

**Леженко Г.О., Резніченко Ю.Г., Пашкова О.Є.,
Компанієць В.М.**

ГОСПІТАЛЬНА ПЕДІАТРІЯ.

***ДИФЕРЕНЦІЙНА ДІАГНОСТИКА
НАЙБІЛЬШ ПОШИРЕНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ
СИСТЕМИ КРОВООБІГУ У ДІТЕЙ.
НЕВІДКЛАДНА ДОПОМОГА ПРИ ОСНОВНИХ
НЕВІДКЛАДНИХ СТАНАХ***



***навчально-методичний посібник для студентів
VI курсу, які навчаються за фахом «педіатрія»***

Запоріжжя - 2015

УДК: 616.12-053.2(075.8)

Рецензенти:

Недельська С.М. – докт. мед. наук, професор, завідувач кафедри факультетської педіатрії Запорізького державного медичного університету

Овчаренко Л.С. – докт. мед. наук, професор, завідувач кафедри педіатрії та неонатології з курсом амбулаторної педіатрії ДЗ «Запорізька медична академія післядипломної освіти МОЗ України»

Леженко Г.О., Резніченко Ю.Г., Пашкова О.Є., Компанієць В.М.

Госпітальна педіатрія. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровообігу у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах (навчально-методичний посібник для студентів VI курсу, які навчаються за фахом «педіатрія»): Електронне навчально-методичне видання.- Запоріжжя., 2015.- 412 с.

В навчально-методичному посібнику представлені матеріали для підготовки до практичних занять з дитячої кардіології для студентів VI курсу медичного факультету, які навчаються за фахом «педіатрія»

Затверджено Центральною методичною радою Запорізького державного медичного університету (лютий 2015)

Зміст

Зміст.....	3
Передмова	8
Структурування навчальної дисципліни «педіатрія, дитячі інфекції» для студентів вищих медичних навчальних закладів III–IV рівнів акредитації (спеціальність: 7.110104 «педіатрія») на модулі та змістові модулі	9
Змістовий модуль 2	10
Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровообігу у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах	10
Тема 8. Диференційна діагностика кардіомегалії у дітей. Запальні захворювання серця. Невідкладна допомога при гострій серцевій недостатності	13
Актуальність теми	13
Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)	13
Цілі розвитку особистості (виховні цілі)	15
Зміст теми	15
Кардіомегалія	15
Діагностика кардіомегалії:	15
Диференційна діагностика кардіомегалії в залежності від етіологічного чинника	16
Протокол діагностики та лікування гострої ревматичної лихоманки у дітей	20
Особливості ревматизму у дітей.....	22
Діагностичні критерії ревматизму (А.А. Кисель — Т.Т.Д. Jones)	22
Профілактика ревматизму в дітей	25
Протокол діагностики та лікування хронічних ревматичних захворювань серця у дітей	26
Протокол діагностики та лікування міокардиту у дітей	26
Протокол діагностики та лікування ендокардиту у дітей	28
Перикардит	31
Хронічний перикардит	33
Протокол діагностики та лікування перикардиту у дітей.....	34
Хронічний адгезивний (злипчивий) перикардит	35
Хронічний констриктивний (здавлюючий) перикардит	36
Класифікація неревматичних кардитів	36
Критерії діагностики неревматичних кардитів у дітей	37
Особливості перебігу різних варіантів неревматичних кардитів у дітей	38
Особливості вроджених кардитів у дітей	39
Додаткові методи діагностики неревматичних кардитів у дітей	41
Диференційний діагноз	41
Лікування дітей з неревматичними кардитами	43
Принципи лікування дітей з неревматичними кардитами на стаціонарному етапі	43
Диспансерне спостереження дітей з неревматичними кардитами (амбулаторний і санаторний етапи)	45
Гостра серцева недостатність	45
Тампонада серця.....	46
Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь:	49
Тестові питання для визначення початкового рівня знань	49
Ситуаційні задачі	52
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	54
Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою	56

