МІНІСТЕРСТВО ОСВІТИ І НАУКИ УКРАЇНИ
Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна

ДЕГЕНЕРАТИВНО–ДИСТРОФІЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ. РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА. СИСТЕМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Методичні рекомендації
для самостійної підготовки до практичних занять
здобувачів вищої медичної освіти 3–го року навчання з дисципліни
«Пропедевтика внутрішньої медицини»

Харків – 2019

УДК 616.72–007.2–002.77–018.2(072)
Д26

Рецензенти:

Є. Я. Ніколенко – доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри загальної практики – сімейної медицини Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна;
О. В. Дорошенко – кандидат медичних наук, доцент кафедри терапії Харківської медичної академії післядипломної освіти МОЗ України.

Затверджено до друку рішенням Науково–методичної ради Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна (протокол № 2 від 18.12.2019 р.)

Д26

Дегенеративно–дистрофічні захворювання. Ревматична лихоманка. Системні захворювання сполучної тканини : методичні рекомендації для самостійної підготовки до практичних занять здобувачів вищої медичної освіти 3–го року навчання з дисципліни «Пропедевтика внутрішньої медицини» / уклад. : М. С. Бринза, О. С. Махаринська, Е. В. Карнаух та ін. – Харків : ХНУ імені В. Н. Каразіна, 2019. – 58 с. : веб–сайт : http://medicine.karazin.ua/kafedri/kafedra–propedevtiki–vnutrishnoi–meditsini–i–fizichnoi–reabilitatsii–/navchalno–metodichni–materiali–dlya–studentiv

Методичні рекомендації розроблені колективом викладачів кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації медичного факультету Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна. Надається орієнтовна карта роботи здобувачів вищої медичної освіти, де чітко визначені, послідовно та детально описані рекомендації щодо підготовки на кожному етапі практичного заняття. Наведено перелік основних теоретичних питань і практичних навичок, структура та зміст теми, надані тестові завдання для контролю вихідного та кінцевого рівня знань, вказана основна та додаткова література, у додатках є посилання на електронні ресурси навчально–методичних матеріалів кафедри.

УДК 616.72–007.2–002.77–018.2(072)
© Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна, 2019
© Колектив укладачів, 2019

ЗМІСТ

Орієнтовна карта роботи здобувачів вищої медичної освіти під час підготовки до практичних занять ……. 4

Мета та основні завдання роботи за темою практичного заняття «**ДЕГЕНЕРАТИВНО–ДИСТРОФІЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ. РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА. СИСТЕМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ**» ……..……... 7

ОСНОВНІ ПИТАННЯ (основні теоретичні питання та основні практичні навички з теми практичного заняття) ..…….. 7

Тестові завдання для контролю ВИХІДНОГО РІВНЯ ЗНАНЬ ……. 8

СТРУКТУРА ТА ЗМІСТ ТЕМИ ……... 11

Тестові завдання для контролю КІНЦЕВОГО РІВНЯ ЗНАНЬ ..…….. 48

САМОСТІЙНА АУДИТОРНА РОБОТА здобувачів вищої медичної освіти 3–го року навчання за темою практичного заняття ..…….. 52

Список рекомендованої літератури (основна, додаткова) ……. 53

Додаток 1. Офіційний сайт Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна, сторінка кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації медичного факультету …….. 54

Додаток 2. ЕЛЕКТРОННИЙ АРХІВ Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна eKhNUIR ……...…… 55

Додаток 3. Офіційна група у Facebook, що присвячена кафедрі пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна. Новини, оголошення, корисна інформація для студентів ……. 56

ОРІЄНТОВНА КАРТА РОБОТИ ЗДОБУВАЧІВ ВИЩОЇ МЕДИЧНОЇ ОСВІТИ ПІД ЧАС ПІДГОТОВКИ ДО ПРАКТИЧНИХ ЗАНЯТЬ

Підготовчий етап:	
1.	Знати **міждисциплінарну інтеграцію** теми практичного заняття із набутими теоретичними знаннями та практичними навичками з базових дисциплін (медична біологія, медична та біологічна фізика, латинська мова, анатомія людини, нормальна та патологічна фізіологія, біологічна та біоорганічна хімія, патологічна анатомія, мікробіологія, вірусологія та імунологія, фармакологія, філософія тощо). Знати термінологію (і в латинській транскрипції).
2.	**Мотиваційна характеристика** та **обґрунтування теми** практичного заняття для **формування клінічного мислення**, зокрема для подальшого формування умінь застосовувати знання щодо діагностики основних симптомів і синдромів та можливостей сучасних лабораторно–інструментальних методів обстеження внутрішніх органів у процесі подальшого навчання та у майбутній професійній діяльності.
3.	Ознайомитися з видами навчальної діяльності, інформація за якими надана на довідкових стендах кафедри: **тематично–календарні плани лекцій**, **практичних аудиторних занять** та **позааудиторна самостійна робота здобувачів** вищої медичної освіти 3–го року навчання, що відповідають Навчальному плану типової та робочої Програми навчальної дисципліни «Пропедевтика внутрішньої медицини».
4.	Використання відповідної основної і додаткової **навчально–методичної літератури**: ● **підручники** та **навчальні посібники** (друковані та електронні варіанти), список яких наданий у цих методичних рекомендаціях після теоретичного розділу; ● **навчально–методичні матеріали кафедри** (методичні рекомендації для самостійної підготовки здобувачів вищої медичної освіти 3–го року навчання з дисципліни «Пропедевтика внутрішньої медицини» до практичних занять та для позааудиторної самостійної

роботи);

● відвідування **лекцій** (аудиторне лекційне забезпечення навчального процесу з використанням презентацій multi–media) – згідно з тематично–календарним планом.

Для підготовки використовувати **друковані видання**, які можна отримати в бібліотеці, та/або **електронні** версії цих видань, що розміщені на офіційному сайті ХНУ імені В. Н. Каразіна http://www.univer.kharkov.ua/ua/departments (навігація за розділами: ... / Факультети / Кафедри / Пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації) – див. Додаток 1;

та у відкритій інтерактивній базі електронного архіву ресурсів Репозитарію ХНУ імені В. Н. Каразіна http://ekhnuir.univer.kharkov.ua (навігація: Медичний факультет / Навчальні видання. Медичний факультет) – див. Додаток 2.

Бажано нотувати основні питання у вигляді конспектів.

Основний етап:

Практичні заняття тривалістю 4 академічні години проводяться на **клінічній базі кафедри** — спеціалізована медико–санітарна частина № 13 (Харків, Київський район, проспект Академіка Курчатова, 29) – майбутня університетська клініка ХНУ імені В. Н. Каразіна – див. Додаток 3.

Увага! Кожен здобувач вищої медичної освіти зобов'язаний мати медичний халат, змінне взуття, медичну шапочку, маску, бахіли, стетофонендоскоп, тонометр.

1. Для досягнення навчальної мети практичного заняття та засвоєння теоретичної частини теми треба **ВИВЧИТИ** та **ЗНАТИ** відповіді на **основні теоретичні питання** з теми заняття (див. перелік основних теоретичних питань), які будуть перевірятися викладачем шляхом усного та/або письмового опитування (корекція, уточнення, доповнення відповідей) на основному етапі проведення практичного заняття.

2. **ВМІТИ** вирішувати з поясненнями теоретичні, тестові (для контролю вихідного та кінцевого рівня знань), ситуаційні задачі та рецептурні завдання, які запропоновані для засвоєння теми.

3.	**ОВОЛОДІТИ ПРАКТИЧНИМИ НАВИЧКАМИ** з теми заняття: ● Брати активну участь у демонстрації викладачем методики дослідження тематичного хворого та відпрацьовувати практичні навички біля ліжка хворого під контролем викладача. ● Провести курацію хворих, дати інтерпретацію отриманим лабораторним та інструментальним методам дослідження, вміти користуватися необхідними приладами та інструментами. ● Встановити синдромний діагноз, провести диференційний діагноз, проаналізувати принципи лікування, виписати рецепти на основні лікарські препарати.
4.	**ВИКОНАТИ** обов'язкові завдання, що передбачені для самостійної аудиторної та позааудиторної роботи.
	Заключний етап:
1.	На підставі опанування теоретичних знань та практичних навичок з теми формувати клінічне мислення та навички встановлення синдромного діагнозу для подальшого навчання професії лікаря.
2.	Написання відповідного розділу історії хвороби – за планом.

За період вивчення дисципліни «**Пропедевтика внутрішньої медицини**» передбачено написання двох історій хвороби:

1) **Анамнестична історія хвороби** (паспортна частина, скарги хворого, анамнез життя та захворювання) — оформлюється до закінчення **осіннього семестру** навчального року та надається викладачеві для перевірки і оцінювання.

2) **Повна історія хвороби** (паспортна частина, скарги хворого, анамнез життя та захворювання, об'єктивне дослідження пацієнта, написання плану обстеження, трактовка результатів лабораторних та інструментальних досліджень, постановка синдромального діагнозу) — оформлюється до закінчення **весняного семестру** навчального року та надається викладачеві для перевірки і оцінювання.

Мета та основні завдання роботи за темою практичного заняття «ДЕГЕНЕРАТИВНО–ДИСТРОФІЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ. РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА. СИСТЕМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ»

Підвищити рівень знань з питань етіології, патогенезу, класифікації, клініки та діагностики хворих на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини. Навчитися здобувачам вищої медичної освіти 3–го року навчання сучасній тактиці ведення хворих на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини.

ОСНОВНІ ПИТАННЯ

Здобувач вищої медичної освіти 3–го року навчання повинен ЗНАТИ (основні теоретичні питання):

1. Визначення поняття дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.
2. Причини виникнення дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.
3. Класифікація дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.
4. Патогенетичні механізми дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.
5. Характеристика основних клінічних синдромів.
6. Основні методи діагностики дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.

Здобувач вищої медичної освіти 3–го року навчання повинен ВМІТИ (основні практичні навички з теми практичного заняття):

1. Проводити опитування хворих на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини.
2. Проводити фізикальне обстеження хворих на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини.
3. Ставити попередній діагноз на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини.
4. Призначити комплексне лікування хворим на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини.
5. Оцінювати загальний стан пацієнта на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини.
6. Оцінювати результати додаткових методів дослідження.

Тестові завдання для контролю ВИХІДНОГО РІВНЯ ЗНАНЬ

1. Дегенеративно–дистрофічні захворювання суглобів:
   A. Дисплазія кульшового суглоба, остеохондропатії.
   B. Деформуючий артроз – остеоартрит, остеоартроз.
   C. Подагра.
   D. Бактеріальний, септичний артрит.
   E. Ревматоїдний артрит.

2. Яке з шкірних проявів найбільш часто зустрічається при СЧВ?

A. Еритема обличчя у вигляді метелика.
B. Вузлувата еритема.
C. Кільцеподібна еритема.
D. Мігруюча еритема.
E. Пухирчаста еритема.

3. Для патогенетичної терапії СЧВ використовується:

A. Преднізолон.
B. Метилтестостерон.
C. Метилурацил.
D. Диклофенак.
E. Троксевазин.

4. Проявами системної склеродермії можуть бути:

A. Синдром Марфана.
B. Синдром Рейно.
C. Синдром Шагрена.
D. Синдром Дауна.
E. Синдром Шерешевского–Тернера.

5. Лікування системної склеродермії включає препарати з протифіброзною дією, а саме:

A. Пеніциламін.
B. Ніфедипін.
C. Пентоксифілін.
D. Лідаза.
E. Диклофенак.

6. З перерахованої нижче легеневої патології для системної склеродермії не характерно:

A. Базальний пневмофіброз.
B. Адгезивний плеврит.

C. Рестриктивний тип порушення вентиляції.

D. Емфізема легень.

E. Все перераховане вище.

7. Характерне ураження шкіри при дерматоміозиті все, крім:

A. Симптому «окулярів».

B. Телеангіоектазій.

C. Еритеми на відкритих ділянках тіла.

D. Симптому Готтрона.

E. Гематоми.

8. Основним функціональним порушенням фібробластів при системній склеродермії є:

A. Збільшення продукції колагену.

B. Збільшення продукції протеогліканів.

C. Порушення мембранної рецепції.

D. Зниження швидкості розподілу.

E. Зменшення продукції колагену.

9. У хворої 42 років діагностований дерматоміозит. Лікування преднізолоном в дозі 30 мг/добу не вплинуло на хворобу. Яка ймовірна причина неефективності лікування?

