МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

Гостра ревматична лихоманка і хронічна хвороба серця. Системний червоний вовчак

Методичні вказівки
для самостійної роботи
студентів V курсу медичного факультету

Затверджено
вченою радою ХНМУ.
Протокол № 1 від 25.01.2018.

Харків
ХНМУ
2018

Гостра ревматична лихоманка і хронічна хвороба серця. Системний червоний вовчак : метод. вказ. для студентів V курсу мед. фак-ту / упоряд. О. М. Біловол, І. І. Князькова, В. П. Денисенко та ін. – Харків : ХНМУ, 2018. – 36 с.

Упорядники О. М. Біловол
І. І. Князькова
В. П. Денисенко
В. В. Златкіна
В. Д. Нємцова
І. А. Ільченко
О.М. Кірієнко
В. І. Корнійчук
К. В. Чумакова

Тема заняття: **Гостра ревматична лихоманка і хронічна ревматична хвороба серця**

1. Кількість годин: 2.

2. Матеріальне та методичне забезпечення теми:

– таблиці та мультимедійні презентації;

– тестові завдання (20);

– історії хвороби, ситуаційні задачі (3);

– набір тестових завдань із бази «Крок-2» (20).

3. Обґрунтування теми. Ревматична лихоманка (хвороба Сокольського–Буйо) – системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцево-судинній системі, що розвивається у зв'язку з гострою інфекцією, викликаною бета-гемолітичним стрептококом групи А у схильних до нього осіб, головним чином у дітей і підлітків 7–15 років. Гостра ревматична лихоманка (ГРЛ) є головною причиною формування набутих мітральної, аортальної і трикуспідальної вад серця, що призводять до розвитку тяжких форм серцевої недостатності. Тому профілактика захворювання, рання діагностика і лікування, у тому числі і хірургічне, дуже важливі для поліпшення внутрішньосерцевої гемодинаміки, для запобігання розвитку вираженого ремоделювання міокарда, зменшення розвитку порушень ритму, що загрожують життю пацієнта, а також для поліпшення якості життя хворих.

4. Мета заняття:

– **загальна**: ознайомити студентів із сучасними стандартами ведення хворих із гострою ревматичною лихоманкою, навчити застосовувати на практиці сучасні стандарти клінічної та інструментальної діагностики, проводити диференційну діагностику під час курації пацієнтів зі хронічною ревматичною хворобою серця в умовах стаціонару;

– **конкретна**: навчитися діагностувати гостру ревматичну лихоманку, засвоїти лікування та профілактику цієї хвороби.

5. Програма практичних навичок

а) **знати**:

– етіологію та патогенез гострої ревматичної лихоманки;

– основні відмінності між функціональними та органічними серцевими шумами;

– тактику ведення хворих із гострою ревматичною лихоманкою;

– показання до застосування додаткових інструментальних методів обстеження (рентгеноскопія легень та серця, ЕКГ, Ехо-КГ, ангіопульмографія);

б) **вміти**:

– проводити опитування та об′єктивне обстеження хворих із серцевими шумами;

– проводити аускультацію серця та диференціювати функціональні та органічні шуми;

– розрізняти систолічні та діастолічні шуми, враховувати особливості проведення шумів;

– проводити диференційну діагностику з несерцевими шумами (шум тертя перикарда, плевроперикардіальний шум);

– складати план обстеження хворого із серцевими шумами, обґрунтовувати застосування основних методів обстеження, визначити показання до їх проведення;

– на підставі аналізу даних клінічного та інструментального обстежень обґрунтовувати та формулювати діагноз вади серця;

– демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця.

в) **практичні навички**:

– провести клінічне обстеження пацієнта з гострою ревматичною лихоманкою та хронічною ревматичною хворобою серця (збирання анамнезу, огляд, визначення особливостей пульсу, аналіз температури тіла пацієнта, визначення екскурсії грудної клітки, перкусія, пальпація, аускультація серця і легенів);

– скласти план обстеження пацієнта з гострою ревматичною лихоманкою та хронічною ревматичною хворобою серця;

– проаналізувати дані додаткових обстежень (ЗАК, ЕКГ, ОРОГК, ЕХОКГ, ХМЕКГ, визначення серцевих ферментів, функціональних дихальних проб, КТ і МРТ грудної клітки);

– скласти план лікування даного пацієнта залежно від діагнозу, стадії і ФК СН.

6. Орієнтована карта роботи студентів

Епідеміологія. ГРЛ реєструється у всіх кліматогеографічних зонах. Поширеність в Україні складає 0,5 на 1000 дитячого населення, хронічної ревматичної хвороби серця – 0,9 на 1000. Захворюваність у дитячому віці в 2 рази, у підлітковому – у 4 рази вища, ніж у дорослих. Повторні спалахи можна пояснити постулатом Rott'a: ревматична лихоманка не зникне, поки циркулює стрептокок групи А.

Роль спадковості: асоціація із HLA-антигенами A11, B35, DR2, DR4, DR5, DR7, наявність алоантигену В-лімфоцитів, з яким пов′язують гіперімунну відповідь організму.

Етіологічним фактором є β-гемолітичний стрептокок групи А (Streptococcus pyogenes), про що свідчать:

– хронологічний зв′язок розвитку захворювання та його повторних атак із гострими А-стрептококовими інфекціями носоглотки;

– стійке підвищення титрів антитіл до токсинів стрептокока у сироватці крові пацієнтів;

– висока превентивна ефективність етіотропної антибактеріальної терапії А-стрептококових тонзилітів, фарингітів.

У **патогенезі** ГРЛ визначне місце належить його ревматогенним штамам А-стрептокока, а саме структурному антигену М-протеїну.

Особливості ревматогенних штамів стрептокока:

– присутність суперантигенів (екзотоксин F, стрептококовий суперантиген SSA, Spe X, Spe G, Spe H, Spe I, Spe Z, Sme Z-2), які обумовлюють викид цитокінів (ФНП, ІФ-λ та ін);

– наявність кардіотропних ферментів (антигени-АГ): стрептолізини О, S, стрептокіназа, гіалуронідаза, протеїназа, дезоксирибонуклеаза В та ін.;

– імунна відповідь на антигени стрептокока з утворенням антитіл, які перехресно реагують з антигенами тканин, що пошкоджуються (феномен молекулярної «антигенної» мімікрії);

– наявність на молекулі стрептококового М-протеїну епітопів класу 1, які перехресно реагують із міозином, синовієм, мозковою тканиною; М-протеїн стрептокока індукує ефект аутоімунітету (епітоп класу 2 має неревматогенний штам стрептокока).

Основні ланки патогенезу ГРЛ

І. Алергічна реакція негайного типу супроводжується утворенням антистрептококових антитіл у відповідь на стрептококову інфекцію з наступним утворенням ЦІК, які фіксуються на стінках судин та викликають ураження сполучної тканини серця, нирок, суглобів, шкіри.

ІІ. Імунокомплексна та аутоалергічна реакції проходять під впливом М протеїну (його спорідненість із тканинами серця обумовлює ушкодження серцевих оболонок та викликає їх хронічне запалення).

ІІІ. Алергічна реакція сповільненого типу призводить до утворення клану сенсибілізованих лімфоцитів, відбувається фіксація антитіл до ендоміокарда та ушкоджуються оболонки серця.

Патоморфологія ГРЛ

При ГРЛ суттєву роль відіграє ураження мікроциркулярного русла (васкуліт) і дезорганізація сполучної тканини (переважно серця, суглобів, шкіри), тканин мозку.

Виділяють:

– специфічне запалення (дезорганізація сполучної тканини – утворення гранульоми);

– неспецифічне ексудативно-проліферативне запалення.

Клініка ревматичної лихоманки

Початок гострий, звичайно через 2 тиж після перенесеної ангіни, фарингіту.

Підвищення температури до 38°С і вище (лихоманка).

Загальна інтоксикація.

Кардит – ураження серця за типом вальвуліту (переважно мітрального, рідше – аортального клапанів), яке проявляється органічним серцевим шумом; можливе поєднання з міоперикардитом.

Симптоми ревматичного вальвуліту:

– дуючий, пов′язаний з I тоном систолічний шум на верхівці (мітральна регургітація);

– низькочастотний мезодіастолічний шум у мітральній ділянці;

– високочастотний, поступово зникаючий протодіастолічний шум по лівому краю груднини (аортальна регургітація).

На **ЕКГ** при ревмокардиті реєструють розширений, зазубрений зубець Р та комплекс QRS, синусову аритмію, міграцію водія ритму, інтерференцію з дисоціацією, здовження атріовентрикулярної провідності I і, значно рідше, II ступеня, екстрасистолію.

При вираженому вальвуліті мітрального клапана на ЕКГ реєструються ознаки гострого перевантаження лівого передсердя з мітралізацією зубців Р.

При вальвуліті аортального клапана на ЕКГ визначаються ознаки діастолічного перенавантаження лівого шлуночка.

Однією з неспецифічних ознак ревмокардиту є подовження інтервалу PR на ЕКГ.

ДЕхоКГ-ознаки ушкодження мітрального клапана:

– крайове булавоподібне потовщення передньої мітральної стулки;

– гіпокінезія задньої мітральної стулки;

– мітральна регургітація;

– транзиторний куполоподібний згин передньої мітральної стулки.

ДЕхоКГ-ознаки ушкодження аортального клапана:

– обмежене крайове потовщення аортальних клапанів;

– транзиторний пролапс стулок;

– аортальна регургітація.

Рентгенологічні зміни при мітральному вальвуліті: «мітральна» конфігурація серця внаслідок заповнення «талії» серця вушком лівого передсердя, збільшення розмірів обох лівих камер серця.

При вальвуліті аортального клапана: горизонтальне положення та аортальна конфігурація серця, переважне збільшення розмірів лівого шлуночка, відносне посилення пульсації його та аорти.

За ступенем важкості розрізняють: важкий, середньоважкий та легкий варіанти первинного та повторного ревмокардиту.

Важкий кардит супроводжується ураженням кількох оболонок серця – панкардитом, ендоміокардитом, часто із залученням до процесу двох клапанів, розвитком кардіомегалії та серцевої недостатності IIA–IIБ ст.

Середньоважкий кардит проявляється міокардитом, ендоміокардитом з ураженням одного клапана, помірним розширенням меж серця вліво. Серцева недостатність не розвивається або обмежується I ст.

Легкий кардит зустрічається при різних ступенях активності ревматичного процесу, характеризується проявами міокардиту чи слабо вираженого ендокардиту. Швидка позитивна динаміка на фоні лікування та обов′язкове поєднання із позасерцевими ураженнями.

Позасерцеві прояви ГРЛ

Ревматичний поліартрит:

– мігруючий з переважним ураженням великих і середніх суглобів;

– частіше олігоартрит, рідко – моноартрит;

– доброякісний зі швидкою та повною редукцією запальних змін під впливом НПЗП.