Література:	57
Тема 9. Диференційна діагностика серцевих шумів. Вроджені та набуті вади серця, кардіоміопатії, аномалії розвитку хордальні-клапанного апарату у дітей. Синдром недостатності кровообігу.	59
Актуальність теми.....	59
Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується).....	60
Цілі розвитку особистості (виховні цілі).....	61
Зміст теми	61
Шуми в серці, загальні відомості	61
Коротка диференційно-діагностична інформація про захворювання, які можна виявити, використовуючи алгоритм аускультатії.....	63
Протокол діагностики та лікування кардіоміопатій у дітей	67
Диспластичні кардіоміопатії	80
Аномально розташовані хорди	80
Пролапс мітрального клапана.....	82
Діагностичні критерії пролапсу мітрального клапану	88
Можливі ускладнення ПМК.....	91
Диференційна діагностика кардіоміопатій.....	97
Вроджені вади серця.....	99
Набуті вади серця.....	104
Тестові питання для визначення рівня знань	107
Ситуаційні задачі	110
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	111
Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою	114
Література	115
Тема 10. Диференційна діагностика порушень серцевого ритму та провідності у дітей. Невідкладна допомога при пароксизмальних порушеннях ритму та Морган’ї-Адамс-Стокс - синдромі.	116
Актуальність теми.....	116
Навчальні цілі.....	116
Зміст теми	117
Аритмія серця.....	117
Аритмія, спричинена порушеннями утворення імпульсу.....	118
Гетеротопні порушення ритму	120
Порушення проведення імпульсу.....	123
Синдром слабкості синусового вузла	132
Миготлива аритмія.....	135
Тріпотіння передсердь	136
Алгоритм проведення медикаментозних проб.....	138
Прогноз аритмій.....	138
Лікування аритмій.....	139
Невідкладна допомога	140
Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь	143
Тестові завдання для контролю вхідного рівня знань.....	144
Ситуаційні задачі	146
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	148
Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою по темі “Порушення серцевого ритму у дітей”.....	150
Література	150

Тема 11. Диференційна діагностика лихоманки неясного генезу, неінфекційного висипу.	
Системні захворювання сполучної тканини у дітей.....	152
Актуальність теми.....	152
Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується).....	152
Зміст теми.....	154
Лихоманка невизначеного генезу.....	154
Алгоритм діагностичного пошуку при класичній лихоманці невизначеного генезу: ...	164
Системні захворювання сполучної тканини.....	165
Системний червоний вівчак.....	168
Класифікація, розроблена В.А. Насоною (1972-1986), яка передбачає виділення характеру захворювання на основі початкових проявів (гострий, підгострий і хронічний), ступеня активності захворювання у відповідності з вираженістю клінічних симптомів і параклінічними критеріями.	188
Ювенільний дерматоміозит	201
Системна склеродермія	214
Вузликівий періартеріїт	222
Диференційна діагностика дифузних захворювань сполучної тканини.....	226
Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь.....	231
Тестові питання для визначення початкового рівня знань.....	232
Ситуаційні задачі.....	235
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	238
Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.	240
Література.....	241
Тема 12. Диференціальна діагностика системних васкулітів у дітей.	243
Актуальність теми.....	243
Навчальні цілі заняття.....	243
Цілі розвитку особистості (виховні цілі).....	244
Зміст теми.....	244
Васкуліти у дітей.....	244
Діагностичні критерії дитячих васкулітів.....	245
Геморагічний васкуліт (Пурпура Шейнляйн-Геноха).....	245
Хвороба Кавасакі.....	246
Вузликівий поліартеріїт у дітей.....	250
Мікроскопічний поліангіїт.....	252
Гранулематоз Вегенера.....	253
Артеріїт Такаясу.....	254
Диференційна діагностика системних васкулітів	258
Хвороба Кавасакі.....	260
Хвороба Такаясу.....	260
Діагностичні критерії різних форм системних васкулітів.....	260
Питання для контролю початкового рівня знань.....	264
Тестові питання для визначення рівня знань.....	264
Ситуаційні задачі.....	266
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	269
Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.....	273
Література.....	274
Тема 13. Диференційна діагностика суглобового синдрому у дітей.	275
Актуальність теми.....	275