A. Недостовірний діагноз.

B. Пухлина.

C. Невірний вибір препарату.

D. Недостатня доза преднізолону.

E. Важкий перебіг хвороби.

10. Що є протипоказанням для призначення цитостатичних препаратів у хворих на системний червоний вовчак?

A. Зберігається активність системного червоного вовчака, незважаючи на високі дози кортикостероїдів.

B. Активний люпус нефрит.

C. Низький рівень комплементу в крові.
D. Неможливість збільшення доз глюкокортикоїдів через ускладнення.
E. Лейкопенія.

Еталони відповідей: 1– B, 2– A, 3– A, 4– B, 5–A, 6–D, 7–E, 8–A, 9–D, 10– E.

СТРУКТУРА ТА ЗМІСТ ТЕМИ

Актуальність. Діагностика та лікування ревматологічних захворювань є дуже важливою соціально–економічною проблемою, бо значна кількість хворих – це люди працездатного віку. Отже, їх вимушене відсторонення від праці в зв'язку з хворобою призводить до значних матеріальних втрат як самих хворих, так і суспільства в цілому. А відсутність лікування може призвести до важкої інвалідізації та навіть до смерті хворого.

ДЕГЕНЕРАТИВНО–ДИСТРОФІЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ СУГЛОБІВ

Дегенеративно–дистрофічні захворювання суглобів характеризуються хронічним прогресуючим порушенням метаболізму суглобового хряща, кісткової структури епіфізів з подальшим залученням до дегенеративного процесу інших елементів суглобів, що супроводжується розвитком деформації суглобів, дисконгруентністю, больовим синдромом, втратою функціональної активності, розвитком вторинного запального процесу в суглобі різної інтенсивності, інвалідизацією і зниженням якості життя хворих.

За МКБ–10 в класі XIII «Захворювання кістково–м'язової системи та сполучної тканини» виділяють три форми дегенеративно–дистрофічних уражень суглобів.

Остеоартроз – гетерогенна група захворювань різної етіології з подібними біологічними, морфологічними і клінічними проявами і наслідками, в основі яких лежить ураження всіх елементів суглобу, в першу чергу суглобового хряща, а також субхондральних відділів кістки, синовіальної оболонки, зв'язок, капсули, периартикулярних м'язів. Зазначені зміни відбуваються поступово в результаті того, що травми суглобового хряща при навантаженні перевищують швидкість його репарації (фізіологічного поновлення).

На це захворювання припадає майже 80 % в загальній стуктурі патології суглобів, на осіб старших за 60 років, у 10–30 % випадків остеоартроз призводить до непрацездатності різного ступеня. За останні 30–60 років зафіксовано зростання захворюваності на остеоартроз в 5–9 разів, частково завдяки «старінню» населення і збільшенню частки осіб, старших за 60 років. Прогнозується збільшення вікової захворюваності на остеоартроз, особливо в працездатному віці, а також зростання захворюваності в дитячому та підлітковому віці – «омолодження остеоартрозу». Всі ці складові зумовлюють подальше зростання захворюваності на цю патологію як в абсолютних, так і у відносних числах.

Термінологічні визначення – остеоартроз, артроз, остеоартрит, деформуючий артроз – в X Міжнародній класифікації хвороб (МКХ–10) представлені як синоніми. Але більш вірним вважається термін «остеоартрит», бо практично завжди процес супроводжується запаленням в суглобі.

Найчастіше при остеоартрозі уражаються суглоби кисті, перший плюснефаланговий суглоб стопи, суглоби шийного і поперекового відділів

хребта, колінні і тазостегнові суглоби. Однак за важкістю порушень функції опорно–рухового апарату перше місце займають тазостегновий, колінний і гомілковостопний суглоби, а також плечовий суглоб.

Лікування остеоартрозу є комплексним і тривалим, а наявність часто множинної супутньої патології у пацієнтів похилого віку вимагає жорсткого підходу у виборі ефективної і безпечної терапії, заснованої на достовірній доказовій базі.

Етіологія та патогенез

Остеоартроз – одне з найпоширеніших дегенеративно–дистрофічних захворювань суглобів, яким страждає від 6,4 до 12 % населення світу.

Це поліетіологічне захворювання, виникнення і розвиток якого пов'язано з низкою генетичних, ендогенних (гормональний дисбаланс, імунні порушення, оксидаційний стрес) і екзогенних факторів (травма, перенавантаження). Вважається, що при ОА первинно пошкоджується хрящова тканина. В патогенезі цього захворювання спостерігається порушення не тільки структури і функції матриксу хряща, а й його метаболізму. Основним патологічним проявом ОА є руйнування суглобного хряща, найважливіша функція якого – адаптація суглоба до механічного навантаження і забезпечення вільного руху суглобових поверхонь.

Хрящ складається з двох основних елементів: міжклітинної речовини (матриксу), що становить 98 % обсягу хрящової тканини і клітин: хондроцитів і хондробластів (2 %). У свою чергу, двома найбільш значущими компонентами хрящового матриксу є макромолекули колагену різних типів (переважно II тип) і протеоглікани (ПГ), які забезпечують унікальні адаптаційні властивості хряща. Ця молекула складається з білкового ядра, до якого приєднані ланцюги хондроітинсульфату (ХС), кератансульфатів (КС) і гіалуронової кислоти (ГК).

Характерною ознакою деструкції хряща при ОА є втрата ХС, КС, ГК поверхневою, проміжною і глибокою зонами матриксу. Крім того, відзначається зменшення молекули ПГ, яка набуває здатності до виходу з матриксу хряща. ПГ (змінені і дрібні) здатні поглинати воду, але не здатні її утримувати. Надлишкова вода поглинається колагеном, він набухає і розволокнюється, що призводить до зниження резистентності хряща.

Хондроцити – клітини, що регулюють обмін хрящової тканини, тобто синтез (анаболізм) і деградацію (катаболізм) компонентів хрящового матриксу. У нормі ці процеси знаходяться в збалансованому стані, але при ОА спостерігається порушення нормального обміну хрящової тканини в бік переважання катаболічних процесів над анаболічними.

Істотну роль в розвитку катаболічних процесів в хрящі при ОА відіграють прозапальні цитокіни, особливо ІЛ–1, під дією яких хондроцити синтезують протеолітичні ферменти, так звані матриксні металопротеінази, що викликають деградацію колагену і ПГ хряща. Хондроцити, які синтезують ПГ, не здатні до агрегації і замість нормального виробляють колаген I, IX, X типів, не утворюють фібрил.

Характерною особливістю хондроцитів при ОА є гіперекспресія ЦОГ–2 (фермент, індукує синтез простагландинів, які беруть участь у розвитку запалення) та індукованої форми синтетази оксиду азоту, який має токсичну дію на хрящ і індукує апоптоз хондроцитів.

Вивільнення біологічно активних речовин сприяє підтриманню запалення в тканинах суглоба при ОА, в результаті відбувається подальше пошкодження синовіальної оболонки суглоба з розвитком реактивного синовіїту і підвищенням продукції прозапальних цитокінів, ПГ, вивільняють продукти розпаду хондроцитів і колагену, як антигени можуть індукувати утворення антитіл з формуванням локального запального процесу.

Судинний генез дегенеративних захворювань суглобів полягає в зміні кровопостачання субхондральної кістки, розвитку гіпертензії, набряку з подальшим ремоделюванням і склерозуванням, що призводить до зміни умов навантаження на суглобовий хрящ з розвитком ОА.

Надмірна активація процесу вільнорадикальної пероксидації є одним з ключових пускових механізмів розвитку остеоартрозу. Висока здатність вільних радикалів до окислювальної модифікації екстра– і інтрацелюлярних білків, протеїнів хрящового матриксу, супроводжується розривом макромолекулярних зв'язків протеогліканів, є важливим безпосереднім фактором ініціації та прогресування руйнування хряща при остеоартрозі.

Класифікація

Остеоартроз умовно поділяють на первинний і вторинний. Клінічна маніфестація остеоартрозу виникає при підвищенні навантаження на суглоб, що призводить до пошкодження суглобового хряща. Зазвичай навантаження викликає поява симптомів остеоартрозу тоді, коли вже присутні патологічні зміни хряща, кісток, синовіальної оболонки, зв'язок, м'язів, що обумовлено певним первинним процесом (захворюванням). За клінічними проявами вторинний остеоартроз не відрізняється від первинного, за винятком того, що причиною вторинного є конкретний етіологічний фактор. Таким чином, в основі первинного остеоартрозу лежить природне старіння, дегенерація суглобового хряща і періартикулярних тканин – сухожиль, зв'язок, капсули суглоба, судин, м'язів. Вікова деградація відбувається в сполучній тканині, що є основою всіх цих утворень. У разі розвитку вторинного остеоартрозу вплив різних екзогенних і ендогенних факторів на тканини суглоба поєднується з інволютивними процесами, що відбуваються в них.

Як робочу класифікацію сьогодні використовують класифікацію остеоартрозу, прийняту Асоціацією ревматологів України (АРУ) в 2000 р.

Доклінічна діагностика

Клінічна симптоматика при різних патологічних процесах, що відбуваються в суглобах, досить одноманітна – певним анатомічним змінам часто не відповідь такі ж клінічні ознаки. Привертає увагу значне розходження між даними клінічного та рентгенологічного дослідження: за мінімальних клінічних даних можуть бути виявлені значні рентгенологічні зміни, і навпаки. При остеоартрозі первинні порушення відбуваються саме в суглобовому хрящі, тому симптоматика на ранніх стадіях захворювання не виражена, часто обумовлена тільки наявністю запального процесу – реактивного синовіїту. Основні клінічні прояви остеоартрозу, а саме: біль, деформація суглобів, порушення їх функції – мають різний ступінь вираженості в залежності від стадії процесу. Найбільш вживаним серед ортопедів–травматологів сьогодні чотиристадійна рентгенологічна класифікація за J. H. Kellgren і JS Lawrence. Рентгенологічним змінам в суглобі найчастіше відповідають такі клінічні зміни.

Перша стадія характеризується наявністю дискомфорту або незначного болю в суглобі тільки під час або відразу після великого навантаження. Ці симптоми швидко зникають після відпочинку. При клінічному обстеженні пальпаторно болючість, обмеження активних і пасивних рухів відсутні. За наявності реактивного синовіїту в суглобі можна виявити обмеження рухів, які зазвичай мають найменшу амплітуду: розгинання в надп'ятковогомілкостопному, перерозгибання в колінному суглобі, внутрішня ротація в тазостегновому суглобі й ін. Функціональна здатність у хворих практично збережена, порушення виникають тільки при значних фізичних навантаженнях.

Друга стадія захворювання – біль в суглобі, характеризується більшою тривалістю й інтенсивністю, зникає тільки після тривалого відпочинку. Обмеженість активних і пасивних рухів, біль при пальпації визначаються постійно, хоча хворі можуть виконувати щоденну роботу.

Виявляється зниження сили м’язів, іноді може виникати накульгування. Часто спостерігаються згинальні (колінний суглоб), приводні (тазостегновий суглоб) контрактури, що мають позасуглобовий характер і піддаються корекції при консервативному лікуванні. Функціональна здатність порушується особливо у хворих зі значним фізичним навантаженням.

Третя стадія обумовлена як суглобовими, так і позасуглобовими порушеннями. Інтенсивність больового синдрому значно зростає при фізичному навантаженні і зменшується в спокої. У хворих відзначається ранкова скутість. Пальпація хворого суглоба болюча для пацієнта. Рухи в суглобі обмежені, при рухах може відзначатися крепітація, з’являються контрактури, вимушене положення кінцівки. Функція суглоба стійко порушується. Працездатність хворих обмежується або втрачається залежно від характеру виконуваної роботи.

Четверта стадія остеоартрозу характеризується постійним больовим синдромом, значно посилюється при навантаженні. Визначаються виражена ранкова скутість, крепітація, атрофія навколосуглобових м’язів. Рухи в суглобі різко обмежені, а іноді – лише хитальні. При ураженні великих суглобів нижніх кінцівок у хворих виражені порушення ходи, з’являється потреба в додатковій опорі (милиці, ортопедичні палиці). Функціональна здатність суглобу різко порушується або втрачається. Часто на цій стадії в суглобі виникає реактивний запальний процес, з помірно або значно вираженим синовіїтом.