Ревматична хорея – ураження нервової системи, яке характеризується пентадою синдромів:

– хореїчні гіперкінези;

– м′язова гіпотонія;

– розлади статики і координації;

– судинна дистонія;

– психоемоційні порушення.

Існує можливість ізольованої хореї (при відсутності інших діагностичних критеріїв ГРЛ) – **PANDAS** або **АНПАС** (аутоімунні нейропсихічні порушення, асоційовані зі стрептококом):

– наявність стрептококової інфекції;

– препубертатний період;

– нав′язливі думки з нав′язливими рухами (обсесивно-компульсивні розлади);

– гіперкінези;

– повне одужання в ході лікування антибіотиками.

За останні роки висунене припущення про зв'язок різних хорейоформних гіперкінезів, тиків, міоклоній і неврозоподібних нав'язливих станів у дітей з β-гемолітичним стрептококом групи А (БГСГА). Подібні випадки, за пропозицією S. E. Swedo, L. Kleslling (1994), прийнято означати як «Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infection» («педіатричний аутоіммунний нейропсихіатричний розлад, що асоціюється із стрептококовою інфекцією», або синдром PANDAS, який і увійшов до літератури).

Характерними ознаками **PANDAS** є:

1) неврологічні порушення (гіпермоторика, тіки, хорейоформні гіперкінези, міоклонії);

2) обсесивно-компульсивні розлади (нав'язливі думки і ритуальні дії) у поєднанні з тіками;

3) дебют захворювання від 5 до 14 років;

4) гострий початок і рецидивуюче-ремітуючий перебіг;

5) зв'язок з БГСГА-інфекцією носоглотки (хронічним тонзилітом), підтвердженою мікробіологічними (виділення збудника в мазках із зіву) і серологічними дослідженнями (підвищення титрів Антистрептолізину-О і анти-ДНКази В);

6) виявлення маркерів підвищеної чутливості до ревматизму (антигенів В-лімфоцитів D8/17) і антинейрональних антитіл (*табл. 1*);

7) відсутність поліартриту, кардиту, кільцевої еритеми і ревматичних вузликів;

8) швидкий регрес психоневрологічної симптоматики при адекватній антибактеріальній терапії БГСГА-інфекції носоглотки;

9) відсутність при клінічних дослідженнях і нейровізуалізації (МРТ, КТ) органічних уражень базальних гангліїв і кіркових структур;

10) зміни на ЕЕГ, зокрема судомна готовність, нерідко спайк-хвилі, виявлені під час запису нічного сну (*табл. 2*).

Таблиця 1

Лабораторні показники

Антитіла	Титри		
	Нормальні	Граничні	Високі
АСЛ-О	<250	313–500	625
АСГ	<250	330–500	625
АСК	<200	300–500	600

Таблиця 2

Діагностичні критерії ГРЛ

Великі	Малі	Дані, які підтверджують стрептококову інфекцію
Кардит Поліартрит Хорея Анулярна еритема Ревматичні вузлики	Клінічні: артралгія, лихоманка (> 38 °С) Лабораторні: підвищення гострофазових реактантів: ШЗЕ >20мм/год С-реактивний протеїн > 2 норм Інструментальні: подовження інтервалу PR на ЕКГ (> 0,2 с)	Позитивна А-стрептококова культура, яка виділена із зіву або позитивний тест швидкого визначення А-стрептококового антигену Підвищені або зростаючі титри АСЛ-О

Анулярна еритема: блідо-рожеві висипання від кількох міліметрів до 5–10 см у діаметрі з переважною локалізацією на шкірі тулуба, проксимальних відділів кінцівок (але не на обличчі!). Вони мають транзиторний характер, мігрують, не підвищуються над рівнем шкіри, не супроводжуються свербіжем або індурацією, бліднуть при натисканні, швидко регресують без залишкових явищ. Спостерігається рідко (до 3 %).

Підшкірні ревматичні вузлики (частота не більше 1 %) – округлі міцні, малорухомі, неболючі утворення різних розмірів на розгинальній поверхні суглобів, у ділянці ахілових сухожиль, остистих відростків хребців,

на потиличній ділянці galla aponeurotica з циклом зворотного розвитку від 2 до 4 тиж; наявність двох великих критеріїв або одного великого і двох малих в поєднанні з даними, які підтверджують попередню інфекцію, викликану стрептококом групи А.

Формулювання діагнозу ревматизму і відповідно лікування, здійснювалось на основі класифікації, розробленої А. І. Нестеровим, і номенклатури ревматизму (*табл. 3*).

Таблиця 3

Класифікація ревматизму (А. І. Нестеров, 1964)

Клініко-морфологічні ураження	Органи		Характер перебігу	Стан крово-обігу
	серце	інші		
Активна I, II, III ст	Ревмокардит первинний без вади клапанів. Ревмокардит зворотній з вадою серця (якою). Ревматизм без виражених змін зі сторони серця	Поліартрит. Серозити (плеврит, перитоніт, абдомінальний синдром). Мала хорея, енцефаліт, менінгоенцефаліт, церебральний васкуліт, нервово-психічні розлади. Васкуліти, нефрити, гепатити, пневмонія, ураження шкіри, ірит, іридоцикліт, тиреоїдит	Гострий, підгострий, затяжний, безперервно рецидивуючий, латентний	НК–О НК–I НК–II А НК–II Б НК–III
Неактивна	1. Вада серця (яка) 2. Міокардіосклероз (ревматичний). Без виражених серцевих змін	Наслідки та залишкові зміни перенесених позасерцевих уражень		

Нова номенклатура хвороби (ГРЛ) і нове її розуміння стали основою створення нової класифікації (*табл. 4*).

Таблиця 4

Класифікація ревматичної лихоманки (2003 р.)

Клінічні варіанти	Клінічні прояви		Закінчення	Стадії НК	
	основні	додаткові		КСВ*	ФВ**
Гостра ревматична лихоманка Повторна ревматична лихоманка	Кардит Артрит Хорея Анулярна еритема Ревматичні вузлики	Лихоманка Артралгії Абдомінальний синдром Серозити	Одужання Хронічна ревматична хвороба: без вади серця; постзапальний крайовий фіброз клапанних стулок; вада серця	О I II А II Б III	О I II III IУ

*КСВ – класифікація Стражеска–Василенка

**ФК – функціональний клас (Нью-Йоркська асоціація кардіологів)

Функціональні класи хронічної серцевої недостатності (Нью-Йоркська асоціація кардіологів)

СНО – немає недостатності кровообігу;

СНІ – недостатність І стадії;

СН2 – недостатність ІІ стадії;

СН3 – недостатність ІІІ стадії;

СН4 – недостатність IV стадії.

Згідно з існуючою в нашій країні класифікацією недостатності кровообігу Стражеска–Василенка прийнята дещо інша градація: СН О, СН 1, СН ІІА, СН ІІБ, СНІІІ.

Класифікація хронічної СН за стадіями:

І – початкові прояви. СН виникає тільки при навантаженні. На відміну від здорових людей період післядії більш тривалий.

ІІ-А. Задишка, серцебиття, набряки при невеликому фізичному навантаженні, також наприкінці дня. Зміни більше стійкі, однак після тривалого відпочинку зворотні.

ІІ-Б. Всі симптоми виражені, виникають й у стані спокою, можуть зникати тільки при лікуванні.

ІІІ – незворотні зміни. Всі симптоми різко виражені в стані спокою. Цю стадію називають також циротичною, тому що часто приєднуються цироз печінки, іноді – кахексичною.

Початок хвороби може бути гострим чи поступовим.

Визначення ступеня активності процесу (І, ІІ, ІІІ) проводиться з урахуванням вираженості клініко-лабораторних проявів.

Гострий перебіг характеризується швидким розвитком ревматизму, полісиндромністю, яскравими клініко-лабораторними проявами, лихоманкою 38–39 °С. Ефект від призначеного етіотропного та протизапального лікування швидкий. Тривалість – 1,5–3 міс.

Підгострий перебіг може (за початком) нагадувати гострий або характеризується більш повільним розвитком захворювання, менш вираженими клініко-лабораторними проявами (тривалість – 3–4 міс).

Затяжний перебіг відрізняється помірними ознаками активності, торпідністю до проведеної терапії (тривалість – більше 5–6 міс).

Протиревматична терапія дає нестійкий ефект.

Латентний перебіг – це прихований, хронічний варіант захворювання з мінімальними або відсутніми ознаками неспецифічного запалення та переважанням гранулематозних реакцій. Діагноз встановлюється ретроспективно при виявленні сформованої вади серця, або вади, яка формується. За новою номенклатурою це хронічна ревматична хвороба серця.

Безперервно рецидивуючий перебіг на сьогодні переглянуто. За рекомендацією ВООЗ кожен рецидив – це новий епізод гострої ревматичної лихоманки.

Повторна ревматична лихоманка – новий епізод (але не рецидив першого), який проявляється переважно кардитом, рідше кардитом з поліартритом, дуже рідко – хореєю.

Диференційний діагноз

Функціональна кардіопатія – наявність вегетативних розладів, нормальні лабораторні показники, наявність хронічних вогнищ інфекцій.

Неревматичні кардити – зв′язок із вірусними захворюваннями, стійкість кардіальних скарг, типові зміни на ЕКГ (порушення ритму, провідності).

Ідіопатичний пролапс мітрального клапана – ознаки дисплазії сполучної тканини, пролабує переважно задня стулка МК, стійкі серцеві зміни.

Інфекційний ендокардит – тривала інтермітуюча гарячка, септичний стан, «вегетації» на клапанах.

Природжена аномалія аортального клапана – підтвердження Ехо-КГ.

Суглобовий синдром з реактивними артритами, ювенільними хронічними артритами, хворобою Лайма, лейкозом, непластичними процесами.

Мала хорея з функціональними тіками, гіперкінезами при гіпертиреозі, пухлинами мозку, синдромом Туретта, хореєю Гентінгтона.

Принципи лікування ГРЛ

1-й етап – стаціонар

1. Госпіталізація, ліжковий режим 3–4 тиж.

2. Раціональний харчовий режим: дієта № 10: збалансованість, кількість білка не < 1 г/кг, обмеження солі (при серцевій недостатності).

3. Медикаментозна терапія.

Антибіотики з метою ерадикації збудника: бензилпеніцилін внутрішньом′язово – 750 тис. – 2 млн Од на добу – 10 днів із переходом на дюрантні форми препарату (бензатин-бензилпеніцилін, екстенцилін, або ретарпен) – кожні 3–4 тиж: дітям дошкільного віку – 750–600 тис. Од, шкільного віку – 1 500–1 700 тис. Од протягом року. При непереносимості пеніцилінів – макроліди: азитроміцин (12 мг/кг добу), рокситроміцин (5 мг/кг/добу), еритроміцин (40 мг/кг/добу), або цефалоспорини: цефалексин, цефаклор, цефуроксим. Глюкокортикоїди (преднізолон, метипред) – 0,5–1,0 мг/кг/добу протягом 4–6 тиж із поступовим зменшенням дози по 5 мг кожні 10 днів (при кардиті, серозитах).

