutkowska-Sak L, Szczygielska I, Hernik E, et al. Gorączka reumatyczna wczoraj i dziś. *Post Nauk Med* 2011; suppl. 2: 39-43.
10. Sánchez-Guerrero J, Pérez-Dosal MR, Cárdenas-Velázquez F, et al. Prevalence of Sjögren's syndrome in ambulatory patients according to the American-European Consensus Group criteria. *Rheumatology (Oxford)*. 2005;44(2):235-240.
11. Satoh M, Tanaka S, Ceribelli A et al. A Comprehensive overview on myositis-specific antibodies: new and old biomarkers in idiopathic inflammatory myopathy. *Clin Rev Allergy Immunol* 2017;52(1):1-19.
12. Suzuki S, Uruha A, Suzuki N et al. Integrated Diagnosis Project for Inflammatory Myopathies: An association between autoantibodies and muscle pathology. *Autoimmun Rev* 2017 S1568-9972(17)30123-4.
13. Tiao J., Feng R., Bird S. et al. (2016) The reliability of the Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index (CDASI) among dermatologists, rheumatologists and neurologists. // *Br. J. Dermatol.* – 176(2): 423-430. doi: 10.1111/bjd.15140.

14. Zühlke L, Beaton A, Engel M, et al. Group A Streptococcus, acute rheumatic fever and rheumatic heart disease: epidemiology and clinical considerations. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2017; 19: 1-23.; Gewitz M та ін.
15. Головач И.Ю. Ревматоидный артрит: достижения биологической терапии и интерпретация клинических исследований // *Рациональна фармакотерапія*. – 2011. – С. 29-34.
16. Національний підручник з ревматології / За ред. В.М.Коваленка, Н.М. Шуби. – К.: Моріон, 2013. – 672 с.
17. Нетяженко В.З. Класифікації внутрішніх хвороб. Діагностичні заходи та алгоритми лікування. Ч.1. – Київ, 2001. – 285 с.
18. Ревматические болезни. Руководство для врачей / Под ред. В.А. Насоновой. – М.: Медицина, 1997. – 520 с.
19. Ревматические болезни: номенклатура, классификация, стандарты диагностики и лечения/ Под ред. В.Н. Шубы. – К., 2002
20. Ревматичні хвороби в Україні: сучасний стан проблеми і надання медичної допомоги та шляхи покращення. – К., 2002.
21. Сміян С.І., Мітченко О.І., Кузьміна А.П., Хіміон Л.В. Гарміш О.О. Діагностика і моніторинг системних захворювань сполучної тканини: акцент на лабораторно-інструментальних методах // *Український ревматологічний журнал* – № 3 (77) – 2019 – С. 27-32.
22. Терапія. Руководство для врачей и студентов / Под ред. А.Г. Чучалина: Пер. с англ. – М.: ГЭОТАР, Медицина, 1997. – 1024 с.