Рентгенологічна діагностика

Найбільш поширеним інструментальним методом діагностики є рентгенографія. ОА має типові рентгенологічні ознаки – звуження суглобової щілини, субхондральний остеопороз і остеосклероз, остеофіти і субхондральні кісти. Важливо зазначити, що всі рентгенологічні ознаки ОА відображають зміни кісткових структур, тобто є тільки непрямими

ознаками змін хряща. При розпізнаванні ранніх стадій ОА рентгенологічний метод іноді виявляється недостатньо ефективним.

Рентгенологічна класифікація J. H. Kellgren і J. S. Lawrence (1957):

0 стадія – відсутність рентгенологічних ознак;

I стадія (сумнівна) – незначне звуження, нерівномірність суглобової щілини;

II стадія (мінімальна) – звуження суглобової щілини менше ніж на 50 %, її нерівномірність, ділянки субхондрального остеосклерозу, поодинокі осередки остеопорозу, поодинокі остеофіти (крайові кісткові розростання);

III стадія (середня) – звуження суглобової щілини більш ніж на 50 %, її виражена нерівномірність, виражений субхондральний остеосклероз, численні осередки остеопорозу, множинні, але невеликі остеофіти, наявність незначної деформації епіфізів;

IV стадія (виражена) – значне звуження суглобової щілини аж до її зникнення, великі ділянки остеосклерозу в зонах навантаження, розлитий остеопороз, наявність кістоподібних порожнин, масивні остеофіти і значна деформація епіфізів.

Зараз все більшого значення в діагностиці ОА набувають комп'ютерна томографія (КТ), артросонографія, магнітно–резонансна томографія (МРТ) та лікувально–діагностична артроскопія.

Артросонографія. Цей метод дає можливість виявити накопичення рідини в суглобі, навіть при незначній її кількості. За характером ехо–сигналу можна попередньо оцінити характер рідини (серозна, геморагічна, гнійна). Також можливо виявити кісти, зміни сухожиль і сухожильних футлярів, розриви зв'язок і сухожиль. При остеоартрозі цей метод дозволяє оцінювати ступінь дегенеративних змін суглобового хряща, його товщину, розміри суглобової щілини, стан субхондральної кістки.

Магнітно–резонансна та комп'ютерна томографія (МРТ) визнана кращим неінвазивним методом дослідження суглобового гіалінового хряща.

Комп'ютерна томографія (КТ) дає можливість об'єктивно оцінити взаєморозташування суглобових поверхонь і характеристики кісткової структури суглобових кінців кісток.

Лікувально–діагностична артроскопія дає можливість виявити патологічні зміни або пошкодження практично всіх внутрішньосуглобових елементів і зафіксувати виявлені зміни на плівці або цифровому носії. Під час проведення дослідження візуалізуються всі внутрішньосуглобові структури – суглобовий хрящ, синовіальна оболонка, зв'язки, внутрішньосуглобові тіла, меніски, чужорідні тіла, жирові тіла тощо. При остеоартрозі чітко визначаються зміни в суглобовому хрящі у вигляді розм'якшення, розволокнення і ерозії. Відзначається гіперемія і помірний набряк синовіальної оболонки, її ворсинчаста гіпертрофія, часто з зонами фіброзного переродження поблизу вогнища деструкції суглобового хряща. Також визначаються характерні зміни синовіальної рідини – вона набуває інтенсивного жовтого кольору, каламутна, опалесціруюча, містить велику кількість фібрину, залишків колагенових фібрил і фрагментів хрящового матриксу. Проведення артроскопії може супроводжуватися промиванням порожнини суглобу з видаленням вільних дрібних фрагментів дегенеративно змінених тканин, частини гіпертрофованих ворсин синовіальної оболонки. Також, за необхідності, можливе проведення лікувальних процедур, біопсії. Лікувально–діагностична артроскопія вважається сьогодні «золотим стандартом» в діагностиці остеоартрозу, особливо на ранніх стадіях, оскільки дозволяє чітко визначити ступінь дегенеративних змін суглобового хряща, їх локалізацію, розміри і поширеність на інші елементи суглобу, має лікувальний ефект, а також допомагає у виборі оптимального методу лікування конкретного хворого.

Лабораторна діагностика

При остеоартрозі змінюється фізичний, клітинний і молекулярний склад синовіальної рідини, яка визначається при лабораторному дослідженні. Синовіальна рідина прозора або слабо каламутна, високої або середньої в'язкості, муциновий згусток щільний. Кількість клітин в 1 мкл синовіальної рідини – від 500 до 5000, нейтрофіли становлять менше 50 %, можуть з'являтися фрагменти хрящової тканини. З молекулярних маркерів метаболізму суглобових тканин в синовіальній рідині і сироватці крові найбільш об'єктивними вважаються маркери агрекану, білки хрящового матриксу, металопротеінази. Також в синовіальній рідині визначається підвищення рівня кератансульфатів, протеогліканів, протеаз, С–пропептида колагену II типу, фібронектину, цитокінів, гіалуронідази та ін.

Гістоморфологічна діагностика

Гістоморфологічний метод оцінки біоптату суглобового хряща або синовіальної оболонки, які можна отримати під час проведення артроскопії, дає можливість достовірного встановлення діагнозу, а також уточнити його стадії. Під час дослідження біоптату синовіальної оболонки визначається, що покривні клітини розташовані в один ряд, ворсини атрофічні, судин мало, виявляються значні зони фіброзу, жирової перебудови. Дослідження біоптату хрящової тканини дає можливість визначити зменшення площі періхондроцитарних лакун в поверхневих шарах, зменшення щільності клітин в глибоких шарах, зменшення кількості ядер в лакунах середнього шару, збільшення товщини кальцифікованого шару хряща.

Лікування хворих на остеоартроз

Сучасне лікування остеоартрозу базується на принципах етапності, безперервності і послідовності. Воно передбачає індивідуальний і комплексний підхід до хворого.

Європейською антиревматичною лігою (EULAR) були розроблені і прийняті рекомендації з лікування остеоартрозу колінних і тазостегнових суглобів, які передбачають чотири основні групи лікувальних заходів при остеоартрозі: нефармакологічне лікування, фармакологічне лікування, інтраартикулярне лікування і хірургічне лікування.

І. Нефармакологічне лікування

Нефармакологічне лікування передбачає освітні програми для навчання хворих основним принципам профілактики і лікування остеоартрозу, зменшення надлишкової маси тіла шляхом корекції харчування і створення оптимального рухового режиму, індивідуальна розробка комплексу фізичних вправ, ортопедичний розвантажувальний режим, комплекс фізіотерапевтичного лікування, вітаміно– і мінералотерапія, фітотерапія.

Лікувальна фізкультура (ЛФК) є одним з найважливіших методів реабілітації та поліпшення функції суглобів у хворих на остеоартроз.

Фізіотерапевтичне лікування зменшує больовий синдром і прояви синовіїту. Використовують вплив електромагнітних полів високих і надвисоких частот, ультразвукову терапію і ультрафонофорез протизапальних та інших препаратів, короткохвильову діатермію за відсутності синовіїту, мікрохвильову терапію, електрофорез, лазерну терапію, бальнеотерапію (радонові, сірководневі, хлоридонатрієві, скіпідарні, йодобромні ванни), гідротерапію (водні процедури).

ІІ. Фармакологічне лікування

Протиартрозні препарати

І. Препарати симптоматичної дії:

- симптоматичні препарати швидкої дії (нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП), опіоїдні анальгетики, ГКС препарати);

- симптоматичні препарати уповільненої дії – (хондроітину сульфат, глюкозаміну сульфат, гіалуронова кислота, неомиляєме з'єднання авокадо / сої, діацереїн).

II. Препарати патогенетичної дії.

Патогенетична дія сьогодні ні для одного фармакологічного препарату на 100 % не доведена. Однак безперечним є той факт, що всі симптоматичні препарати мають також і патогенетичний вплив на певні ланки патогенезу остеоартрозу. Неможливо звести ефект цих препаратів лише до симптоматичної дії. У низці наукових експериментальних і клінічних досліджень показана можливість препаратів групи хондроітину сульфату, глюкозаміну сульфату, гіалуронової кислоти, тощо позитивно впливати на метаболізм суглобового хряща при остеоартрозі. Тому препарати цієї групи іноді називають хондромодифікуючими.

Стероїдні протизапальні препарати

Системне застосування глюкокортикостероїдних препаратів (ГКС) при остеоартрозі не показано, а периартикулярно і внутрішньосуглобові ін'єкції пролонгованих форм ГКС, виключно за показаннями і в суворій відповідності з правилами введення, дають значний, хоча і тимчасовий, симптоматичний ефект. Ін'єкції кортикостероїдів не рекомендується проводити частіше 3–4 разів на рік, а інтервал між введенням в один і той же суглоб повинен становити не менше 3 місяців. Основні показання до застосування ГКС при остеоартрозі – персистування синовіїту на тлі консервативного лікування, а також персистуючі запалення періартикулярних тканин (тендовагініт, бурсит та ін.).

Введення ГКС протипоказано при інфекційних артритах різної етіології, інфікуванні шкіри і підшкірної жирової клітковини або м'язів в зоні введення, сепсисі, гемартрозах на тлі гемофілії або травм, при внутрішньосуглобових переломах. Абсолютним протипоказанням до застосування ГКС є синдром або хвороба Іценко–Кушинга. З обережністю

ці препарати призначаються при артеріальній гіпертензії, виразковій хворобі шлунку або 12–палої кишки, цукровому діабеті, схильності до тромбоутворення, знесиленим хворим. При стійкому больовому синдромі, який не піддається консервативному лікуванню і відсутності синовіїту, інтраартикулярне введення ГКС протипоказано. Протипоказано введення ГКС в сухожилля. Після введення ГКС–препаратів необхідно забезпечити спокій для суглобу протягом 1–2 діб, що сприяє більш вираженому і тривалому ефекту.

Протиартрозні препарати тривалої дії. До таких медикаментів в першу чергу належать структурні аналоги хрящової тканини: хондроїтину сульфат, глюкозаміну сульфат, препарати гіалуронової кислоти, діацереїн, неомилювальні з'єднання авокадо і сої, комплексні препарати (алфлутоп), комбіновані препарати.

Антиоксидантні засоби пригнічують процеси перекисного окислення ліпідів, попереджають і зменшують утворення вільних радикалів і тим самим гальмують деструкцію хряща.

Препарати для поліпшення мікроциркуляції застосовують в комплексному лікуванні остеоартрозу в стадії ремісії з метою зменшення венозного застою, поліпшення гемомікроциркуляції в синовіальній оболонці і субхондральних відділах, оптимізації трофіки суглобового хряща, інших суглобових і позасуглобових структур. Сьогодні з цією метою застосовуються курантил, трентал, теоникол, нікотинова кислота, детралекс, цикло–3–форт та інші.

Метаболічна терапія спрямована на поліпшення обмінних процесів у суглобовому хрящі, інших елементах суглоба, параартикулярних тканинах і в організмі в цілому. До цієї групи також належать вітамінні препарати, макро– і мікроелементи.

III. Інтраартикулярне лікування

Локальне навколо–і внутрішньосуглобове введення фармакологічних препаратів при остеоартрозі направлено в першу чергу на придушення активності місцевого запального процесу, а також на попередження або уповільнення дегенеративно дистрофічного процесу в суглобі. Для навколосуглобових і внутрішньосуглобового введення при остеоартрозі призначають:

• місцеві анестетики (новокаїн, лідокаїн, Маркаін та ін.);
• глюкокортикоїди (Дипроспан, Флостерон Депо–медрол та ін.);
• інгібітори протеаз (контрикал, гордокс, Трасилол);
• хондропротектори (комплексні препарати; Алфлутоп, препарати гіалуронової кислоти: Гіалуаль–Артро, Синокром, СИНГІАЛ ТМ та ін.);
• замінники синовіальної рідини (Нолтрекс, Сінвіск і ін.);
• препарати антигомотоксичної терапії (Траумель С, Мета Т, Дискус композитум та ін.);
• антиоксидантні препарати (орготеін).

IV. Хірургічне лікування

Оскільки захворювання має прогресуючий характер, необхідно вирішувати питання про консультацію хірурга в ранні терміни для збереження неушкоджених ділянок хряща, забезпечення рівномірного навантаження на всі зони суглобу, відновлення конгруентності, активізації гемомікроциркуляції в субхондральних зонах та ін. У пацієнтів з пізніми стадіями захворювання (III–IV) може виникнути питання про необхідність ендопротезування або виконання стабілізуючих (артродезуючих) оперативних втручань.

РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА

Ревматична лихоманка (РЛ) – системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією ураження в серцево–судинній системі (ревмокардит), суглобах (ревматичний поліартрит), нервовій системі (мала хорея) і шкірі (кільцеподібна еритема, ревматичні вузлики). РЛ розвивається у схильних до неї людей, головним чином, молодих (7–15 років), в зв'язку з аутоімунною відповіддю організму на антигени стрептокока і перехресною реактивністю зі схожими аутоантигенами уражених тканин.

Соціальна значущість ревматичної лихоманки (РЛ) і ревматичних пороків серця (РПС) обумовлена їх великою поширеністю, високим рівнем тимчасової непрацездатності та ранньої стійкої інвалідності осіб молодого працездатного віку, які викликаються ними. Первинне виявлення РЛ становить від 0,06 нових випадків на 1000 осіб населення в рік в індустріально розвинених країнах (Японія, Великабританія) до 19,2 – у країнах, що розвиваються (Південна Африка).

Етіологія і патогенез

РЛ – одне з небагатьох ревматичних захворювань, етіологія якого є доведеним фактом. РЛ розвивається після інфекцій верхніх дихальних шляхів, викликаних В–гемолітичними стрептококами групи А (фарингіт, стрептококова ангіна), а також скарлатини, але майже ніколи не виникає після стрептококових уражень шкіри. Має роль також спадкова схильність до захворювання.

Патогенетичні концепції ревматизму спираються на дві основні теорії:
– персистування стрептококів або їх антигенів в тканинах–мішенях;
– аномальної імунної реакції на стрептококові антигени.

Однак спроби культивувати стрептокок з уражених клапанів серця виявилися безуспішними. З'явилися повідомлення про можливість біодеградації і тривалого персистування в організмі клітинної стінки стрептокока групи А. Найбільш аргументованою на цей час є теорія перехресно–реагуючих антигенів стрептокока. Останнім часом доведено існування гомології молекули стрептококкового М–білка і тропоміозину, пепсинового фрагменту М–білка 5 і сарколеми, а також здатність антитіл до трьох епітопів М–білка реагувати з тканиною серця.

Отримані дані підкріпили концепцію молекулярної мімікрії як основного патогенетичного механізму реалізації стрептококової інфекції в РЛ: антитіла, які утворюються до антигенів стрептокока, реагують з аутоантигенами господаря. Крім того, М–білок має властивості суперантигена, що індукує аутоімунну відповідь. Набута аутоімунна відповідь може бути посилена подальшим інфікуванням «ревматогенними» штамами, які містять перехресно–реактивні епітопи.

Клінічні прояви

Діагностика ревматизму завжди представляла великі труднощі через різноманітність клінічних проявів, жодне з яких, взяте окремо, неспецифічно для цього захворювання. Диференціальну діагностику ревматизму доводиться проводити з цілою низкою захворювань, таких як системний червоний вовчак, інфекційний ендокардит, вірусний міоперикардит, інфекційний мононуклеоз, ревматоїдний артрит, туберкульоз й ін.

Відповідно до рекомендацій ВООЗ як міжнародні застосовуються діагностичні критерії Джонса, переглянуті у 1992 році. Діагноз вважається достовірним за наявності двох «великих» критеріїв або одного «великого» та двох «малих» критеріїв.

«Великі» критерії – кардит, поліартрит, хорея, кільцеподібна еритема, підшкірні ревматичні вузлики.

«Малі» критерії – клінічні (артралгія, лихоманка) та лабораторні (підвищені гострофазові реакції (ШЗЕ, С–реактивний протеїн), подовження інтервалу Р–Q). Дані, що підтверджують попередню А–стрептококову інфекцію, – позитивна А–стрептококова культура, виділена із зіву, або позитивний тест швидкого визначення А–стрептококового антигену; підвищення титрів антистрептококових антитіл.

Кардит

Найбільш важливою ознакою РЛ, що визначає прогноз хвороби, є кардит. У міжнародній практиці широко використовуються такі його критерії.

1. Шуми в серці:
   – систолічний шум над верхівкою, що не змінюється при зміні положення тіла і при диханні;
   – мезодіастолічний шум над верхівкою – частіше вислуховується при ревмокардиті, що супроводжується мітральною регургітацією, слідом за III тоном і найкраще виявляється в положенні хворого лежачи на лівому боці при затримці дихання на вдиху;
   – протодіастолічний шум дмущого характеру, затухаючий, вислуховується вздовж лівого краю грудини після глибокого видиху в положенні хворого з нахилом вперед.
2. Явне збільшення серця у хворих без анамнестичних даних про РЛ або істотне збільшення – у хворих з попереднім РПС.
3. Перикардит проявляється шумом тертя перикарду, випотом в порожнину перикарду, даними ЕКГ, ехокардіографії (ЕхоКГ).
4. Застійна серцева недостатність у дитини або молодого дорослого за відсутності інших видимих причин для її розвитку.

За кордоном широко використовується апробована в численних дослідженнях класифікація ступеня важкості кардиту:

– легкий кардит – шуми в серці без зміни його розмірів і функції;

– середньоважкий кардит – шуми в серці в поєднанні зі збільшенням його розмірів;

– важкий кардит – шуми в серці в поєднанні з кардіомегалією і застійною недостатністю кровообігу та (або) перикардитом.

Поліартрит

Поліартрит – найбільш частий і характерний прояв РЛ, має низку особливостей. Він має летючий, мігруючий характер, уражаються великі та середні суглоби, відзначаються виражені артралгії, набрякання, почервоніння шкіри над суглобами та інші яскраві прояви запалення. Відзначається хороший ефект ацетилсаліцилової кислоти (аспірину), що використовується у важких випадках як доказ ex juvantibus.

Однак ці класичні прояви зустрічаються не у всіх хворих. У серії міжнародних досліджень було показано, що ревматичний поліартрит у дорослих нерідко має атиповий перебіг. Наприклад, в одному з цих досліджень ні у кого з хворих артрит не мав класичного летючого характеру. В 8 % випадків діагностували у хворих РЛ затяжний перебіг суглобового синдрому з ураженням дрібних суглобів кистей, що змусило в кожному випадку виключати ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак.

Деформації при ревматичному поліартриті на відміну від ревматоїдного, як правило, не розвиваються. Винятки становлять рідкісні випадки так званого хронічного постревматичного артриту Жаку. Наводять такі ознаки цього артриту: повторні атаки РЛ в анамнезі; затяжний характер перебігу суглобового синдрому; деформація суглобів обумовлена фіброзом м’яких тканин, а не синовіїтом; згинальні контрактури і ульнарна девіація п’ястно–фалангових суглобів; перерозгиб проксимальних міжфалангових суглобів; неактивне ураження суглобів зі стертою симптоматикою і збереженою функцією; рентгенологічні ознаки «ерозій» головок п’ясткових кісток; ШЗЕ, як правило, не прискорена,

ревматоїдний фактор не визначається. З'явилися повідомлення про розвиток артриту Жаку при системному червоному вовчаку, що, мабуть, зажадає найближчим часом перегляду критеріїв цього захворювання та його позначення як постревматичного.

Деякі дослідники як самостійну нозологію виділяють постстрептококовий артрит, коли атака РЛ проявляється артритом без кардиту (частіше у дорослих). Особливостями перебігу такого поліартриту є:

– вкорочення латентного періоду між стрептококовою інфекцією і початком постстрептококового артриту до 1–2 тижнів порівняно з класичним перебігом ревматичного поліартриту;
– слабка ефективність аспірину та інших нестероїдних протизапальних препаратів (НПЗП);
– наявність екстраартикулярних уражень – теносиновіїта, адитивного залучення суглобів в запальний процес і осьовий характер ураження;
– відсутність клінічних ознак кардиту.

Їх опоненти проти виділення зі складу РЛ нової нозологічної одиниці, аргументуючи можливістю розвитку «пізнього» кардиту (в термін від 4 до 24 міс.) у хворих на постстрептококовий артрит. У чинній на цей час Міжнародній класифікації хвороб 10–го перегляду рубрика «постстрептококовий артрит» відсутня, а робоча група з перегляду критеріїв РЛ, не відкидаючи застосування цього терміну, рекомендує розглядати це захворювання в спектрі РЛ.

Хорея

Хорея – найважливіший екстракардіальний прояв РЛ, який розвивається частіше у дівчаток шкільного віку. Ураження центральної нервової системи при РЛ може бути ізольованим (так звана «чиста» хорея) або поєднуватися з іншими клінічними ознаками захворювання, найчастіше з кардитом. Слід зазначити, що хорея нерідко стає найпізнішим

епізодом РЛ, розвиваючись в терміни від 6 до 12 місяців після перенесеної стрептококової ангіни, що навіть зумовлює відсутність у низки хворих підвищеного рівня антитіл до стрептокока.

Клінічні прояви ревматичної (малої) хореї підсумовані в пентаді симптомів:

1) множинні, насильницькі рухи (гіперкінези) м'язів обличчя, тулуба, кінцівок;
2) м'язова гіпотонія, аж до в'ялості м'язів, з імітацією паралічів (chorea mollis у старих авторів);
3) стато–координаційні порушення (порушення почерку і ходи);
4) судинна дистонія;
5) психопатологічні явища (емоційна лабільність, порушення сну).

Мала хорея може бути ізольованою або перебігати з іншими проявами РЛ, в тому числі з кардитом і формуванням вад серця.

Кільцеподібна еритема

Кільцеподібна еритема характеризується появою еритематозних плям з блідим центром і нерівними краями на шкірі бокової поверхні грудної клітки, шиї, проксимальних частин кінцівок. Еритема має нестійкий характер і посилюється під дією тепла. Важлива особливість еритеми – вона ніколи не локалізується на обличчі. Швидкість її поширення – в середньому 2–4 мм за 12 годин для кожного окремого елемента, що відрізняє її від інших висипань.

Діаметр висипань коливається від декількох міліметрів до ширини дитячої долоні. Іноді первинні елементи висипу виникають у вигляді плям, які збільшуються в розмірах з поступово бліднучим центром. Утворені тонкі кільця зливаються з сусідніми елементами в дуги, химерні поліциклічні фігури різного розміру. Вони не підносяться над рівнем шкіри, легко зникають при натисканні, не залишають після себе

пігментації, лущення, атрофічних змін, різко відрізняються від інших кільцеподібних шкірних висипань тонкістю і ефемерністю малюнка.

Підшкірні ревматичні вузлики

Підшкірні ревматичні вузлики – щільні безболісні утворення, частіше на розгинальних поверхнях ліктьових, колінних і інших суглобів, в потиличній ділянці та по ходу сухожильних піхв. Вважається, що їх легше пропальпувати, ніж побачити. Зустрічаються вони рідко і, як правило, їх число пропорційне до важкості перебігу хвороби, на що вказує їх часте поєднання з кардитом.

Незважаючи на значне зниження в наш час частоти кільцеподібної еритеми і ревматичних вузликів у хворих дітей і практичну їх відсутність у підлітків і дорослих, специфічність цих синдромів для РЛ залишається дуже високою, і вони зберігають свою діагностичну значущість.

Лабораторна та інструментальна діагностика

При наявності РЛ в активній фазі відзначається підвищення неспецифічних «гострофазових показників», до яких належать:

– нейтрофільний лейкоцитоз (але не більше 12000–15000 /мкл);

– диспротеїнемія з підвищенням рівня а2 і Y–глобулінів;

– прискорення ШЗЕ;

– поява С–реактивного протеїну.

Свідченням нещодавно перенесеної стрептококової інфекції є підвищення титрів протистрептококових антитіл, які визначаються в парних сироватках (табл. 1).

За відсутності серологічної відповіді на стрептококові позаклітинні ферменти в поєднанні з негативними мікробіологічними результатами діагноз РЛ видається малоймовірним. Однак необхідно зазначити, що рівень антистрептококових антитіл, як правило, підвищений в ранньому періоді захворювання, але може знижуватися або бути нормальним, якщо між початком РЛ та проведенням дослідження пройшло кілька місяців.

Найчастіше це спостерігається у хворих на ревматичну хорею. Подібна закономірність відзначена і у пацієнтів із затяжним ревмокардитом.