Нестероїдні протизапальні препарати:

– вольтарен (диклофенак) – 2 мг/кг/добу;
– індометацин – 2,5 мг/кг/добу;
– ібупрофен – 20–30 мг/кг/добу;
– напроксен – 10 мг/кг/добу;
– піроксикам – 20 мг/добу;
– мелоксикам – 7,5–15,0 мг/добу;
– німесулід – 100 мг/добу.

При лікуванні хореї в основний лікувальний комплекс включати заспокійливі та снодійні препарати (новопасит, фенобарбітал, седуксен), вітаміни В1, В6.

При хронічній серцевій недостатності ефективні:

– діуретики (фуросемід, верошпірон);

– інгібітори АПФ (еналаприл, каптоприл);

– β-адреноблокатори (карведилол, метопролол);

– блокатори кальцієвих каналів (амлодипін);

– серцеві глікозиди (дигоксин);

– симптоматична терапія;

– санація хронічних вогнищ інфекції (зубного карієсу, гайморит, тонзиліту та ін.).

2-й етап – місцевий санаторій

3-й етап – диспансерне спостереження

Критерії ефективності лікування

Відсутність кардіального та суглобового симптомів.

Нормальні показники активності запального процесу.

Нормальні титри антистрептококових антитіл.

Стабілізація морфофункціональних показників Ехо-КГ клапанів та порожнин серця.

Профілактика ГРЛ

Первинна

Загартовування.

Раціональне харчування.

Спостереження стоматолога, ЛОР-спеціаліста.

При ангінах, фарингіті – бензилпеніцилін на 5–7 днів, потім одна ін'єкція бензатин-бензилпеніциліну (у вікових дозах).

Вторинна (протирецидивне лікування для всіх, хто переніс ГРЛ).

Безперервна біцилінопрофілактика. Препарат вибору – бензатинпеніцилін 600 тис. МО для дітей із масою тіла менше 27 кг та 1,2 млн МО для дітей із масою тіла більше 27 кг внутрішньом′язово одноразово кожні 4 тиж. При високому ризику в регіоні або популяції щодо ГРЛ цю дозу вводять кожні 3 тиж. Біцилін-5 у теперішній час не рекомендують для вторинної профілактики ГРЛ.

У пацієнтів із ГРЛ, які не мають кардиту, антибіотикопрофілактика здійснюється 5 років або до 21-го року життя (за принципом «що довше»). У пацієнтів із ГРЛ, які мають кардит (без клапанної вади серця за даними ЕхоКГ) – 10 років або до 21-го року життя (за принципом «що довше»). У пацієнтів із ревматизмом, у котрих сформувалася клапанна вада серця – до 40-річного віку, а іноді і довічно.

Одужання – зворотній розвиток усієї клінічної симптоматики, нормалізація лабораторних показників, відсутність залишкових змін (інструментальні дані).

Хронічна ревматична хвороба серця характеризується ураженням серцевих клапанів у вигляді постзапального крайового фіброзу клапанних стулок або вади серця (недостатність і/або стеноз), що сформувалася після перенесеної ГРЛ або ПРЛ.

Частота формування ВС після першого захворювання на ГРЛ складає у дітей 20–25 %, у підлітків – 30–35 %. У структурі сформованих вад серця переважає недостатність мітрального клапана (58 %), далі – аортальна недостатність (17 %), комбіновані і поєднані вади серця (12 %).

7. Завдання для самостійної роботи

Питання для вивчення

1. Етіологія гострої ревматичної лихоманки.
2. Ланки патогенезу гострої ревматичної лихоманки.
3. Клініка ревмокардиту, ревматичного поліартриту, клінічні прояви хореї.
3. Великі та малі діагностичні критерії ревматичної лихоманки.
4. Основні методи діагностики гострої ревматичної лихоманки.
5. ЕхоКГ-ознаки первинного ревмокардиту.
6. Ступені активності ревматичної лихоманки.
7. Хвороби, з якими потрібно проводити диференційну діагностику ревматичної лихоманки.
8. Принципи лікування гострої ревматичної лихоманки.
9. Антибактеріальні препарати для лікування ревматичної лихоманки (дози, тривалість застосування).
10. Показання до нестероїдних протизапальних препаратів (дози, побічна дія).
11. Показання до використання глюкокортикостероїдів (дози, побічні ефекти).
12. Рекомендації щодо первинної профілактики ревматичної лихоманки.
13. Вторинна профілактика рецидиву ревматичної лихоманки, її тривалість у різних групах хворих.

Навчальна література

1. Лисенко Г. І. Сучасні проблемні питання гострої ревматичної лихоманки / Г. І. Лисенко, Л. В. Хіміон // Український ревматологічний журнал. – 2013. – № 54 (4).
2. Ревматическая лихорадка: диагностика, лечение и профилактика // Здоров'я України. – 2011. – Вересень. – С. 96–97.
3. Внутрішня медицина : у 3 т. / А. С. Свінцицький, Л. Ф. Конопльова, Ю. І. Фещенко та ін. ; за ред. К. М. Амосової. – Київ : Медицина, 2009. – Т. 2. – 1088 с.
4. Коваленко В. М. Лікування клапанних вад серця : метод. реком. / В. М. Коваленко, О. Г. Несукай. – Київ : МОРІОН, 2017. – 61 с.

5. Клініко-діагностичне значення імунологічних тестів при ревматичних хворобах : навч. посіб. / В. М. Коваленко, Н. М. Шуба, Т. Д. Воронова та ін. – Київ, 2017. – 105 с.

Практичні навички:

– зібрати скарги та анамнез пацієнта, провести його аналіз;

– провести клінічне обстеження пацієнта (здійснити огляд суглобів, вміти оцінити активні і пасивні рухи у суглобах рук і ніг, форму суглобів рук і ніг; виявити деформації, визначити особливості пульсу, зробити аналіз температури тіла пацієнта, визначити екскурсію грудної клітки, перкусію, пальпацію, аускультацію серця і легенів) та зробити його аналіз;

– скласти план обстеження пацієнта;

– проаналізувати дані додаткових методів обстеження (ЗАК, ЕКГ, ОРОГК, ЕХОКГ, ХМЕКГ, визначення серцевих ферментів, функціональних дихальних проб, КТ і МРТ грудної клітки);

– скласти план лікування даного пацієнта залежно від діагнозу, стадії і активності процесу.

8. Ситуаційні задачі для визначення кінцевого рівня знань.

1. Чоловік 33 років скаржиться на задишку в стані спокою, ниючий біль у ділянці серця, що з'явився через тиждень після гострого респіраторного захворювання. Зловживає алкоголем. Об'єктивно: частота дихання 24/хв, ЧСС і пульс – 96/хв. Межі серця розширені на 1,5–2 см в обидві сторони, І тон ослаблений, м'який систолічний шум над верхівкою, АТ – 100/50 мм рт. ст. Печінка +3 см, гомілки пастозні. У крові: лейк – $9{,}3\times10^9$ /л, ШЗЕ – мм/год, АлАТ – 0,46 ммоль/л/*год), АсАТ – 1,0 ммоль/л*год. На ЕКГ: синусова тахікардія, шлуночкова екстрасистолія, інверсія зубця Т у грудних відведеннях. Укажіть найбільш ймовірний діагноз.

A. Дилатаційна кардіоміопатія.
B. Токсична (алкогольна) кардіоміопатія.
C. Запальна кардіоміопатія.
D. Інфаркт міокарда.
E. Ревматична лихоманка.

2. У стаціонар поступила жінка 38 років зі скаргами на болі в дрібних суглобах, субфебрилітет. Хворіє протягом 4 років. Спочатку відмічались лише повторні атаки поліартриту дрібних суглобів кисті. Під час огляду: деформація проксимальних міжфалангових суглобів, розширення серця в обидва боки, систолічний шум на верхівці, АТ – 150/100 мм рт. ст. При рентгенографії ОГК – плевродіафрагмальні спайки, збільшення лівого шлуночка. Аналіз крові: Нв – 98 г/л, ер – $3{,}4\times10^{12}$/л, лейк – $4{,}0\times10^9$/л, ШЗЕ – 50 мм/год. Аналіз сечі: білок – 1,3 г/л, ер – 8–9 в п/з, гіалінові циліндри – 3–4 в п/з. Найбільш ймовірний діагноз?

A. Ревматизм.
B. Ревматоїдний поліартрит.
C. Системний червоний вовчак.
D. Хронічний гломерулонефрит.
E. Системна склеродермія.

3. Хворий 23 років скаржиться на задишку при фізичному навантаженні, біль у лівому підребер'ї, підвищення температури тіла до 38–39 ºС. Об'єктивно: стан важкий, шкіра кольору «кави з молоком», одиничні геморагії на руках, пульс – 96 за 1 хв, ритмічний, АТ – 110/40 мм рт. ст., межі серця зміщені вліво, протодіастолічний шум у II міжребер'ї справа від груднини і в V точці. В легенях патологічні зміни відсутні. Печінка виступає на 3 см нижче правої частини селезінки. Ан. крові: ер. – $2{,}8\times10^{12}$/л, Нв – 96 г/л, лейк. – $3{,}2\times10^{9}$/л, ШЗЕ – 58 мм/год. Формолова проба позитивна. Ваш діагноз?

A. Інфекційний ендокардит. *D. Інфекційно-алергічний міокардит.*
B. Ревматичний ендокардит. *E. Гіпертрофічна кардіоміопатія.*
C. Системний червоний вовчак.

4. Хворий 28 років після аденовірусної інфекції скаржиться на біль у ділянці серця, серцебиття, задуху. Об'єктивно: пульс – 92 уд/хв, АТ – 90/60 мм рт. ст. Блідий, акроціаноз, межі серця розширені праворуч і ліворуч, тони глухі. На ЕКГ – PQ 0,22, низький вольтаж зубців R. Для якого захворювання найбільш характерна така симптоматика?

A. Вірусний міокардит. *D. Ексудативний перикардит.*
B. Інфекційний ендокардит. *E. Дилатаційна кардіоміопатія.*
C. Ревматичний міокардит.

5. Хворий 23 років скаржиться на припухлість та болі в колінних, ліктьових суглобах, серцебиття, підвищення температури тіла до 38 ºС. Два тижні тому переніс респіраторно-вірусне захворювання. Об'єктивно: пульс – 94 уд/хв, поперечник серця – 14 см, при аускультації – ослаблення I тону, систолічний шум на верхівці, припухлість колінних та ліктьових суглобів. В аналізі крові: лейк. – $9{,}1\times10^{9}$, ШЗЕ – 18 мм/год. Ан. сечі: білок – 0,033 г/л, лейк. – 6–8 в п/з. На ЕКГ: синусова тахікардія, інтервал PQ – 0,24. Який найбільш вірогідний діагноз?