Навчальні цілі заняття	275
Цілі розвитку особистості (виховні цілі)	276
Зміст теми	277
Суглобовий синдром у дітей.....	277
Ювенільний ревматоїдний артрит.....	282
Гіпермобільний синдром.....	310
Критерії диференційної діагностики артритів у дітей	313
Основні принципи лікування уражених суглобів.....	317
Питання для контролю початкового рівня знань.....	317
Тестові питання для визначення початкового рівня знань	318
Ситуаційні задачі	321
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	324
Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою	326
Література	326
Тема 14. Диференційна діагностика синдрому артеріальної гіпертензії.....	328
Актуальність теми.....	328
Навчальні цілі заняття	328
Цілі розвитку особистості (виховні цілі)	330
Зміст теми	330
Термінологія і визначення понять.....	330
Методи вимірювання артеріального тиску.....	331
Етапи діагностики і диференційної діагностики артеріальної гіпертензії у дітей і підлітків.....	339
Алгоритм діагностики і диференційної діагностики первинної і вторинної артеріальної гіпертензії.	344
Класифікація артеріальної гіпертензії	349
Лікування і профілактика артеріальної гіпертензії	350
Лікування невідкладних станів (гіпертонічної та симпато-адреналової кризи)....	361
Принципи диспансерного спостереження	363
Первинна профілактика артеріальної гіпертензії	364
Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь	367
Тестові питання для визначення рівня знань	368
Ситуаційні задачі	370
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	372
Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою	375
Література:	376
Тема 15. Диференційна діагностика синдрому болю у ділянці серця та артеріальній гіпотензії. Вегето-судинні дисфункції у дітей і підлітків.....	377
Актуальність теми.....	377
Цілі розвитку особистості (виховні цілі)	379
Зміст теми	379
Торакалгії	379
Диференційна діагностика болю в грудній клітці у дітей	381
Лікування торакалгій	383
Синдром вегетативної дисфункції.....	384
Класифікація вегетативних дисфункцій	385
Методи дослідження вегетативної нервової системи	386
Клінічні прояви вегетативних дисфункцій у дітей.....	389

<i>Основні клінічні ознаки симптоадреналової і вагоінсулярної кризів у дітей</i>	390
Сучасні підходи до терапії вегетативних дисфункцій у дітей.....	391
Прогноз синдрому вегетативної дисфункції	392
Артеріальна гіпотензія.....	392
Діагностика артеріальної гіпотензії у дітей	395
Непритомність	397
Колапс	398
Стани, що імітують непритомність	399
Матеріали контролю та методичного забезпечення заняття	400
Тестові завдання для визначення знань студентів.....	401
Ситуаційні задачі	404
Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.....	407
Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою	409
Література	410

Передмова

Одне з провідних місць в структурі захворюваності дітей та підлітків займає патологія серцево-судинної системи. За останні роки кардіологічній науці та практиці отримані нові дані з питань етіопатогенезу, діагностики та лікування захворювань, розроблені та впроваджені в практичну охорону здоров'я стандарти діагностики та лікування багатьох захворювань. Тому є дуже важливим при викладанні дитячої кардіології використовувати новітні наукові досягнення та впроваджувати у навчальний процес сучасних стандартів діагностики та лікування.

Матеріали, що приведені у електронному посібнику, являють собою керівництво для підготовки до практичних занять змістовного модулю «Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровообігу у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах» студентами 6 курсу медичного факультету, що навчаються за фахом «педіатрія» згідно програми з дисципліни «Педіатрія, дитячі інфекції» для вищих медичних закладів освіти України III-IV рівнів акредитації складена для спеціальності «Педіатрія» 7.110104, напряму підготовки 1101 «Медицина» затвердженої МОЗ України.

Структурування навчальної дисципліни «педіатрія, дитячі інфекції» для студентів вищих медичних навчальних закладів III–IV рівнів акредитації (спеціальність: 7.110104 «педіатрія») на модулі та змістові модулі

Модуль I. «Педіатрія».

Змістовий модуль 1. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів дихання у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 2. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровообігу у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 3. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів травлення у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 4. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів сечової системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 5. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів ендокринної системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 6. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань органів кровотворної системи у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 7. Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань новонароджених дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 8. Диспансерний нагляд за здоровими та хворими дітьми в умовах поліклініки. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Змістовий модуль 2

Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровообігу у дітей. Невідкладна допомога при основних невідкладних станах.

Конкретні цілі:

- визначати різні клінічні варіанти та ускладнення при захворюваннях системи кровообігу
- визначати тактику ведення хворого при захворюваннях системи кровообігу
- демонструвати вміння ведення медичної документації хворих з патологією системи кровообігу
- планувати обстеження хворої дитини та інтерпретувати отримані результати при захворюваннях системи кровообігу
- проводити диференційну діагностику та ставити попередній клінічний діагноз при захворюваннях системи кровообігу
- діагностувати невідкладні стани та надавати екстрену допомогу при захворюваннях системи кровообігу

Тема 8. Диференційна діагностика кардіомегалії у дітей. Запальні захворювання серця. Невідкладна допомога при гострій серцевій недостатності.