При електрокардіографії можуть відзначатися порушення ритму і провідності: минуща атріовентрикулярна блокада першого (рідше – другого) ступеня, екстрасистоли, зміни зубця Т (зниження амплітуди аж до появи негативних зубців). Зазначені зміни ЕКГ нестійкі, швидко зникають в процесі лікування. При розвитку ревмокардиту на тлі вже наявного клапанного пороку серця ЕКГ відображає зміни, властиві цьому пороку.

При фонокардіографії уточнюються дані аускультації серця, а в разі формування пороку серця реєструються зміни тонів і поява шумів, характерних для цієї вади.

Важливим інструментальним методом, що дозволяє діагностувати ревмокардит, є двомірна ЕхоКГ з використанням доплерівської техніки, яка дозволяє оцінити анатомічну структуру серця, стан внутрішньосерцевого кровотоку, а також встановити наявність перикардіального випоту.

Завдяки цій методиці в наш час стало можливим розпізнавання симптомів клапанної регургітації без аускультативних симптомів. Клапанна регургітація, що часто зустрічається у здорових осіб, вимагає ретельної оцінки стану стулок мітрального клапану для виключення ревмокардиту. Про функціональний або фізіологічний характер клапанної регургітації доцільно судити тільки після комплексного ЕКГ–дослідження з включенням холтерівського моніторування, визначення критеріїв РЛ і повторного ЕхоКГ–дослідження.

Таблиця 1.

Нормальні, межові та високі титри протистрептококових антитіл

Антитіла Титри, од/мл	нормальні	межові	високі
АСЛ–О	<250	313–500	> 625
АСГ	<250	330–500	> 625
АСК	<200	300–500	> 600
АДНК–В	<800	800–1200	> 1200

ЕхоКГ–критеріями ендокардиту мітрального клапану є:

– булавоподібне крайове потовщення мітральної стулки;

– гіпокінезія задньої мітральної стулки;

– мітральна регургітація;

– тимчасовий куполоподібний діастолічний вигин передньої мітральної стулки.

Для ревматичного ендокардиту аортальних клапанів характерно:

– крайове потовщення аортальних клапанів;

– тимчасовий пролапс стулок;

– аортальна регургітація.

Слід пам'ятати, що ізольоване ураження аортального клапану без шуму мітральної регургітації не типове для гострого ревматичного кардиту, але не виключає його наявності.

Перебіг РЛ

За мінімальних запальних змін можливе повне одужання хворих на РЛ. Поразка клапанного апарату призводить до розвитку пороку серця у 20–25 % хворих, які перенесли первинний ревмокардит.

Повторні атаки РЛ можуть протікати приховано, збільшуючи частоту уражень серця і формування клапанних вад серця до 60 – 70 %. Повторні атаки РЛ можуть виникати лише за умови повторного інфікування хворого стрептококом групи А. Слід підкреслити, що діагностичні критерії застосовні як для первинної РЛ, так і для її рецидивів.

Рецидиви РЛ частіше зустрічаються в дитячому, підлітковому і юнацькому віці і розвиваються переважно в осіб, які перенесли середньоважкий і важкий кардит, особливо у випадках формування вад серця, а також перенесли ревматичну хорею. Повторні атаки РЛ у віковій групі старших за 25 років розвиваються рідко, але, на жаль, в нашій країні часто діагностуються помилково, що тягне за собою невиправдане призначення антиревматичних засобів, в тому числі преднізолону,

делагілу, аспірину та ін., які викликають численні побічні ефекти у хворих з вадами серця і застійною серцевою недостатністю.

Лікування РЛ

Лікування РЛ включає обов'язкову госпіталізацію, призначення постільного та сидячого режиму протягом гострого періоду захворювання.

Всім хворим з моменту встановлення діагнозу РЛ призначається лікування пеніциліном, що забезпечує елімінацію БГСА з носоглотки. З пеніцилінів найбільш часто використовується бензилпеніцилін. Рекомендовані добові дози: дітям – 400–600 тис. ОД, дорослим – 1,5–4 млн ОД внутрішньом'язово по 4 введення на день протягом 10 днів. Пеніциліни повинні завжди розглядатися як препарати вибору в лікуванні ОРЛ, за винятком випадків їх індивідуальної непереносимості, коли призначають макроліди або лінкозаміди.

З макролідів найбільш часто використовують еритроміцин, спіраміцин, азитроміцин, рокситроміцин, кларитроміцин. При призначенні еритроміцину треба враховувати можливість резистентності до нього БГСА. Еритроміцин найбільш часто порівняно з іншими макролідами викликає побічні ефекти з боку шлунково–кишкового тракту – в 20 % випадків.

Рекомендовані добові дози макролідів:

– спіраміцин: дітям – 3 млн МО, дорослим – 6 млн МО в 2 прийоми протягом 10 днів;
– азитроміцин: дітям – 10 мг/кг в 1 прийом протягом 3 днів, дорослим – 0,5 г в 1 прийом протягом 3 днів;
– рокситроміцин: дітям – 5 мг/кг в 2 прийоми, дорослим – 0,3 г в 2 прийоми протягом 10 днів;
– кларитроміцин: дітям – 15 мг/кг, дорослим – 0,5 г в 2 прийоми протягом 10 днів.

Хворим з непереносимістю як β–лактамів, так і макролідів

призначають лінкозаміди. Рекомендовані добові дози лінкоміцина: дітям – 30 мг/кг в 3 прийоми, дорослим – 1,5 г в 3 прийоми протягом 10 днів; кліндаміцина: дітям – 20 мг/кг в 3 прийоми, дорослим – 0,6 г в 4 прийоми протягом 10 днів.

Патогенетична терапія ревмокардиту проводиться НПЗП і ГКС. При легкому перебігу кардиту і екстракардіальних проявах РЛ ефективна ацетилсаліцилова кислота 3–4 г/добу, а при її непереносимості – диклофенак (ортофен, вольтарен) в добовій дозі 100 мг. При важких кардитах, які не піддаються терапії, маркерами яких є кардіомегалія, застійна серцева недостатність, внутрішньосерцеві блокади, порушення ритму високих градацій, показана терапія преднізолоном. Преднізолон призначають у середній добовій дозі 1,0–1,5 мг/кг маси тіла протягом 2 тижнів з подальшим поступовим зниженням дози і призначенням НПЗП, які хворий повинен приймати протягом 4 тижнів після відміни преднізолону. У тих рідкісних випадках, коли неможливо впоратися з небезпечним для життя кардитом, розглядається питання про операцію на серці – вальвулопластику і навіть – заміщення клапана.

Лікування рецидивів при ревмокардиті не відрізняється від лікування першої атаки, проте за наявності симптомів декомпенсації серцевої діяльності, особливо у хворих з раніше сформованими вадами серця, в план лікування включають за показаннями серцеві глікозиди, діуретики, інгібітори АПФ.

Профілактика

Мета профілактики – запобігання рецидиву РЛ. Рецидиви найбільш часті протягом 5 років після першої атаки. Незважаючи на те що кількість рецидивів знижується зі збільшенням віку пацієнта, вони можуть розвиватися в будь-які терміни.

Профілактика рецидиву повинна призначатися відразу в стаціонарі після закінчення 10–денного лікування пеніцилінами (макролідами,

лінкозамідами). Класичний парентеральний режим – це бензатину бензилпеніцилін (ретарпен, екстенцілін) по 1,2–2,4 млн. ОД внутрішньом'язово 1 раз за 3 – 4 тижні. При алергії на пеніциліни може бути використаний еритроміцин по 250 мг 2 рази на день per os.

Існують кілька факторів, що впливають на виникнення рецидивів РЛ. До них належать: вік хворого, особливості попередньої атаки, час, що минув з моменту останньої атаки, кардіальний статус в результаті атаки, умови навколишнього середовища. Чим менше вік хворого при першій атаці РЛ, тим більша ймовірність рецидиву. Частота рецидивів, як правило, знижується з віком. За наявності клапанного пороку серця є більш високий ризик інфікування стрептококом і рецидивів РЛ, ніж за його відсутності. Відзначено залежність частоти рецидивування від важкості перенесеного ревмокардиту.

Соціально–економічні умови відіграють величезну роль у виникненні і поширенні стрептококової інфекції, а отже, і РЛ. Працівники дошкільних і шкільних установ, медперсонал ревматологічних і нефрологічних відділень також входять до групи ризику розвитку повторних атак.

Хворі без ревмокардиту повинні отримувати протирецидивну профілактику мінімум 5 років після останньої атаки і принаймні до 21 року.

У хворих, що мали ураження серця, профілактика повинна проводитися мінімум до 40 років або довше, якщо умови навколишнього середовища або інші фактори ризику вимагають цього.

Дорослі хворі без ревматичного пороку серця, які перенесли атаку гострої РЛ більше 5 років тому підлягають профілактиці «на вимогу» оральними пеніцилінами або макролідами.

Хворим, які перенесли операцію на серці з приводу ревматичного пороку, вторинна профілактика проводиться довічно.

Ведуться дослідження зі створення вакцини, що містить епітопи

М–протеїнів «ревматогенних» штамів стрептокока, які не мають перехресної реакції з тканинними антигенами людини. Застосування такої вакцини в рамках первинної профілактики, особливо у «носіїв» генетичного маркера РЛ, дозволило б уникнути виникнення РЛ.

Профілактика інфекційного ендокардиту показана всім пацієнтам, які перенесли РЛ з формуванням пороку серця, і проводиться в таких ситуаціях:

– стоматологічні процедури, що викликають кровотечі;

– операції на ЛОР–органах (тонзилектомія, аденоїдектомія);

– процедури на дихальних шляхах (бронхоскопія, біопсія слизової);

– оперативні втручання (абдомінальні, урологічні, гінекологічні).

СИСТЕМНІ ХВОРОБИ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Системні хвороби сполучної тканини (СХСТ) – це група захворювань, які характеризуються системним типом запалення різних органів і систем, що поєднується з розвитком аутоімунних і імунокомплексних процесів, а також з надмірним фіброзоутворенням.

Класичними СХСТ є системний червоний вовчак (СЧВ) і системна склеродермія (ССД). До цієї групи хвороб належать також такі захворювання, як дерматоміозит (поліміозит), дифузний фасцит, хвороба Шегрена, ревматична поліміалгія, рецидивний поліхондрит і змішане сполучнотканинне захворювання.

Системний червоний вовчак

Це хронічне полісиндромне захворювання, що розвивається на тлі генетично обумовленої недосконалості імунорегуляторних процесів, що призводять до неконтрольованої продукції антитіл до власних клітин і їх компонентів, з розвитком аутоімунного та імунокомплексного хронічного запалення.

Назва захворювання (lupus erythematosus) склалося історично, оскільки шкірні прояви при ньому нагадували сліди від вовчих зубів на шкірі.

Хворіють на СЧВ переважної молоді жінки 20–30 років. Розвиток СЧВ у жінок дітородного віку пояснюють естрогенною стимуляцією імунопатологічних реакцій. Серед чинників, що провокують дебют або загострення СЧВ, відіграють роль такі: надлишкова інсоляція, охолодження, стресові ситуації, фізичні перенавантаження, вагітність та ін.

Етіологія та патогенез. Конкретний етіологічний фактор при СЧВ не встановлено. До істотних особливостей патогенезу СЧВ належить надлишкова продукція аутоантитіл до компонентів ядра і, головним чином, до нативної (двоспіральної) ДНК.

Є теорія про вірусну природу СЧВ, хоча виділити вірус від хворих до сих пір не вдалося. Про можливе вірусне походження хвороби свідчать:

1) епідеміологічні дані про роль хронічної вірусної інфекції, обумовленої латентними або повільними вірусами (ретровірусами). Так, у хворих на СЧВ і оточуючих їх близьких людей виявляються такі маркери хронічної вірусної інфекції, як лімфоцитотоксичні антитіла, антитіла до вірусної двоспіральної РНК;
2) підвищення титрів антитіл в крові хворих до низки РНК–вірусів – кору, краснухи, парагрипу, паротиту та інших, а також ДНК–герпетичних вірусів – цитомегаловірусу Епштейна–Барр, вірусу простого герпесу.

Відповідно до сформульованої в останні роки вірусно–генетичної концепції СЧВ, хронізація вірусної інфекції пов’язана з певними генетичними особливостями організму. Встановлено, що сімейна поширеність СЧВ у багато разів вище популяційної, а конкордантність монозиготних близнюків досягає 50 %.