A. Ревматоїдний артрит. *D. Остеоартроз.*
B. Подагра. *E. Хвороба Рейтера.*
C. Гостра ревматична лихоманка.

6. У хворої 30 років через 1,5 тиж від початку захворювання на важкий грип виникли пекучий біль у ділянці серця, задишка, серцебиття, перебої в роботі серця. Об'єктивно: акроціаноз, АТ – 90/70 мм рт. ст, ЧСС – 96 за 1 хв. Тони серця глухі, над верхівкою систолічний шум. ЕКГ: вольтаж зубців значно зменшений, повна блокада ЛНПГ, поодинокі шлуночкові екстрасистоли. В крові значна еозинофілія. Ваш попередній діагноз?

A. Перикардит. *C. Кардіоміопатія.* *E. Стенокардія.*
B. Міокардит. *D. Ревмокардит.*

7. Хворий 35 років скаржиться на задишку при незначному фізичному навантаженні, масивні набряки ніг та поясниці, серцебиття. Захворів біля 2 міс тому, початок захворювання ні з чим не пов′язує. Об'єктивно: стан хворого тяжкий. Положення ортопное, анасарка, асцит. Пульс – 90–100 уд/хв, миготлива аритмія. Ліва межа серця – по передній пахвовій лінії, права – на 2 см назовні від правого краю груднини. Тони серця ослаблені, на верхівці серця і над мечоподібним відростком вислуховується систолічний шум різної інтенсивності. АТ – 105/65 мм рт. ст. Перкуторно – вкорочення нижче кута лопатки з обох сторін, дихання відповідно до вкорочення ослаблене. Печінка методом балотуючої пальпації – на 9 см нижче правої реберної дуги. Температура тіла – 36,4 ºС. Ваш діагноз?

A. Ексудативний перикардит.
B. Гострий гломерулонефрит.
C. Ішемічна хвороба серця.
D. Застійна кардіоміопатія.
E. Комбінована мітральна вада ревматичної етіології.

8. Хвора 28 років скаржиться на задишку при звичайному фізичному навантаженні. На ревматизм та ангіни не хворіла. Об'єктивно: набряк вен шиї. Межі відносної тупості серця в нормі. Аускультативно: над ділянкою серця шумів не виявлено, над легенями відмічаються застійні хрипи. ЧД – 26/хв, ЧСС, пульс – 90/хв, АТ – 105/65 мм рт. ст. Печінка +3 см. Периферичних набряків немає. Аналіз крові в межах норми. На ЕКГ: ритм синусовий, знижений вольтаж зубців в усіх відведеннях. Який попередній діагноз?

A. Гіпертрофічна кардіоміопатія.
B. Міксома серця.
C. Ексудативний перикардит.
D. Констриктивний перикардит.
E. Дилатаційна кардіоміопатія.

9. Хвора 20 років скаржиться на задишку, лихоманку впродовж 2 тиж, біль у грудній клітці зліва, скутість у суглобах кистей, еритему на обох щоках. Об′єктивно: пульс – 94 уд/хв, систолічний шум на верхівці, шум тертя плеври зліва. Суглоби кистей припухлі. Кров: лейк. – $3{,}7\times10^9$/л, ШЗЕ – 60 мм/год; у сечі білок – 0,4 г/л. Який діагноз є найбільш ймовірним?

A. Синдром Рейтера.
B. Ревматична лихоманка.
C. Системний червоний вовчак.
D. Склеродермія.
E. Ревматоїдний артрит.

10. Хворий 54 років скаржиться на біль у колінних і променезап′ясткових суглобах. Хворіє 6 років. Об′єктивно: потовщення та болючість міжфалангових суглобів, при згинанні хрускіт і болючість у колінних суглобах. У крові: лейк. – $8{,}2\times10^9$, ШЗЕ – 14 мм/год. На рентгенограмі колінних суглобів – звуження суглобової щілини, узури, остеопороз. Який найбільш імовірний діагноз?

A. Деформуючий остеоартроз.
B. Подагрична артропатія.
C. Ревматичний поліартрит.
D. Реактивний артрит.
E. Ревматоїдний артрит.

Тема заняття: **Системний червоний вовчак**

1. Кількість годин: 2.

2. Матеріальне та методичне забезпечення теми:

– таблиці та мультимедійні презентації;

– тестові завдання (20);

– історії хвороби, ситуаційні задачі (3);

– набір тестових завдань із бази «Крок-2» (20).

3. Обґрунтування теми. Системний червоний вовчак (СЧВ) – аутоімунне системне захворювання сполучної тканини, що розвивається на тлі генетично обумовленого дефекту імунорегуляторних процесів і характеризується утворенням антитіл до власних клітин, їх компонентів та циркулюючих імунних комплексів з формуванням імунокомплексного запалення в багатьох органах і системах.

Поширеність цього захворювання залежить від віку, статі, раси. Зокрема, в США розповсюдженість СЧВ складає 100 на 1 млн населення. Частіше хворіють жінки репродуктивного віку, співвідношення між жінками та чоловіками становить 9:1. Захворюваність у різних регіонах світу коливається від 6 до 35 нових випадків на 100 тис населення на рік. Сімейна поширеність СЧВ у багато разів перевищує популяційну, а конкордантність монозиготних близнюків сягає 50 %, що вказує на значну роль спадковості у виникненні даного захворювання.

4. Мета заняття:

– **загальна**: ознайомити студентів із сучасними стандартами ведення хворих із системним червоним вовчаком, навчити застосовувати на практиці сучасні стандарти клінічної та інструментальної діагностики, провести диференційну діагностику під час курації пацієнтів із системним червоним вовчаком в умовах стаціонару;

– **конкретна**: навчитися діагностувати системний червоний вовчак, засвоїти лікування та профілактику хвороби.

5. Програма практичних навичок

а) **знати**:

– етіологію та патогенез системного червоного вовчака;

– основні критерії діагностики системного червоного вовчака;

– тактику ведення хворих із системним червоним вовчаком;

– показання до застосування додаткових інструментальних методів обстеження (рентгеноскопія легень та серця, ЕКГ, Ехо-КГ, лабораторні дослідження).

б) **вміти**:

– провести опитування та об′єктивне обстеження хворих із системним червоним вовчаком;

– сформулювати і обґрунтувати попередній діагноз у конкретного пацієнта;

– скласти план обстеження хворого, обґрунтувати застосування основних методів обстеження, визначити показання до їх проведення;

– на підставі аналізу даних клінічного та інструментального обстежень обґрунтувати та сформулювати діагноз системного червоного вовчака;

– скласти і обґрунтувати план лікування конкретного пацієнта, описати побічну дію призначених препаратів, виписати рецепти;

– сформулювати засоби профілактики, обґрунтувати прогноз, працездатність у конкретного пацієнта;

– продемонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця.

в) **практичні навички**:

– провести клінічне обстеження пацієнта з недостатністю мітрального клапана (збирання анамнезу, огляд, визначення особливостей пульсу, аналіз температури тіла пацієнта, визначення екскурсії грудної клітки, перкусія, пальпація, аускультація серця і легенів);

– скласти план обстеження пацієнта з вадами серця;

– проаналізувати дані додаткових обстежень (ЗАК, ЕКГ, ОРОГК, ЕХОКГ, ХМЕКГ, визначення серцевих ферментів, функціональних дихальних проб, КТ і МРТ грудної клітки);

– скласти план лікування даного пацієнта залежно від діагнозу, стадії і ФК СН.

6. Орієнтована карта роботи студентів

Системний червоний вовчак (хвороба Лібмана–Сакса) – гостре або хронічне ревматичне захворювання з вираженою аутоімунізацією і переважним ураженням шкіри, судин і нирок. В основі хвороби, крім системної дезорганізації сполучної тканини і судин мікроциркуляторного русла, лежить патологія ядер клітин і виражені імунні порушення.

Етіологія. Причиною розвитку системного червоного вовчака найбільш вірогідно є вірус. Це підтверджується електронномікроскопічно наявністю в ендотеліоцитах, лімфоцитах і тромбоцитах хворих вірусоподібних включень, а також високим титром антитіл до вірусу кору, краснухи, парагрипу та інших РНК-вмісних вірусів із групи параміксовірусів. Не виключено, що вірусна інфекція розвивається вторинно на фоні клітинного імунодефіциту. Хворіють переважно жінки у віці 18–25 років. Велике значення має спадкова схильність.

Патогенез. В основі патогенезу хвороби лежать порушення регуляції гуморального і клітинного імунітету, а саме зниження Т-клітинного контролю внаслідок пошкодження Т-лімфоцитів вірусом, а також сенсибілізації організму компонентами ДНК ядер клітин. Порушення гуморального імунітету проявляється у гіперчутливості негайного типу. В крові хворих виявляється широкий спектр аутоантитіл до ДНК ядер власних клітин і циркулюючі імунні комплекси, які фіксуються в сполучній тканині і стінках судин різних органів. Ці комплекси викликають у них запа-

лення і фібриноїдний некроз. Порушення клітинних імунних реакцій (гіперчутливість сповільненого типу) виражається у лімфомакрофагальній інфільтрації, яка руйнує тканинні структури.

Патологічна анатомія. При системному червоному вовчаку пошкоджуються багато органів, тому його клінічна симптоматика і морфологічна картина дуже поліморфна. Крім цього, остання неспецифічна. Діагноз встановлюється на основі комплексного дослідження внутрішніх органів і базується в основному на основі мікроскопічних даних. Головним чином біопсія допомагає і при прижиттєвій верифікації діагнозу.

Найбільш яскраві зміни при системному червоному вовчаку розвиваються у сполучній тканині (підшкірній, навколосуглобовій, міжм'язовій), у стінках судин мікроциркуляторного русла, в серці, нирках та імунокомпетентних органах. Їх можна розподілити на п'ять груп.

До першої групи відносять фібриноїдний некроз сполучної тканини і стінок судин. Характерно, що фібриноїд при системному червоному вовчаку містить зруйнований ядерний білок і глибки хроматину.

Друга група представлена запальними змінами – інерстиціальним продуктивним запаленням внутрішніх органів і серозних оболонок (полісирозит), а також васкулітом. У клітинному інфільтраті переважають лімфоцити, макрофаги, плазматичні клітини. Васкуліт проявляється у пошкодженні судин мікроциркуляторного русла: артеріоліт, капелярит, венуліт.

Третю групу становлять прояви склерозу як наслідок змін, характерних для попередніх груп. Специфічним слід вважати періартеріальний «цибулинний» склероз у селезінці (колагенові волокна розміщуються концентрично, нагадують поперечний розріз цибулі).