Численними дослідженнями показана асоціація між носійством певних HLA та СЧВ антигенів. При СЧВ частіше, ніж в контролі,

зустрічалися антигени A11, B7 і B35, а також DR2 і DR3.

Порушення імунної системи при СЧВ проявляються перш за все в появі антинуклеарних антитіл (АНА), тобто антитіл до компонентів клітинних ядер: антитіл до нативної (двоспіральної) ДНК, до дезоксинуклеопротеїну, гістонів та ін. Патогенетичне значення АНА полягає в їх здатності формувати циркулюючі імунні комплекси (ЦІК), які, відкладаючись в структурах різних органів, можуть викликати їх пошкодження. Гіперпродукція АНА при СЧВ обумовлена підвищеною активністю В–лімфоцитів, пов'язаною з порушеннями імунорегуляторних механізмів і, перш за все, – з порушеннями як супресорної, так і хелперної Т–клітинної регуляції.

Таким чином, за сучасними уявленнями в патогенезі СЧВ велике значення мають як аутоімунні, так і пов'язані з ним імунокомплексні процеси, обумовлені хронічною вірусною інфекцією і генетично детермінованою схильністю до порушення імунорегуляції.

Початок хвороби часто поступовий, в весняно–літній період з рецидивуючим поліартритом або різними шкірними висипами, нездужанням і слабкістю, підвищеною температурою тіла, швидким схудненням. Рідше СЧВ починається раптово, з високої температури, гострим поліартритом, полісерозитом, ураженням шкіри, нефритом і т. п. Надалі, незалежно від початку, захворювання набуває рецидивуючого перебігу з поступовим залученням різних органів і систем.

Основні клінічні синдроми. Поразка шкіри спостерігається майже у всіх хворих. Найбільш типові еритематозні висипання на обличчі в області виличних дуг і спинки носу («метелик»). Еритематозні елементи можуть локалізуватися також на інших ділянках шкірного покриву. Іноді спостерігається поліморфна еритема, кропив'янка, вузлики, дифузний дерматит та ін.

Нерідко відзначається енантема на слизових оболонках порожнини

рота, пародонтит, молочниця, геморагічні висипи. З'являються некрози в області червоної облямівки губ.

Можуть бути трофічні розлади: деформація і ламкість нігтів, випадіння волосся (алопеція), пролежні, виразкові дефекти.

Поразка суглобів – вовчаковий артрит – спостерігається теж майже у всіх хворих і характеризується міграцією запальних явищ. Вираженість суглобового синдрому варіює від поліартралгій до стійкого поліартриту з розвитком анкілозів. Уражаються переважно дрібні суглоби кисті (веретеноподібні пальці), променевозап'ястні, гомілковостопні, рідше – колінні й інші великі суглоби. Нерідкі міалгії, міозити, оссалгії, м'язова атрофія. Може уражатися кульшовий суглоб, зміни в якому поглиблюються на тлі масивної терапії глюкокортикостероїдами.

Ураження серозних оболонок – полісерозит – перебігає частіше у вигляді двостороннього плевриту і перикардиту, рідше – перитоніту і входить в діагностичну тріаду поряд з дерматитом і артритом.

Ураження серцево–судинної системи, окрім перикардиту, іноді спостерігається атиповий бородавчастий ендокардит Лібмана–Сакса з ураженням мітрального клапана і формуванням його недостатності. Зміни міокарду перебігають у вигляді осередкового або дифузного міокардиту або міокардіодистрофії. Можливий розвиток синдрому Рейно.

Ураження легень – вовчаковий пневмоніт – хронічне інтерстиціальне запалення.

Ураження ЖКТ. У гострому періоді хвороби відзначається анорексія і диспепсичні явища, болі в животі, діарея. В окремих випадках можливий розвиток некротично–виразкового процесу у вигляді пародонтиту, езофагіту, гастроентероколіту.

Більш ніж у половині випадків СЧВ спостерігається ураження нирок – нефрит, який може бути вираженим у різному ступені – від осередкового до дифузного.

Поразка нервово–психічної сфери зустрічається в половині випадків: на початку хвороби у вигляді астено–вегетативного синдрому, в розпал її – менінгоенцефаліт, енцефаломієліт, поліневрит, зрушення в емоційній сфері (пригніченість настрою або ейфорія), зниження пам'яті, інтелекту. Можуть бути і маревні стани, галюцинації, епілептиформні припадки та ін.

Поразка ретикулогістіоцитарної системи проявляється в поліаденіті, збільшенні печінки і селезінки.

Класифікація СЧВ (за В. О. Насоновою). За перебігом виділяють гостру, підгостру і первинно–хронічну форму СЧВ і 3 ступені активності процесу (високий – III–й, помірний – II–й і мінімальний – I–й).

Лабораторні тести, що застосовуються при СЧВ, відображають активність запального процесу та імунологічні зрушення. Для диференційованої оцінки активності запального процесу визначають ступінь збільшення ШЗЕ, вміст альфа2 і гамма–глобулінів, фібриногену, серомукоїду, СРП в сироватці крові.

Для СЧВ характерна лейкопенія зі зсувом вліво у формулі крові, часто виявляється гіпохромна анемія, тромбоцитопенія.

Велике діагностичне значення при СЧВ мають різні імунологічні тести, які в першу чергу відображають порушення гуморального імунітету.

LE–клітини є зрілими нейтрофілами, в цитоплазмі яких виявляються великі круглі або овальні включення у вигляді гомогенних аморфних грудочок.

З методів по виявленню АНА отримало найбільше поширення визначення АНА методом імунофлюоресценції з використанням як субстрата ядер клітин щурячої печінки або клітинної культури. Визначають антитіла до ДНК, РНК та інших компонентів ядра. Зниження вмісту сироваткового комплементу (СН50) корелює з активністю СЧВ, а також підвищення ЦІК.

Системна склеродермія

Системна склеродермія (ССД) – це системне захворювання сполучної тканини і дрібних судин, що проявляється поширеними фіброзно–склеротичними змінами шкіри, строми внутрішніх органів і симптоматикою облітеруючого ендартеріїту у формі поширеного синдрому Рейно й ін.

Як і СЧВ, ССД частіше виникає у жінок молодого і середнього віку.

Етіологія ССД невідома. До провокуючих чинників відносять вібрацію, контакт з хімічними речовинами, зокрема з продуктами полімеризації вінілхлориду, тривале охолодження, психічне перенапруження та ін. В останні роки все більше уваги приділяється ролі сімейно–генетичної схильності до ССД.

За патогенезом ССД є типовою колагеновою хворобою. Підвищення функціональної активності фібробластів призводить до гіперпродукції колагену, фібронектину, протеогліканів і глікопротеїнів.

Іншим важливим фактором патогенезу ССД є порушення мікроциркуляції, обумовлене ураженням судинної стінки й іншими факторами (підвищення активності міофібробластів судинної стінки, надлишковий синтез розчинних форм колагену, пошкодження ендотелію й ін.).

Отже, в патогенезі ССД основне значення має нестримне колагеноутворення і судинні процеси в поєднанні зі своєрідним, майже безклітинним запаленням.

Клініка. Найбільш раннім і типовим проявом хвороби є синдром Рейно – болі й оніміння пальців рук, рідше ніг, їх побіління і ціаноз. У міру прогресування судинних розладів виникають трофічні порушення у вигляді виразок на кінчиках пальців з розвитком глибших виразкових уражень.

Зміни шкіри проявляються стадіями щільного набряку, індурації і атрофії. Щільність шкіри досягає ступеня задерев'янілості. Вона стає

напруженою, блискучою, не збирається в складку. У міру розвитку атрофії шкіра стає тонкою і обтягує кістковий скелет. Найбільш виражені зміни шкіри локалізуються на обличчі та руках. Пальці рук покриті тонкою блискучою шкірою, кінцеві фаланги атрофуються, суглоби пальців деформовані і тугорухливі – склеродактилія.

Обличчя стає маскоподібним і амімічним, з вузькою ротовою щілиною, навколо якої розташовуються зморшки у вигляді кисета («риб'ячий рот»), ніс загострюється.

Серед вісцеральних проявів ССД найбільш часто зустрічається ураження серця – кардіосклероз, зрідка – спайковий перикардит, ураження ендокарду з розвитком мітрального пороку серця. Характерно формування пневмосклерозу, ураження шлунково–кишкового тракту і, перш за все, стравоходу. Останнє проявляється дисфагією і Ro–логічно – уповільненням проходження барію по стравоходу, розширенням його верхніх і звуженням нижніх відділів, ослабленням перистальтики.

Нирковий синдром може бути представлений «істинною склеродермічною ниркою», вогнищевим або дифузним гломерулонефритом.

Ураження нервової системи проявляється ознаками менінгоенцефаліту, полірадікулоневриту.

За перебігом розрізняють гостру, підгостру і хронічну форми, за ступенем активності – I, II, III.

Лабораторні дані. Можуть бути цитопенії аутоімунного генезу, ознаки активності запального процесу. Характерно збільшення вмісту оксипроліну в плазмі й сечі внаслідок порушення його метаболізму.

Рентгенографія кистей – симптом «тануючого цукру» – остеоліз кінцевих фаланг

Дерматоміозит (поліміозит) характеризується системним ураженням поперечно–смугастої та гладкої мускулатури і шкіри при

відносній рідкості вісцеральної патології.

За етіологією виділяють дві форми дерматоміозиту: ідіопатичний і вторинний пухлинний (в 25 % – при злоякісних пухлинах різної локалізації, частіше при раку легень, кишечника, статевих органів внаслідок сенсибілізації антигенами пухлинних клітин).

За перебігом дерматоміозит буває гострим і хронічним.

Клініка. Центральне місце в клінічній картині захворювання займає м'язовий синдром: болі в м'язах, м'язова слабкість, особливо страждають м'язи плечового поясу, шиї, проксимальних відділів кінцівок. Об'єктивно виявляється набряк, ущільнення, болючість м'язів при пальпації. Можуть виникати больові м'язові контрактури. Поразка жувальної мускулатури призводить до порушення жування; м'язів глотки, м'якого піднебіння – до дисфагії, поперхування; дихальних м'язів і діафрагми – до недостатньої вентиляції легенів.

Шкірний синдром проявляється найчастіше пурпурново–ліловою еритемою верхніх повік у поєднанні з періорбітальним набряком і пігментацією – дерматоміозитичні окуляри (майже патогномонічний симптом). Рідше аналогічна еритема буває на шиї, над суглобами.

Суглобові прояви у вигляді артралгій зустрічаються порівняно рідко. Характерно схуднення і лихоманка.

Характерна лабораторна ознака – підвищення активності амінотрансфераз і КФК.

Синдром і хвороба Шегрена (сухий синдром) – хронічне запальне захворювання екзокринних залоз, головним чином, слинних і слізних, з подальшим розвитком їх секреторної недостатності, а також з різними системними проявами. Зустрічається переважно у людей середнього та похилого віку. Може перебігати у вигляді самостійного захворювання, або (в 50 %) є одним із проявів інших аутоімунних хвороб: ревматоїдного

артриту (найбільш часто), ССД, СЧВ, хронічного активного гепатиту, тиреоїдиту Хашимото.

В етіології захворювання надають значення генетичній схильності до розвитку захворювання. Загальноприйнята аутоімунна теорія патогенезу, яка ґрунтується на таких фактах, як системність ураження сполучної тканини, виявлення в крові хворих аутоантитіл до антигенів слинних залоз та ін., лімфоїдна інфільтрація залоз зовнішньої секреції і тканин інших органів.

Клінічна картина складається з симптомів ураження слізних і слинних залоз, а також системних проявів.

Ураження слізних залоз призводить до зниження секреції слізної рідини – ксерофтальмії, наслідком чого є сухий кератокон'юнктивіт. Спочатку визначаються лише ознаки рецидивуючого кон'юнктивіту, який потім переходить в хронічний. Пізніше можливий розвиток кератиту, який викликає важкі ураження органу зору – ерозії, помутніння рогівки.

Ураження слинних залоз проявляється хронічним паренхіматозним паротитом з поступовим зниженням секреції слини – ксеростомією. Збільшуються коловушна та (або) підщелепні слинні залози різного ступеня. Через сухість у роті хворі змушені вживати підвищену кількість рідини. Слина стає густою і каламутною. Часто розвиваються дистрофічні і вторинні запальні зміни слизової оболонки порожнини рота – прогресуючий пришийковий карієс, глосит, хейліт. При контрастній рентгенографії слинних залоз визначаються розширення великих проток, підвищення їх проникності і потрапляння контрастної речовини в паренхіму, в виражених випадках – множинні осередки накопичення контрасту в паренхімі. Згодом можуть настати атрофія і заміщення залозової тканини жировою.

Ураження інших екзокринних залоз характеризується сухістю шкіри і слизових оболонок носа, глотки, статевих органів, нерідкі рецидивні

бронхіти, бронхопневмонії.

Системні прояви синдрому Шегрена можуть бути найрізноманітнішими, в їх основі лежить васкуліт і лімфоїдна інфільтрація тканин. Це регіонарна лімфаденопатія (підщелепні, шийні вузли), міозит, полінейропатія. Може бути збільшення печінки, селезінки, ознаки нефриту.

Лікування

Основним методом лікування СЧВ, ССД і ДМ є застосування глюкокортикоїдів, що призначаються при загостренні та генералізації процесу. Краще преднізолон в початковій добовій дозі 50–60 мг при гострому перебігу і високій (II–III) активності процесу, який призначається на тривалий час (місяці і роки), підібраний індивідуально, з поступовим зменшенням дози і переходом на підтримуючу дозу препарату.

При I ступені активності та хронічному перебігу СЧВ і ДМ початкова добова доза становить 20–30 мг.

При синдромі Шегрена глюкокортикоїди показані при швидкому прогресуючому ураженні слинних і слізних залоз, виражених системних проявах.

Препаратами другого ряду при СХСТ є цитостатичні імунодепресанти (6–меркаптопурин, азатіоприн, циклофосфамід), що зайняли міцне місце в лікуванні цих хвороб. Вони призначаються при неефективності або недостатній ефективності традиційної терапії. Виняток становить люпус–нефрит з нефротичним синдромом, при якому лікування цитостатиками має починатися якомога швидше. Доцільно поєднувати їх з кортикостероїдами. Курс лікування – від декількох місяців до 1–2 років. Тільки в умовах стаціонару! Тенденція до поліпшення відзначається протягом перших двох місяців лікування, однак у 1/3 хворих – лише через 3–5 місяців. Виражені побічні ефекти: панцитопенія, тератогенний, канцерогенний ефекти, облисіння тощо.

НПЗЗ – індометацин, вольтарен, ацетилсаліцилова кислота, препарати піразолонового ряду використовуються переважно при суглобових варіантах СХСТ.

Інші методи лікування: при ССД – судинорозширювальні і засоби, що поліпшують мікроциркуляцію крові – нікотинова кислота, курантил та ін. Курсами – по 2–3 місяці. Електрофорез лідази – 2–3 тижні. При I ступені і хронічному перебігу можна використовувати радонові ванни.

При дерматоміозиті – прозерин і його аналоги, АТФ, вітаміни групи В, ЛФК.

При синдромі Шегрена: при сухому кератокон'юнктивіті із замісною метою застосовують «штучні сльози», а також антидистрофічні засоби (вітаміни). При ксеростомії – часте полоскання порожнини роту.

Прогноз несприятливий при гострому перебігу СХСТ, можливий летальний результат протягом першого року. При СЧВ прогностично несприятливим є розвиток люпус–нефриту і важкого ураження ЦНС.

Однак із застосуванням сучасних методів лікування прогноз в цілому значно покращився, почастішали хронічні форми, що протікають роками і навіть десятиліттями.

Працездатність хворих значною мірою страждає: при гострому і підгострому перебігу – стійка її втрата, при хронічному – раціональне працевлаштування (звільнення від важкої фізичної праці, розумових перенавантажень, роботи, пов'язаної з переохолодженням, перегріванням, інсоляцією), нерідко інвалідність III і навіть II групи.

Тестові завдання для контролю КІНЦЕВОГО РІВНЯ ЗНАНЬ

1. У хворого А., 43 роки, розвинулося ураження суглобів. У крові виявлено IgM, спрямований проти власних імуноглобулінів классу IgG. Після встановлення діагнозу і лікування досягнута ремісія, з часом ураження суглобів призвело до розвитку їх фіброзно–кісткового анкілозу. Яке захворювання діагностовано у хворого, до якої групи воно належить?

   A. Ревматоїдний артрит, серопозитивний.

   B. Ревматоїдний артрит, серонегативний.

   C. Ревматичний артрит.

   D. Реактивний артрит.

   E. Псоріатичний артрит.

2. Хворий 18 років звернувся зі скаргами на сильні болі в суглобах кистей, променевозап'ястних, ліктьових, колінних. Стан погіршився після ГРЗ. Температура 37,5–38,2°С. На фоні прийому антибіотиків з'явилося лущення шкіри обличчя. При огляді: гіперемія і лущення спинки носа і щік. Шум тертя плеври справа. Пульс – 96 за хв. Систолічний шум на верхівці. Суглоби кистей припухлі. В крові: ШЗЕ – 54 мм/ч, лейк. – 3,8 х10^9/л. В сечі – білок – 0,3 г/л. Який найвірогідніший діагноз?

   A. Реактивний артрит.

   B. Ревматизм: поліартрит, кардит.

   C. Рематоїдний артрит.

   D. Лікарська хвороба.

   E. Системний червоний вовчак.

3. У хворого розвинулося ураження суглобів. У крові виявлено IgM, спрямований проти власних імуноглобулінів классу IgG. Після встановлення діагнозу і лікування досягнута ремісія, з часом ураження суглобів призвело до розвитку їх фіброзно–кісткового анкілозу. Які суглоби частіше уражаються при цьому захворюванні?

A. Великі суглоби, здебільшого нижніх кінцівок.

B. Суглоби хребта.

C. Дрібні суглоби кистей і стоп.

D. І плюснефаланговий суглоб стопи.

E. Кульшові суглоби.

4. Жінка 56 років скаржиться на інтенсивні болі в дрібних суглобах рук (проксимально міжфалангових, п'ястно–фалангових), а також в колінних суглобах. Захворіла близько 2 років тому. Вказані суглоби кистей деформовані, пальпація їх болюча, ульнарна девіація кистей. ШЗЕ – 48 мм/годину, лейкоцити – $10{,}4x10^9$ г/л, сечова кислота – 0,34 ммоль/л. Рентгенограма кистей: відмічаються поодинокі дрібні дефекти суглобових поверхонь міжфалангових проксимальних суглобів. Який діагноз як попередній можна виставити в цьому випадку?

A. Ревматоїдний артрит.

B. Ревматизм, поліартрит.

З. Деформуючий остеоартроз.

D. Подагричний артрит.

E. Реактивний артрит.

5. У хворого А., 43 роки, розвинулося ураження суглобів. У крові виявлено IgM, спрямований проти власних імуноглобулінів классу IgG. Після встановлення діагнозу і лікування досягнута ремісія, з часом ураження суглобів призвело до розвитку їх фіброзно–кісткового анкілозу. Які позасуглобні ураження можуть бути при цьому захворюванні?

A. Гастрити.

B. Полісерозити, васкуліти, гломерулонефрит, міокардит тощо.

C. Поліневрити.

D. Цукровий діабет.

E. Вади серцевих клапанів.

6. Хворий 40 років хворіє близько 8 років. Скаржиться на біль в поперековому відділі хребта при фізичному навантаженні, в шийному і грудному відділі, особливо під час кашлю, біль в кульшовому і колінному суглобах справа. Об'єктивно: тулуб фіксований в положенні нахилу вперед з опущеною вниз головою, атрофія сідничних м'язів. Рентгенографія хребта: остеопороз хребців, закостеніння поздовжніх зв'язок. Який з діагнозів є найбільш вірогідним?

   A. Анкілозуючий спондилоартрит.

   B. Туберкульозний спонділит.

   C. Псоріатична спондилоартропатія.

   D. Спондилоартропатія на фоні хвороби Рейтера.

   E. Розповсюджений остеохондроз хребта.

7. У хворого виявили ураження суглобів. У крові виявлено IgM, спрямований проти власних імуноглобулінів классу IgG. Після встановлення діагнозу і лікування досягнута ремісія, з часом ураження суглобів призвело до розвитку їх фіброзно–кісткового анкілозу. Яке ураження нирок може розвинутися при тривалому перебігу цього захворювання?

   A. Сечокам'яна хвороба.

   B. Гнійний пієлонефрит.

   C. Зморщена нирка.

   D. Первинний амілоїдоз.

   E. AL–амілоїдоз (вторинний амілоїдоз) з ураженням нирок.

8. У юнака 19 років через 2 тижні після ангіни з'явилися різкі болі і припухлість дрібних суглобів кистей рук і колінних суглобів, підвищення температури до 38^{o}C, серцебиття, задуха. Болі в суглобах мають мігруючий характер, без стійкого порушення функції. У крові: нейтрофільний лейкоцитоз із помірним палочкоядерним зрушенням, ШОЕ – 30 мм/год. С–реактивний білок (+). Ваш діагноз?

A. Хвороба Рейтера.

B. Реактивний артрит.

C. Бактеріальний (гнійний) артрит.

D. Ревматизм.

E. Ревматоїдний артрит.

9. Хвора 28 років скаржиться на сухий кашель, задуху, біль у дрібних суглобах, субфебрильну температуру, схуднення, випадіння волосся. Об–но: гіперемія обличчя, дефігурація проксимальних міжфалангових суглобів, тони серця ослаблені, систолічний шум над верхівкою. В аналізі крові: анемія, лейкопенія, ШОЕ – 72 мм/год. Аналіз сечі: білок – 1,65 г/л, Ер – 8–10 у полі зору, гіалінові циліндри – 4–5. Ваш попередній діагноз?

A. Неспецифічний аортоартериїт.

B. Ревматоїдний артрит.

C. Підострий інфекційний ендокардит.

D. Системна склеродермія.

E. Системний червоний вовчак.

10. У хворого А., 43 роки, розвинулося ураження суглобів. У крові виявлено IgM, спрямований проти власних імуноглобулінів классу IgG. Після встановлення діагнозу і лікування досягнута ремісія, з часом ураження суглобів призвело до розвитку їх фіброзно–кісткового анкілозу. Яка найчастіша причина смерті таких хворих?

A. Гостра ниркова недостантість.

B. Гостра серцево–судинна недостатність.

C. Тромбоемболія легеневої артерії.

D. Хронічна ниркова недостатність, зумовлена амілоїдозом нирок.

E. Хронічна недостатність кори наднирників.

Еталони відповідей: 1–A, 2– E, 3– C, 4– A, 5–B, 6–A, 7–E, 8–D, 9–E, 10–D.

САМОСТІЙНА АУДИТОРНА РОБОТА

здобувачів вищої медичної освіти 3–го року навчання

за темою практичного заняття

1. Провести курацію хворих на дегенеративно–дистрофічні захворювання, ревматичну лихоманку, системні захворювання сполучної тканини.
2. Дати інтерпритацію отриманим лабораторним методам дослідження.
3. Дати інтерпритацію отриманим інструментальним методам дослідження.
4. Провести диференційний діагноз дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.
5. Назвати ускладнення дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.
6. Виписати рецепти щодо терапії дегенеративно–дистрофічних захворювань, ревматичної лихоманки, системних захворювань сполучної тканини.

Список рекомендованої літератури

Основна:

1. Амосова К. М. Внутрішня медицина: підручник у 3–х томах / К. М. Амосова, О. Я. Бабак, В. М. Зайцева та ін. – К. : Медицина, 2008. – 1056 с.
2. Ганджа Ш. М. Внутрішні хвороби / Ш. М. Ганджа, В. М. Коваленко, Н. М. Шуба. К. : Здоров'я, 2002. – 992 с.
3. Ковалева О. Н. Пропедевтика внутренней медицины : учебник / О. Н. Ковалева, Н. А. Сафаргалина–Корнилова. – К. : Медицина, 2013. – 752 с. + илл. URI : http://repo.knmu.edu.ua/handle/123456789/4792
4. Передерій В. Г. Клінічні лекції з внутрішніх хвороб в 2–х томах / В. Г. Передерій, С. М. Ткач. – К. : Манускрипт, 1998. – 325 с.
5. Середюк Н. М. Внутрішня медицина / Н. М. Середюк, Є. М. Нейко, І. П. Вакалюк та ін. – К. : Медицина, 2009. – 1104 с.
6. Середюк Н. М. Госпітальна терапія / за ред. Є. М. Нейка – Івано–Франківськ : Мед.академія, 2003. – 1176 с.
7. Швець Н. І. Еталони практичних навиків з терапії / Н. І. Швець, А. В. Підаєв, Т. М. Бенца та ін. – Київ : Главмеддрук, 2005. – 540 с.