До четвертої групи відносять ядерну патологію, яка виражається в утворенні вовчакових клітин. Генез їх полягає в тому, що при системному червоному вовчаку клітини внутрішніх органів (найбільш виражено у лімфовузлах) втрачають ДНК і розпадаються. Макроскопічно такі ядра бліді, а фрагменти зруйнованого ядра називають гематоксиліновими тільцями (інтенсивно сприймають гематоксилін), ці глибки захоплюються макрофагами. У таких випадках макрофаги називають вовчаковими клітинами, наявність їх у крові служить важливою діагностичною ознакою.

До п'ятої групи слід віднести гіперпластичні процеси імунокопетентних органів.

Основними вісцеральними проявами системного червоного вовчаку є наступне:

1) вовчаковий нефрит і гломерулонефрит, які завершуються зморщенням нирок і уремією;

2) ендокардит Лібмана і Сакса – абактеріальний бородавчастий ендокардит;

3) наявність фігури метелика – наявність на шкірі бокових поверхонь обличчя, з'єднаних вузькою стрічкою на переніссі ділянок червоного кольору;

4) синовіїт – не настільки виражений, щоб викликати деформацію суглобів.

Ускладнення. Найбільш небезпечними ускладненнями є ниркова недостатність як результат вовчакового нефриту, а також герпетичний стан, який виникає внаслідок зниження опірності організму при застосуванні стероїдних гормональних препаратів для лікування хворих.

Смерть настає переважно від ниркової недостатності, сепсису, а також приєднання вторинної інфекції, наприклад, туберкульозу. **Провокуючі чинники**: непереносимість ліків, вакцин, сироваток, фотосенсибілізація, ультразвукове опромінювання, вагітність, пологи, аборти.

Класифікація системного червоного вовчака

За характером перебігу, початком хвороби і подальшого прогресування:

– гострий;

– підгострий;

– хронічний.

1. Рецидивуючий поліартрит або серозит.
2. Синдром дискоїдного червоного вовчака.
3. Синдром Рейно.
4. Синдром Верльгофа.
5. Епілептиформний синдром.

За активністю:

1) активна фаза: висока (III ступінь), помірна (II ступінь), мінімальна (I ступінь);

2) неактивна фаза (ремісія).

Клінічна картина. Хворіють переважно жінки, частіше у віці 14–40 років. Початковими проявами є слабкість, схуднення, підвищення температури тіла. Ураження шкіри і слизових оболонок – найбільш частий синдром, тільки у 10–15 % хворих відсутні шкірні зміни. Існують 28 варіантів шкірних змін при цьому захворюванні. Найбільш характерні еритематозні плями (ізольовані або такі, що зливаються) різної форми і величини, набряклі, відмежовані від здорової шкіри. Найчастіше спостерігаються на обличчі, шиї, грудях, в ділянках ліктьових, колінних, гомілковостопних суглобів. Особливо характерною діагностично високозначущою є фігура метелика (розташування еритематозних плям на носі і щоках).

Нерідко еритематозні плями бувають надзвичайно яскравими, червоними (як після сонячного опіку), набряклими.

При хронічному перебігу системного червоного вовчака еритематозні вогнища характеризуються інфільтрацією, гіперкератозом, лущенням і рубцевою атрофією шкіри, спостерігається наступне:

• люпус-хейліт – виражене почервоніння губ з сіруватими лусочками, скориночками, ерозіями, з подальшим розвитком вогнищ атрофії на червоній облямівці губ;

• капілярити – в ділянках подушечок пальців, на долонях, підошвах є червоні набряклі плями з телеангіоектазіями, атрофією шкіри;

• енантема слизової оболонки порожнини рота – ділянки еритеми з геморагіями і ерозіями;

• бульозні, вузлуваті уртикарні, геморагічні висипання, сітчасте ліведо з виразками шкіри;

• трофічні порушення – сухість шкіри, випадання волосся, ламкість і крихкість нігтів;

• на слизовій оболонці порожнини рота і носа – ерозні, виразкові вогнища, білясті бляшки, еритематозні плями, можлива перфорація перегородки носа.

При підгострому шкірному червоному вовчаку є кільцеподібні висипання з телеангіоектазіями, депігментацією в центрі. Вони розташовуються на обличчі, шиї, грудях, кінцівках. Подібні зміни шкіри часто спостерігаються у хворих з HLA DR3 і B8.

Ураження кістково-суглобової системи проявляється наступними ознаками:

– болі в одному або декількох суглобах інтенсивні і тривалі;

– симетричний поліартрит із залученням проксимальних міжфалангових суглобів кистей, п′ястково-фалангових, зап'ястно-п'ясткових, колінних суглобів;

– виражена ранішня скутість уражених суглобів;

– розвиток згинальних контрактур пальців рук унаслідок тендинітів, тендовагінітів;

– формування ревматоїдноподібної кисті внаслідок змін у періартикулярних тканинах; ерозії суглобових поверхонь нехарактерні (можуть бути лише у 5 % хворих);

– можливий розвиток асептичних некрозів голівки стегнової кістки, плечової і інших кісток;

– вовчаковий пневмоніт (легеневий васкуліт) характеризується задишкою, сухим кашлем, іноді кровохарканням; при рентгенологічному дослідженні легень виявляються дископодібні ателектази в нижніх відділах, іноді видно інфільтративні тіні; при хронічному перебігу люпус-пневмоніту спостерігається ураження інтерстиціальної тканини легень із посиленням легеневого малюнка;

– синдром легеневої гіпертензії;

– можлива тромбоемболія легеневої артерії.

Ураження серцево-судинної системи. Можливий розвиток панкардиту, але найчастіше спостерігається перикардит, зазвичай сухий, але іноді розвивається важкий ексудативний перикардит. При високому ступені активності спостерігається дифузний міокардит, що ускладнюється недостатністю кровообігу. Ураження ендокарда (ендокардит Лібмана–Сакса) спостерігається при панкардиті і приводить до ушкодження клапанного апарату серця. Частіше формується мітральна недостатність, рідше – недостатність клапана аорти. Вади серця дають при аускультації відповідні

шуми (шум систоли в ділянці верхівки серця при мітральній недостатності, шум діастоли над аортою при недостатності клапана аорти). Бородавчасті накладення на клапанах можуть визначатися при ехокардіоскопії. Вражаються судини, переважно артерії середнього і дрібного калібру, є повідомлення про залучення до патологічного процесу підключичної артерії, коронарних артерій, що може привести до розвитку інфаркту міокарда. Досить часто спостерігається тромбофлебіт поверхневих вен плеча, передньої поверхні грудної клітки.

Ураження шлунково-кишкового тракту і печінки. Хворих непокоять нудота, блювання, відсутність апетиту. Ураження стравоходу проявляється його дилатацією, ерозійними змінами слизової оболонки. Нерідко виявляються виразки слизової оболонки шлунка і дванадцятипалої кишки. Ураження судин брижі призводить до сильного болю в животі, переважно навколо пупка (абдомінальний криз), ригідності м'язів черевного пресу. Ураження печінки проявляється клінікою вовчакового гепатиту (збільшення печінки, жовтяниця різної вираженості, підвищення вмісту в крові амінотрансфераз). Ураження нирок (люпус-нефрит). Згідно з сучасною морфологічною класифікацією, схваленою Міжнародним товариством нефрологів (ISN) у 2004 р., також виділяють 6 класів вовчакового нефриту (ВН).

Вовчаковий нефрит проявляється наступними клінічними формами (М. М. Іванова, 1994):

– швидко прогресуючий вовчаковий нефрит (важкий нефротичний синдром, злоякісна артеріальна гіпертензія, швидкий розвиток ниркової недостатності);

– нефротична форма гломерулонефриту (на відміну від невовчакового нефриту, протеїнурія менш виражена, частіше спостерігаються артеріальна гіпертензія і гематурія, менше виражена гіперхолестеринемія);

– активний вовчаковий нефрит із вираженим сечовим синдромом (протеїнурія більше 0,5 г/добу, мікрогематурія, лейкоцитурія);

– нефрит із мінімальним сечовим синдромом – протеїнурія менше 0,5 г/добу, мікрогематурія – одиничні еритроцити в полі зору, невелика лейкоцитурія, артеріальний тиск нормальний.

М. М. Іванова (1994) приводить наступні критерії активності люпус-нефриту.

Клініко-лабораторні: протеїнурія 1 г/добу; еритроцитурія 10,000 в 1 мкл сечі; циліндри гіалінові та зернисті > 250 в 1 мкл сечі; підвищення рівня креатиніну в сироватці крові; зниження клубочкової фільтрації. Імунологічні критерії з імуноморфологією: низький рівень Сн50 у поєднанні з високими титрами антитіл до ДНК, різке зниження змісту компонентів комплементу С3, С4; високий рівень ЦВК; депозити IGG і С3 на базальній мембрані клубочків; депозити IGG і С3 у дермоепідермальному з'єднанні.

Морфологічні: фібриноїдні зміни петель, фібриноїдний некроз, гематоксилінові тільця, півмісяці, гіалінові тромби, інтракапілярна клітинна проліферація, інтерстиціальна плазмоклітинна лімфоцитарна інфільтрація, тромбоцитарні тромби, артеріїти й артеріоліти.

Ураження нервової системи спостерігається майже у всіх хворих і обумовлено васкулітами, тромбозами, інфарктами і геморагіями в різних відділах головного мозку. За останні роки велика роль в ураженні нервової системи відводиться антинейрональним антитілам, які уражують мембрани нейронів.

Ураження нервової системи може мати наступні клінічні прояви: головні болі, психічні розлади, судомний синдром (за типом скроневої епілепсії), порушення функції черепно-мозкових нервів, мононейропатії, полінейропатії, порушення мозкового кровообігу (унаслідок тромбозів, геморагії). Рідко спостерігається мієліт.

Лабораторні дані

1. **Загальний аналіз крові**: майже у всіх хворих значне підвищення ШОЕ, більше ніж у половини – лейкопенія зі зрушенням у формулі крові до промієлоцитів, мієлоцитів і юних у поєднанні з лімфопенією, досить часто – гіпохромна анемія, в окремих випадках розвивається гемолітична анемія з позитивною реакцією Кумбса, може мати місце тромбоцитопенія. Патогномонічне визначення великої кількості LE-клітин. LE-клітини – це зрілі нейтрофіли, цитоплазма яких майже цілком заповнена фагоцитованим ядром загиблого лейкоцита, власне ядро при цьому відтиснене до периферії (діагностично значуще виявлення не менше 5 LE-клітин на 1000 лейкоцитів). LE-клітини утворюються за наявності антитіл, що реагують із комплексом ДНК-гістон і комплементу.

2. **Одиничні вовчакові клітини** зустрічаються і при інших захворюваннях. Можуть визначатися також вільно лежачі зруйновані ядра лейкоцитів (гематоксилінові, вовчакові тільця), іноді оточені лейкоцитами (феномен розетки).

Клінічні варіанти. В. А. Насонова (1972) виділяє варіанти перебігу системного червоного вовчака за початком захворювання і подальшим прогресуванням:

– гострий;

– підгострий;

– хронічний.