Додаткова:

1. Клинические рекомендации. Ревматология / под ред. Е.Л. Насонова. – М. : ГЕОТАР–МЕД. – 2008. – 288 с .
2. Ревматические болезни: номенклатура, классификация, стандарты диагностики и лечения / под ред. В. Н. Коваленко, Н. М. Шубы. – К. : ООО «Катран групп», 2008. – 256 с.
3. Системная патология соединительной ткани : руководство для врачей / под ред. Ю. И. Строева, Л. П. Чурилова. – СПб. : ЭЛБИ–СПб, 2014. – 368 с.

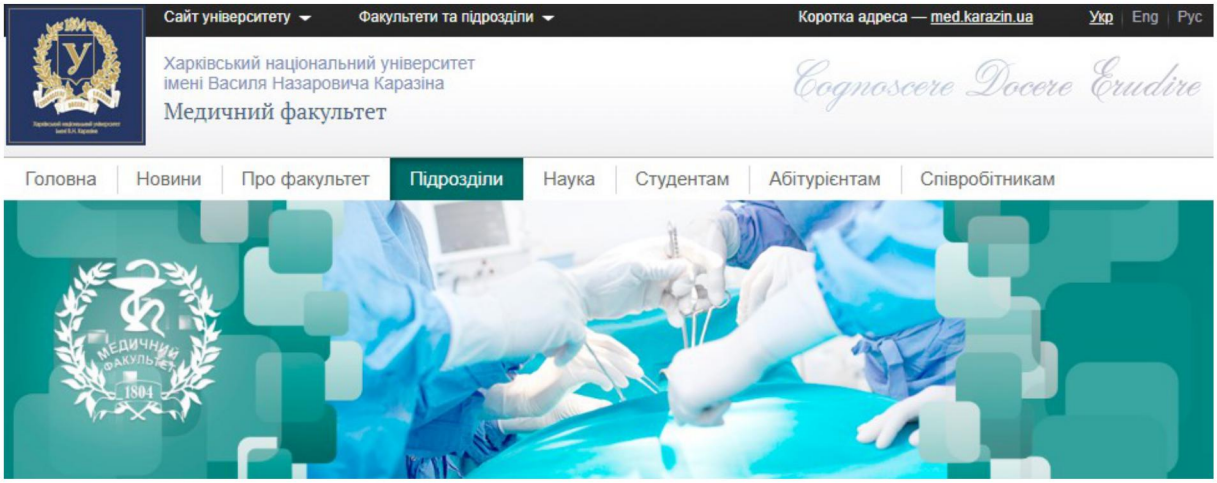
Додаток 1

Офіційний сайт: http://www.univer.kharkov.ua/ua/departments

Медичний

Кафедри

Пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
http://medicine.karazin.ua/departments/kafedri/kafedra–propedevtiki–vnutrishnoi–meditsini–i–fizichnoi–reabilitatsii–



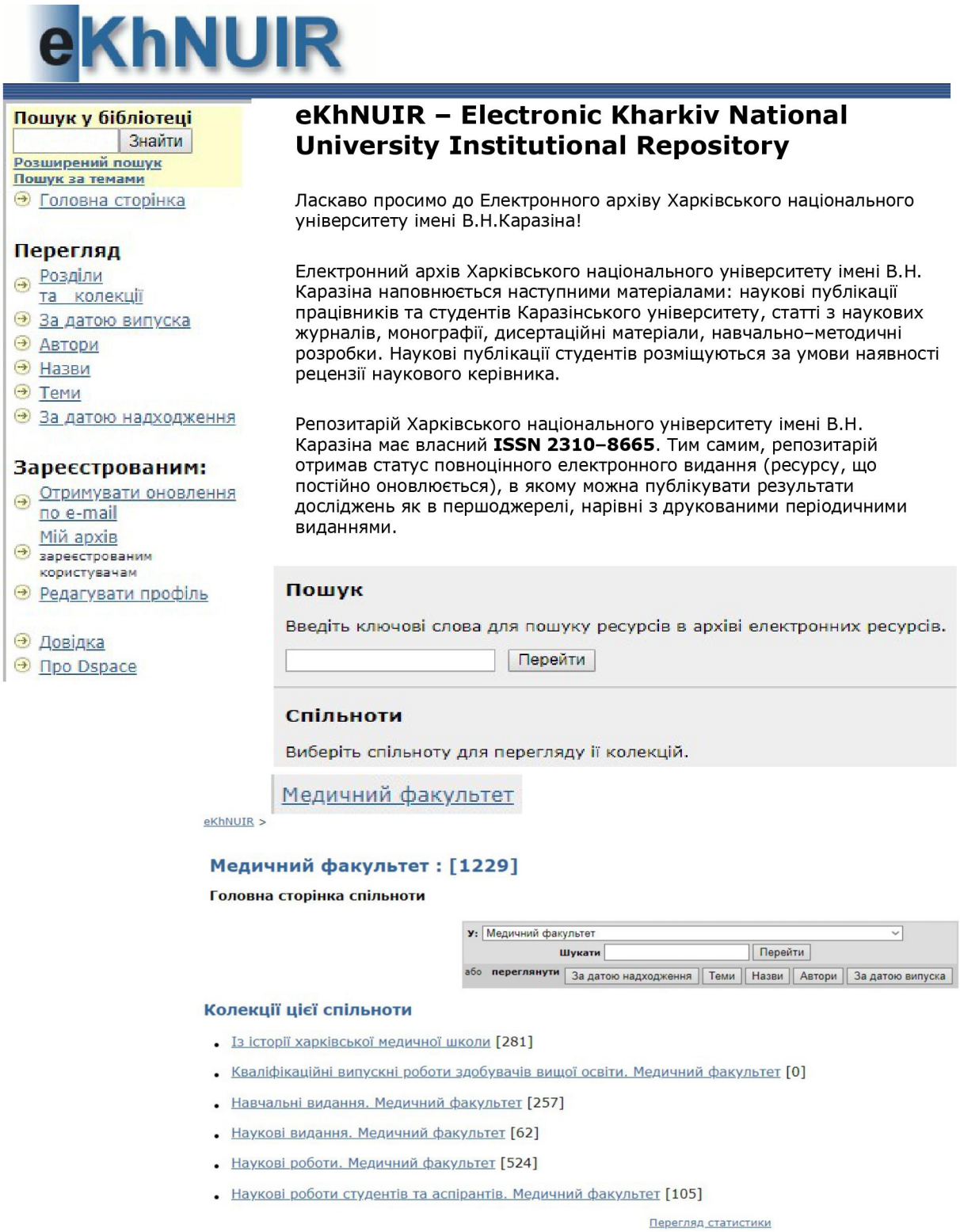
- Кафедра пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації

- Історія кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Забезпечення кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Завідувач кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Кадровий склад кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Навчальна робота кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Дисципліни кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Методична робота кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Наукова робота кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Клінічні бази кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Контакти кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації
- Навчально-методичні матеріали для студентів

Додаток 2

ЕЛЕКТРОННИЙ АРХІВ
Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна

http://ekhnuir.univer.kharkov.ua/

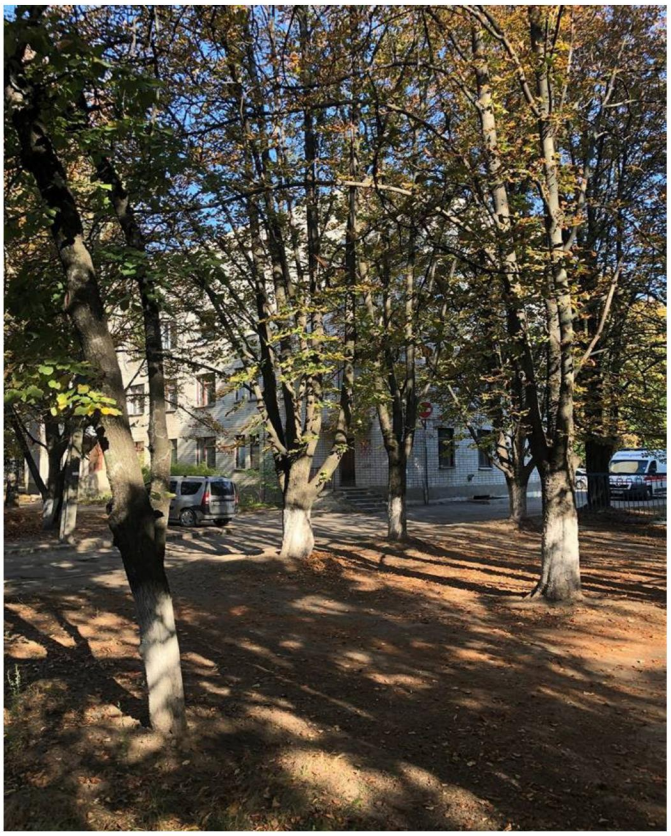


Додаток 3

Propaedeutics of Internal Medicine and Phy. Rehab. Dep V.N.Karazin KhNU

Кафедра пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації ХНУ імені В. Н. Каразіна

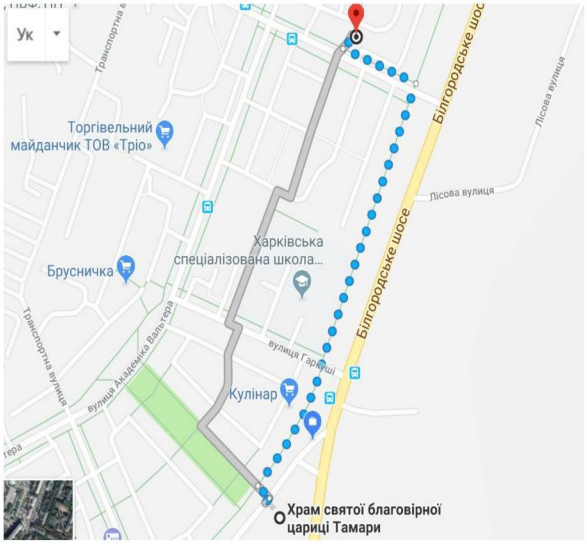
Departmet of propaedeutics of internal medicine and physical rehabilitation V. N. Karazin KhNU



Офіційна група у **Facebook**, що присвячена **кафедрі пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна**. Новини, оголошення, корисна інформація для студентів.

Як дістатися? База кафедри знаходиться у красивому, затишному місці, далеко від метушні великого міста.

Наша адреса: проспект Академіка Курчатова, 29. Ви можете дістатися цього місця просто з центру міста , скориставшись автобусом 296е (автобус здійснює посадку пасажирів просто біля метро "Держпром"), доїхати треба до зупинки "Церква", і далі пройти приблизно 600 метрів. Ви на місці!



Для нотаток

Навчальне видання

Бринза Марія Сергіївна – зав. каф., к.мед.н., доцент
Махаринська Олена Сергіївна – к.мед.н., доцент
Карнаух Елла Володимирівна – к.мед.н., доцент
Матюхін Павло Володимирович – к.мед.н., доцент
Пірятінська Наталія Євгенівна – к.мед.н., доцент
Айдінова Ельвіра Аліярівна – асистент
Вороненко Олена Сергіївна – асистент
Галдзицька Ніна Петрівна – асистент
Золотарьова Тетяна Володимирівна – асистент
Ларіонова Віола Миколаївна – асистент
Лахоніна Арина Ігорівна – асистент
Лісова Наталія Олександрівна – асистент
Октябрьова Ірина Іванівна – асистент
Павлова Даяна Юріївна – асистент
Целік Наталія Євгенівна – асистент
Швець Юліан Миколайович – асистент
Шокало Ірина Володимирівна – асистент

ДЕГЕНЕРАТИВНО–ДИСТРОФІЧНІ ЗАХВОРЮВАННЯ. РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА. СИСТЕМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

Методичні рекомендації
для самостійної підготовки до практичних занять
здобувачів вищої медичної освіти 3–го року навчання з дисципліни
«Пропедевтика внутрішньої медицини»

Коректор *О. В. Пікалова*

Електронна публікація на офіційному веб–сайті ХНУ імені В. Н. Каразіна — сторінка кафедри пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації медичного факультету, розділ «Навчально–методичні матеріали для студентів / Методичні рекомендації»