При гострому перебігу початок хвороби раптовий, температура тіла підвищена, характерні гострий поліартрит із різким болем у суглобах, виражені шкірні зміни, важкі полісерозити, ураження нирок, нервової системи, трофічні порушення, схуднення, різке збільшення ШОЕ, панцитопенія, велика кількість LE-клітин у крові, високі титри АНФ (антинуклеарний фактор). Триває захворювання 1–2 роки. Підгострий перебіг характеризується поступовим розвитком, суглобовим синдромом, нормальною

або субфебрильною температурою тіла, шкірними змінами. Активність процесу протягом значного часу мінімальна, ремісії тривалі (до півроку). Проте поступово процес генералізується, розвивається множинне ушкодження органів і систем.

Хронічний перебіг проявляється моно- або малосиндромністю протягом багатьох років. Загальний стан тривало залишається задовільним. На ранніх етапах спостерігаються шкірні зміни, суглобовий синдром. Процес поволі прогресує, і надалі вражаються багато органів і систем.

Ураження м'язів проявляється міалгіями, вираженою м'язовою слабкістю, іноді розвивається поліміозит, подібний до дерматоміозиту. Ураження легень проявляється такими ознаками, як сухий або випітний плеврит із болями в грудях і вираженою задишкою при накопиченні великої кількості рідини; як правило, спостерігається двосторонній плеврит.

Діагностичні критерії системного червоного вовчака (В. А. Насонова)

Великі діагностичні критерії

1. «Метелик» на обличчі.
2. Люпус-артрит.
3. Люпус-пневмоніт.
4. LE-клітини в крові (у нормі – відсутні; до 5 на 1 000 лейкоцитів – одиничні, 5–10 на 1 000 лейкоцитів – помірна кількість, більше 10 – велика кількість).
5. АНФ у великому титрі.
6. Аутоімунний синдром Верльгофа.
7. Кумбс-позитивна гемолітична анемія.
8. Люпус-нефрит.
9. Гематоксилінові тільця в матеріалі біопсії: набряклі ядра загиблих клітин із лізованим хроматином.
10. Характерна патоморфологія у видаленій селезінці («цибулинний склероз» – шарувате кільцеподібне розростання колагенових волокон у вигляді муфти навколо склерозованих артерій і артеріол) або при біопсіях шкіри (васкуліти, імунофлюоресцентне свічення імуноглобулінів на базальній мембрані в ділянці дермоепідермального стику), нирки (фібриноїд капілярів клубочків, гіалінові тромби, феномен «дротяних петель» – потовщені, просочені плазмовими білками базальні мембрани гломерулярних капілярів), синовії, лімфатичного вузла.

Малі діагностичні критерії

1. Лихоманка більше 37,5 протягом декількох днів.
2. Невмотивована втрата маси тіла (на 5 кг і більш протягом короткого часу) і порушення трофіки.
3. Капілярити на пальцях.
4. Неспецифічний шкірний синдром (багатоформова еритема, кропив'янка).
5. Полісерозити – плеврит, перикардит.

6. Лімфаденопатія.
7. Гепатоспленомегалія.
8. Міокардит.
9. Ураження ЦНС.
10. Поліневрит.
11. Поліміозити, поліміалгії.
12. Поліартралгії.
13. Синдром Рейно.
14. Збільшення ШОЄ (понад 20 мм/год).
15. Лейкопенія (менше 4×10^9/л).
16. Анемія (гемоглобін менше 100 г/л).
17. Тромбоцитопенія (менше 100×10^9/л.
18. Гіпергаммаглобулінемія (більше 22 %).
19. АНФ у низькому титрі.
20. Вільні LE-тільця.
21. Стійко позитивна реакція Вассермана.
22. Змінена тромбоеластограма.

Діагноз системного червоного вовчака достовірний при поєднанні трьох великих ознак, причому один обов'язковий – наявність «метелика», LE-клітин у великій кількості або АНФ у високому титрі, гематоксилінових тілець. За наявності тільки малих ознак або при їх поєднанні з люпус-артритом діагноз вважається за вірогідний.

Слід враховувати також діагностичні критерії АРА. Наявність 4 ознак з 11 робить діагноз достовірним (*табл. 5*).

Таблиця 5

Діагностичні критерії системного червоного вовчака, ACR (1982), оновлені ACR (1997)

Критерій	Значення
Висипання на скулах і щоках	Фіксована еритема, що плоска або підноситься над шкірою, не зачіпає носогубні складки
Дискоїдні висипання	Еритематозні підведені плями з прилеглими лусочками і фолікулярними пробками, з часом розвиваються атрофічні рубці
Фотосенсибілізація	Шкірні висипання в результаті незвичайної реакції на сонячне світло – необхідний запис в історії хвороби або ж фотосенсибілізація повинна спостерігатися лікарем
Виразки в порожнині рота	Виразки в порожнині рота або носоглотці, зазвичай болючі, повинні спостерігатися лікарем
Артрит	Неерозійний артрит двох або більше периферичних суглобів з болючістю, припуханням або випотом
	Плеврит – плевритні болі або шум тертя плеври, вислуховується лікарем або є інструментальні докази плеврального випоту або перикардит – документований інструментальний або шум тертя перикарда, що вислуховується лікарем

Критерій	Значення
Ниркові порушення	Стійка протеїнурія більше 0,5 г/добу або циліндрурія (еритроцитарні, зернисті, змішані)
Неврологічні порушення	Судоми, припадки – за відсутності прийому деяких препаратів або будь-яких відомих порушень метаболізму (уремія, кетоацидоз, електролітний дисбаланс) або психози (за тих же умов)
Гематологічні порушення	Гемолітична анемія з ретикулоцитозом або лейкопенія (< 4000 в 1 мкл в двох або більш аналізах) або лімфопенія (< 1500 клітин у 1 мкл в двох аналізах або більше) або тромбоцитопенія (< 100,000 в 1 мкл)
Імунологічні порушення	Позитивні LE-тест або підвищені титри антитіл до нативної ДНК або антитіла до антигену Сміта (він містить U1рибонуклеопротеїн-епітоп) і деяких інших насичених уридином рибонуклеопротеїнів. Позитивна знахідка до антифосфоліпідних антитіл, що базується на таких показниках: – патологічні рівні в сироватці антикардіоліпінових антитіл IGG або IGM; – позитивний результат тесту на вовчаковий антикоагулянт при використанні стандартних методів; – помилково-позитивні реакції на сифіліс протягом не менше 6 міс
Антинуклеарні антитіла	Підвищені титри АНАТ, що виявляються за допомогою імунофлюоресценції за відсутності прийому препаратів, здатних індукувати вовчакоподібний синдром

Примітка: дискоїдні вогнища вовчака – шкірна (не генералізована) форма, що проявляється окремими вогнищевими ураженнями шкіри на відкритих ділянках тіла – обличчі, шиї, вушних раковинах, губах.

Для **дискоїдного червоного вовчака** характерні три кардинальні ознаки: еритема, гіперкератоз (лущення шкіри), атрофія.

1. Загальний аналіз сечі.

2. Біохімічний аналіз крові: гіперпротеїнемія і диспротеїнемія, головним чином за рахунок гіпер-γ-глобулінемії. У γ-глобуліновій фракції знаходиться вовчаковий чинник, відповідальний за утворення LE-клітин, і інші антинуклеарні чинники. Виражені біохімічні ознаки запалення: підвищений вміст сіалових кислот, фібрину, серомукоїду, гаптоглобіну, з'являється С-реактивний протеїн.

3. Імунологічні дослідження крові: кріопреципітини, антитіла до ДНК, антинуклеарний чинник (АНФ). Антитіла до ДНК визначаються реакцією пасивної гемаглютинації, в якій баранячі еритроцити навантажені ДНК, а також методом радіоімунного зціплення міченою по йоду нДНК і імунофлюоресценції. У 30–40 % хворих визначаються антитіла до антигена Сміта (різновид антинуклеарних антитіл). АНФ є IGG, направленим проти ядер кліток хворого, визначається імунофлюоресцентним методом. Як антигенний матеріал беруть зрізи щурячої печінки, багатої на ядра, на які напластовують сироватку хворого, і мічені флюоресцином антиглобуліни. Для СЧВ найбільш характерне периферичне, крайове сві-

чення, обумовлене наявністю антитіл до ДНК, і високий титр цієї реакції – більше 1:1000. Доцільне дослідження комплементу Сн50 і його компонентів, зниження яких корелює з активністю люпус-нефриту. Нерідко має місце зниження кількості і функціональної активності Т-лімфоцитів, зокрема Т-супресорів, і гіперфункціонування В-лімфоцитів, гіпер- і дисімуноглобулінемія (збільшення вмісту в крові IGG, IGM). За допомогою спеціальних методів виявляють антитіла до лейкоцитів (гранулоцитів, В-клітин, Т-клітин), тромбоцитів.

4. Серологічні дослідження крові – можлива позитивна реакція Вассермана.

5. Дослідження матеріалу біопсії нирок, шкіри, лімфатичних вузлів, синовії виявляє характерні гістологічні зміни: патологію ядер, вовчаковий гломерулонефрит, васкуліти, дезорганізацію сполучної тканини, позитивні результати імунофлюоресценції.

6. Досить часто в сироватці крові хворих на СЧВ виявляють антитіла до чинників згортання VIII, IX і XII (підвищують ризик кровотеч і викликають тромбоцитопенію); антитіла до фосфоліпідів (затримують виділення простацикліну з ендотелію, що підвищує агрегацію тромбоцитів і стає причиною тромбозів).

7. Дослідження спинномозкової рідини (при ураженні нервової системи): підвищення вмісту білка (0,5–1 г/л), плеоцитоз, підвищення тиску, зниження вмісту глюкози, збільшення рівня IGG (його концентрація вище за 6 г/л завжди вказує на ураження ЦНС при системному червоному вовчаку).

8. Комп'ютерна томографія головного мозку: при ураженні нервової системи виявляються невеликі зони інфаркту і геморагії в головному мозку, розширення борозен, церебральна атрофія через 5,5 років від початку системного червоного вовчака, кісти головного мозку, розширення підпавутинних просторів, шлуночків і базальних цистерн.

9. Рентгенографія суглобів: епіфізарний остеопороз переважно в суглобах кистей, рідше – в зап'ястно-п'ясткових і променезап'ясткових суглобах, стоншення субхондральних пластинок, дрібні узури суглобових кісток (лише у 1–5 % випадків) з підвивихами.

10. Біопсія синовіальної оболонки: гострий або підгострий синовіїт з «бідною» клітинною реакцією, значною ядерною патологією і виявленням гематоксилінових тілець.

11. Дослідження синовіальної рідини: рідина прозора, в'язка, з невеликою кількістю лейкоцитів і переважанням мононуклеарних клітин.

Диференційна діагностика. Системний червоний вовчак диференціюють з іншими дифузними хворобами сполучної тканини, а також з ревмокардитом, затяжним септичним ендокардитом, ревматоїдним артритом, гемобластозами, лікарською хворобою. При диференційній діагностиці системного червоного вовчака і ревмокардиту враховують наявність лей-

копенії, тромбоцитопенії, відсутність пресистолічного шуму, низькі титри протистрептококових антитіл, поєднання кардіальної патології з лімфаденопатією, протеїнурією. При диференційному діагнозі із затяжним септичним ендокардитом орієнтуються на результати бактеріологічного дослідження крові, часто аортальна вада зустрічається при септичному ендокардиті.

На відміну від ревматоїдного артриту суглобовий синдром при системному червоному вовчаку часто поєднується з полісерозитом, ураженням шкіри і не є основним симптомом захворювання. При диференційному діагнозі системного червоного вовчака і деяких гемобластозів (гострий лейкоз, мієломна хвороба, лімфогранулематоз) слід грунтуватися на даних морфологічного дослідження кісткового мозку і лімфатичних вузлів. Лікарська хвороба нерідко нагадує системний червоний вовчак. Правильному діагнозу сприяє іноді спостереження за перебігом захворювання, часте ураження нирок і наявність великої кількості LE-клітин при системному червоному вовчаку.

Лікування. Терапія системного червоного вовчака включає комплекс заходів, направлених на пригнічення активності процесу, боротьбу з ускладненнями, підвищення імунобіологічних властивостей організму. Засобом вибору в даний час є глюкокортикоїдні гормони. Абсолютним показанням до призначення глюкокортикоїдів є гостра, підгостра форми і загострення хронічного системного червоного вовчака. Зі всіх препаратів перевагу надають преднізолону, що викликає менше побічних ефектів. Доза препарату залежить від гостроти перебігу і активності процесу. Хворим з гострим і підгострим перебігом при III ступені активності призначають 40–60 мг преднізолону на добу, при II ступені активності – 30–50 мг. При виборі дози слід також керуватися характером органних уражень. При активному поліартриті призначаються малі і середні дози преднізолону (20–30 мг), при ушкодженні центральної нервової системи, нефротичному синдромі – високі дози (50–60 мг). Після зменшення активності дозу поступово знижують і переходять на підтримуючу терапію малими дозами (10–20 мг). Дозу знижують на 2–2,5 мг на тиждень, а надалі на 2,5 мг на місяць. Існує метод застосування ударних доз глюкокортикоїдів (пульс-терапія). При цьому вводять преднізолон або 6-метилпреднізолон протягом 30–40 хв краплинно в дозі 800–1000 мг/добу протягом 3 днів. У подальшому хворим призначають або відновлюють застосування глюкокортикоїдів усередину в дозі 40–60 мг. Імунодепресанти або цитостатики застосовують при неефективності або малій ефективності преднізолону, а також при необхідності продовження терапії у разі ускладнень, викликаних глюкокортикоїдами. Найбільш ефективні азатіоприн і циклофосфан. Похідні 4-амінохінолінового ряду (хлорохін, делагіл) показані при хронічному перебігу системного червоного вовчака з ураженням шкіри і суглобів. Ці препарати можуть застосовуватися у поєднанні з глюкокортикоїдними гормонами, що дозволяє зменшити дозу гормонів. З групи нестероїдних

протизапальних препаратів при системному червоному вовчаку застосовують саліцилати, піразолонові препарати, індометацин у звичайних дозах. Ці препарати підсилюють ефект глюкокортикоїдів. При ураженні нирок, а також за наявності ДВС-синдрому застосовують антикоагулянти (гепарин), препарати, що пригнічують агрегацію тромбоцитів (курантил, персонтин) та ті, що поліпшують мікроциркуляцію (реополіглюкін, трентал). У деяких випадках, резистентних до терапії, що проводиться, показано проведення плазмаферезу – видалення великої кількості плазми хворих, або гемосорбції.

Вдосконалення знання імунопатогенезу СЧВ спричинило за собою розробку і впровадження принципово нового напрямку – застосування генно-інженерних біологічних препаратів. Добре відомо, що фундаментальне значення при аутоімунних захворюваннях, і в першу чергу при СЧВ, мають В-клітини, відповідальні за синтез аутоантитіл і презентування аутоантигенів Т-клітинам. Ритуксимаб являє собою рекомбінантні химерні моноклональні антитіла до поверхневих рецепторів лімфоцитів – CD20. Дія ритуксимабу спрямована на пригнічення активності В-клітин за рахунок антитілозалежної клітинної і комплементзалежної цитотоксичності, інгібіції клітинної проліферації та індукції апоптозу В-лімфоцитів. Основною мішенню ритуксимабу є клітини-попередники, незрілі та зрілі В-лімфоцити, за винятком плазматичних клітин, на мембранах яких CD20 не експресується. Показанням до призначення препарату в переважній більшості випадків стає важкий перебіг захворювання, рефрактерний до стандартних методів лікування. Клінічний ефект ритуксимабу супроводжується позитивною динамікою морфологічних змін у клубочках за даними повторних біопсій. Поряд із пригніченням активності вовчакового нефриту відмічається дія ритуксимабу на екстраренальні прояви СЧВ (шкіряний синдром, ураження ЦНС, артрит).

Санаторно-курортне лікування не показане, потрібно уникати інсоляції, переохолодження, введення різних вакцин і сироваток, фізіотерапевтичних процедур. Хворі повинні перебувати під постійним диспансерним спостереженням. Прогноз при СЧВ, особливо при гострому перебігу, несприятливий. При сучасних методах лікування тривалість життя хворих значно збільшується (до 10 і більше років).

Профілактика. Первинна профілактика повинна проводитися відносно родичів I ступеня спорідненості, адже вони становлять групу ризику, особливо ті, що мають антигени HLA: A1, A3, B8, B15, B35. Диспансерне спостереження встановлюється за гомозиготними близнятами, у яких є інші ревматичні захворювання, підвищена чутливість. Особам із групи ризику по можливості слід відмовитися від антибіотиків, сульфаніламідів, імунних препаратів, уникати інсоляції, переохолодження, фізіотерапії. Протипоказана робота в гарячих цехах, на відкритому повітрі. У осінньо-зимовий період показана вітамінотерапія (есенціале, пангексавіт, декамевіт).

З профілактичною метою шкіру необхідно захищати від сонячної інсоляції і теплових променів. Із цією метою рекомендують креми «Фогем», «Квант», «Промінь», «Весна», а також пасти, що містять салол, тріетаноламінову сіль параамінобензойної кислоти в концентрації 5–10 %.

Прогноз. Слід зазначити різноманітність прогнозу у хворих на червоний вовчак. Так, хронічний дискоїдний еритематоз, що рубцюється, протікає доброякісно і украй рідко трансформується в гостру форму. Системна форма хвороби, що виникла при загостренні хронічної дискоїдної або, частіше, дисемінованого червоного вовчака протікає сприятливіше, ніж та, що виникла спонтанно (форма d'emblee). У останньому випадку наголошуються торпідність перебігу і резистентність до терапії, що обумовлює важкий прогноз. Здійснюються постійне диспансерне спостереження за хворими з усіма формами червоного вовчака в період ремісій і безкоштовне лікування хворих із системним різновидом червоного вовчака.

7. Завдання для самостійної роботи

Питання для вивчення

1. Визначення та етіологія СЧВ.
2. Ланки патогенезу СЧВ.
3. Клінічна класифікація СЧВ.
4. Критерії діагнозу СЧВ.
5. Ураження шкіри та слизових оболонок, серозиту, ураження серця – ендокардит Лібмана–Сакса, люпус-нефрит, ураження нервової системи (нейролюпус) при СЧВ.
6. Основні методи діагностики СЧВ.
7. Патогенез та прояви антифосфоліпідного синдрому.
8. План обстеження пацієнта з підозрою на СЧВ.
9. ЕхоКГ-ознаки первинного ревмокардиту.
10. Хвороби, з якими потрібно проводити диференційну діагностику СЧВ.
11. Ускладнення СЧВ.
12. Принципи лікування СЧВ.
13. Обґрунтування призначення глюкокортикостероїдів, препарати, дози, ускладнення.
14. Показання до застосування нестероїдних протизапальних препаратів (дози, побічна дія).
15. Показання до імуносупресивної терапії (циклофосфамід, азатіоприн), дози, лікувальна тактика, ускладнення.
16. Критерії ефективності лікування.
17. Прогноз, працездатність пацієнтів при СЧВ.
18. Профілактика медикаментозних ускладнень терапії СЧВ.

Навчальна література

1. Клініко-діагностичне значення імунологічних тестів при ревматичних хворобах : навч. посіб. / В. М. Коваленко, Н. М. Шуба, Т. Д. Воронова та ін. – Київ, 2017. – 105 с.

2. Князькова И. И. Диагностика системной красной волчанки / И. И. Князькова, Л. В. Шаповалова // Здоров'я України. – 2011. – № 1 (Кардіологія. Ревматологія. Кардіохірургія) – С. 86–87.

Практичні навички:

– зібрати скарги та анамнез пацієнта, провести його аналіз;

– зробити клінічне обстеження пацієнта (провести огляд суглобів, вміти оцінити активні і пасивні рухи у суглобах рук і ніг, форму суглобів рук і ніг; виявити деформації, визначити особливості пульсу, аналіз температури тіла пацієнта, визначити екскурсію грудної клітки, перкусію, пальпацію, аускультацію серця і легенів) та провести його аналіз;

– скласти план обстеження пацієнта;

– проаналізувати дані додаткових методів обстеження (ЗАК, ЕКГ, ОРОГК, ЕХОКГ, ХМЕКГ, визначення серцевих ферментів, функціональних дихальних проб, КТ і МРТ грудної клітки);

– скласти план лікування даного пацієнта залежно від діагнозу, стадії й активності процесу.

8. Ситуаційні задачі для визначення кінцевого рівня знань.

1. Хвора 59 років звернулася до ревматологічного відділення зі скаргами на інтенсивний біль в суглобах кисті, ліктьових, колінних. Стан погіршився після перенесеної ГРВІ, температура тіла – 37,4–38,1 °С. На тлі прийому антибіотиків з'явилося лущення шкіри обличчя. Об′єктивно: зниженого харчування, спостерігається гіперемія і лущення шкіри носа і щік. Ps – 98 за 1 хв, ритм. Cor – систолічний шум на верхівці. Над легенями – шум тертя плеври справа. В крові: ШЗЕ – 40 мм/год, в сечі: білок – 0,3 г/л. Найбільш ймовірний діагноз?

A. Системна склеродермія.
B. Ревматоїдний артрит.
C. Дерматоміозит.
D. Системний червоний вовчак.
E. Ревматизм.

2. Хвора 32 років поступила в стаціонар зі скаргами на підвищення температура тіла до 38,5 °С, біль у дрібних суглобах кисті, схуднення, випадіння волосся, виникнення синців на шкірі спонтанно або при невеликих травмах. Загальний аналіз крові: Нв – 92 г/л, ретикулоцити – 38\%, лейк – $2{,}9\times10^9$/л, тромбоцити – 90×10^9/л, ШЗЕ – 40 мм/год. Ro ОГК – невелика кількість рідини в правій плевральній порожнині. Найвірогідніший діагноз?

A. Сепсис.
B. Гострий лейкоз.
C. Системний червоний вовчак.
D. Ревматоїдний артрит.
E. Апластична анемія.

3. У хворої 42 років через 1,5 міс після лікування (сульфаніламідами і ампіциліном) з'явилася загальна слабкість, біль у суглобах, температура тіла підвищилась до 38 ºС. При обстеженні виявлено збільшення лімфатичних вузлів, печінки, селезінки, папульозний висип із лехеніфікацією шкіри. В аналізі крові: помірна анемія, лейкопенія, ШЗЕ прискорена до 40 мм/год. Укажіть найважливіший метод обстеження, який використовується в диференційній діагностиці алергії від ліків з ураженням багатьох органів і наявністю СЧВ.

A. Ревмопроби.
B. Визначення LE-клітин (вовчакових клітин) у крові.
C. Титр реакції Ваалера–Роузе.
D. Клінічний аналіз крові.
E. Визначення антитіл до нативної ДНК.

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

A. Неспецифічний аортоартеріїт.
B. Ревматоїдний артрит.
C. Підгострий інфекційний ендокардит.
D. Системна склеродермія.
E. Системний червоний вовчак.

5. Жінка 40 років скаржиться на слабкість, швидку втому, підвищення температура тіла до 38ºС, висип на шкірі обличчя, біль у променезап'ясткових та ліктьових суглобах. Хворіє 3 роки. При огляді: на щоках еритематозні висипи у вигляді «метелика», променезап'ясткові та ліктьові суглоби уражені симетрично, припухлі; над легенями шум тертя плеври. У крові анемія, лейкопенія, лімфопенія. У сечі протеїнурія і циліндрурія. Утворення яких антитіл є найбільш вірогідним у механізмі розвитку захворювання?

A. Специфічних антитіл до міозину.
B. Антитіл до міозитів.
C. Антитіл до ендотеліальних клітин.
D. Антитіл до нативної ДНК.
E. Ревматоїдного фактора.

6. У хворої 30 років після аборту підвищилася температура тіла до 38,5 °С, з'явилися болі в дрібних суглобах рук, а також набряки ніг і обличчя. Аналіз крові : ер. – 2,6 г/л, Нв – 98 г/л, лейк. – 2 г/л, ШЗЕ – 58 мм/год. Аналіз сечі: білок – 3,1 г/л, Ер. – 10–15 у п/з. Про яке захворювання можна думати в даному випадку?

A. Системний червоний вовчак.
B. Сепсис.
C. Системна склеродермія.
D. Вузликовий поліартеріїт.
E. Гострий гломерулонефрит.

7. Хвора 19 років скаржиться на біль у кистях і колінних суглобах, нудоту, задишку при незначних фізичних навантаженнях. Захворіла за 2 тиж після пологів, коли з'явились артралгії, анорексія, лихоманка. Об'єктивно: температура тіла – 37,6 °С, ЧСС – 116 уд/хв, АТ – 150/100 мм рт. ст. Визначаються хейліт, дигітальний васкуліт, набряки на обличчі та ногах. Тони серця глухі, ритм галопу. В крові: Нв – 90 г/л, лейк. – $4{,}2\times10^9$/л, тромбоцити – 112×10^9/л, ШЗЕ – 64 мм/год. Загальний аналіз сечі: білок – 4,2 г/л; лейк. – 8–10 в п/з; ер. – 20–25 в п/з; циліндри гіалінові – 4–6, зернисті – 2–6 в п/з. Що може мати найбільше значення в патогенезі ураження нирок?

A. Антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла.

B. IgA.

C. Антитіла до нДНК.

D. Резус-антитіла.

E. Ig M.

8. Жінка 42 років скаржиться на біль у суглобах, слабкість у м'язах, втрату апетиту, швидку втомлюваність та субфебрильну температуру. Об'єктивно: плямисто-папульозний висип на обличчі, шиї та руках, мармуровий малюнок шкіри, симетричний артрит колінних суглобів, атрофія на пучках пальців, ендокардит Лібмана–Сакса. Виявлені антитіла до антигенів Ro/SS–A, La/SS–B, Sm, нативної ДНК, рибонуклеопротеїду, гістонів H1, H2B, фосфоліпідів. Спостерігається анемія, тромбоцитопенія, підвищення ШЗЕ, протеїнурія. Яке захворювання зумовлює таку картину?

A. Синдром Рейно.

B. Системний червоний вовчак.

C. Міастенія.

D. Ревматоїдний артрит.

E. Системна склеродермія.

9. Хвора 36 років після відпочинку на Південному березі Криму звернулась зі скаргами на слабкість, підвищення температури тіла до 38,2 ºС, гіперемію обличчя, біль у суглобах. Раніше перебувала на диспансерному обліку з приводу ревматоїдного артриту. В клінічному аналізі крові: ШЗЕ – 35 мм/год, зсув лейкоцитарної формули вліво. Гострофазові реакції підвищені. СРП ++. Від лікування НПЗС покращання стану не спостерігалося. Яке захворювання слід запідозрити?

A. Алергічний дерматит.

B. Загострення ревматоїдного артриту.

C. Геморагічний васкуліт.

D. Вегетосудинна дистонія.

E. Системний червоний вовчак.

Література

Основна

1. Беловол А. Н. Ревматическая лихорадка: диагностика, лечение и профилактика / А. Н. Беловол, И. И. Князькова // Здоров'я України. – 2011. – Вересень. – С. 96–97.

2. Клініко-діагностичне значення імунологічних тестів при ревматичних хворобах : навч. посібник / В. М. Коваленко, Н. М. Шуба, Т. Д. Воронова та ін. – Київ, 2017. – 105 с.

3. Внутрішня медицина : у 3 т. /А. С. Свінцицький, Л. Ф. Конопльова, Ю. І. Фещенко та ін. ; за ред. К. М. Амосової. – Київ : Медицина, 2009. – Т. 2. – 1088 с.

4. Коваленко В. М.. Лікування клапанних вад серця : метод. реком. / В. М. Коваленко, О. Г. Несукай. – Київ : МОРІОН, 2017 – 61 с.

5. Лисенко Г.І. Сучасні проблемні питання гострої ревматичної лихоманки / Г. І. Лисенко, Л. В. Хіміон // Український ревматологічний журнал. – 2013. – № 54 (4).

6. Практикум з внутрішньої медицини: навч. посібник / К. М. Амосова, Л. Ф. Конопльова, Л. Л. Сидорова та ін. – Київ : Український медичний вісник, 2012. – 416 с.

7. Передерій В. Г. Основи внутрішньої медицини : в 3 т. / В. Г. Передерій, С. М. Ткач. – Вінниця : Нова книга, 2009. – 784 с.

8. Діагностичні, лікувальні та профілактичні алгоритми з внутрішньої медицини : навч.-метод. посібник / В. І. Денесюк та ін. ; за ред. В. І. Денесюка. – Київ : Центр ДЗК, 2015. – 151 с.

9. Внутрішня медицина : посібник / М. А. Станіславчук та ін. ; за ред. М. А. Станіславчука. – Вінниця : ТОВ «Вінницька міська друкарня», 2014. – Ч. ІІ. : Кардіологія, ревматологія, нефрологія, загальні питання внутрішньої медицини. – 468 с.

10. Клінічні протоколи надання медичної допомоги. Медицина невідкладних станів : [зб. доп.] / Департамент охорони здоров'я викон. органу Київ. міськради (Київ міськдержадмін.), Київ. міськ. наук. інформ.-аналіт. центр мед. статистики; відп. ред. Т. В. Марухно. – Київ: МНІАЦ мед. статистики : Медінформ, 2015. 273 с. : рис., табл. (Нормативні директивні правові документи).

11. Князькова И. И. Диагностика системной красной волчанки / И. И. Князькова, Л. В. Шаповалова // Здоров'я України. – 2011. – № 1 (Кардіологія. Ревматологія. Кардіохірургія). – С. 86–87.

Додаткова

1. Кількісна ехокардіографічна оцінка порожнин серця. Рекомендації робочої групи з функціональної діагностики Асоціації кардіологів України та Всеукраїнської асоціації фахівців з ехокардіографії / В. М. Коваленко, О. С. Сичов, М. М. Долженко та ін. – Київ, 2013.

2. Серцево-судинні захворювання. Класифікація, стандарти, діагностика та лікування / за ред. В. М. Коваленка, М. І. Лутая, Ю. М. Сіренка. – Київ, 2011. –128 с.

3. Шумаков В. О. Електрокардіографія. Основи діагностики : монографія / В. О. Шумаков, В. К. Тащук. – Київ : Четверта хвиля, 2014. – 247 с.

4. Современные классификации и стандарты лечения заболеваний внутренних органов : справочное пособие / под ред. Ю. М. Мостового. – Винница : Винницкий нац. мед. ун-т им. Н. И. Пирогова. – Киев : Центр ГЗК, 2016. – 17-е изд. (перераб. и перевед. на русский язык). – 335 с.

5. Клиническое обследование больного и схема написания истории болезни : учеб. пособие для студентов мед. вузов / М. А. Каштальян и др. – Одесса : Астропринт, 2015. – 113 с.

6. Клінічна оцінка лабораторних досліджень в кардіології та ревматології / В. І. Кривенко, С. П. Пахомова, Т. Ю. Гріненко, І. С. Качан. – Запоріжжя, 2015.

7. Кондратюк В. Є. Внутрішня медицина: ревматологія : навч. посібник / В. Є. Кондратюк, М. Б. Джус. – Київ : ВСВ «Медицина», 2017. – 272 с.

8. Компендиум 2014 – лекарственные препараты / под ред. В. Н. Коваленко. – Киев : Морион, 2014. – 2448 с.

Навчальне видання

Гостра ревматична лихоманка і хронічна хвороба серця. Системний червоний вовчак

Методичні вказівки для самостійної роботи студентів V курсу медичного факультету

Упорядники Біловол Олександр Миколайович
Князькова Ірина Іванівна
Денисенко Віктор Петрович
Златкіна Віра Владиславівна
Немцова Валерія Данилівна
Ільченко Ірина Анатоліївна
Кірієнко Олександр Миколайович
Корнійчук Володимир Ігорович
Чумакова Катерина Володимирівна

Відповідальний за випуск О. М. Біловол

Редактор Є. В. Рубцова
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 2,3. Зам. № 18-33588.

Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.

ГОСТРА РЕВМАТИЧНА ЛИХОМАНКА І ХРОНІЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ. СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК

Методичні вказівки
для самостійної роботи
студентів V курсу медичного факультету