Провідні клінічні симптоми та синдроми захворювань системи кровообігу у дітей, що супроводжуються кардіомегалією. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення міокардиту, ендокардиту, перикардиту. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при міокардиті, ендокардиті, перикардиті. Диференційна діагностика при запальних та незапальних захворюваннях системи кровообігу у дітей, що супроводжуються кардіомегалією. Тактика ведення хворого при міокардиті, ендокардиті, перикардиті у дітей. Надання невідкладної допомоги при гострій серцевій недостатності.

Тема 9. Диференційна діагностика серцевих шумів. Вроджені та набуті вади серця, кардіоміопатії, аномалії розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Синдром недостатності кровообігу.

Синдром серцевого шуму, клінічні прояви, причини. Провідні клінічні симптоми та синдроми при кардіоміопатіях, вроджених та набутих вадах серця у дітей, аномаліях розвитку хордально-клапанного апарату. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення кардіоміопатій, вроджених та набутих вад серця, аномалій розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Дані лабораторних

[На початок документа](#)

та інструментальних досліджень при кардіоміопатіях, вроджених та набутих вадах серця, аномаліях розвитку хордально-клапанного апарату у дітей у дітей. Диференційна діагностика кардіоміопатій, вроджених та набутих вад серця, аномалій розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Тактика ведення хворого при кардіоміопатіях, вроджених та набутих вадах серця, аномаліях розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Прولاпс мітрального клапану. Лікування та профілактика хронічної серцевої недостатності.

Тема 10. Диференційна діагностика порушень серцевого ритму та провідності у дітей. Невідкладна допомога при пароксизмальних порушеннях ритму та Морган’ї-Адамс-Стокс - синдромі.

Провідні клінічні симптоми та синдроми при екстрасистолії, пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, повній атріовентрикулярній блокаді. Клінічні варіанти перебігу пароксизмальної тахікардії і миготливої аритмії у дітей. Дані інструментальних досліджень при екстрасистолії, пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, повній атріовентрикулярній блокаді. Диференційна діагностика екстрасистолії, пароксизмальної тахікардії, миготливої аритмії та повної атріо-вентрикулярної блокади. Тактика ведення хворого при екстрасистолії, пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, повній атріовентрикулярній блокаді у дітей. Надання невідкладної допомоги при пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, Морган’ї-Адамс-Стокс-синдромі у дітей. Профілактика порушень серцевого ритму та провідності у дітей.

Тема 11. Диференційна діагностика лихоманки неясного генезу, неінфекційного висипу. Системні захворювання сполучної тканини у дітей.

Синдром лихоманки неясного генезу, неінфекційного висипу, клінічні прояви, причини. Провідні клінічні симптоми та синдроми при системному червоному вовчаку, дерматоміозиті, склеродермії у дітей. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення системних захворювань сполучної тканини у дітей. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при системних захворюваннях сполучної тканини у дітей. Диференційна діагностика системних захворювань сполучної тканини у дітей. Тактика ведення хворих при системних захворюваннях сполучної тканини у дітей.

Тема 12. Диференціальна діагностика системних васкулітів у дітей. Провідні клінічні симптоми та синдроми при геморагічному васкуліті, хворобі Кавасакі, вузликовому поліартеріїті та інших системних васкулітах у дітей. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення системних васкулітів у дітей. Дані

лабораторних та інструментальних досліджень при системних васкулітах у дітей. Диференційна діагностика системних васкулітів. Тактика ведення хворих при системних васкулітах у дітей

Тема 13. Диференційна діагностика суглобового синдрому у дітей. Ювенільний ревматоїдний артрит, реактивні артрити. Синдром гіпермобільності суглобів. Суглобовий синдром, клінічні прояви, причини. Реактивні артрити. Ювенільний ревматоїдний артрит. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при суглобовому синдромі. Диференційна діагностика ЮРА та реактивних артритів. Принципи лікування. Тактика ведення хворих при ювенільному ревматоїдному артриті. Профілактика ускладнень. Синдром гіпермобільності суглобів.

Тема 14. Диференційна діагностика синдрому артеріальної гіпертензії. Синдром артеріальної гіпертензії, клінічні прояви, причини. Первинна та вторинна артеріальна гіпертензія. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при синдромі артеріальної гіпертензії. Попередній діагноз. Тактика ведення хворого при артеріальній гіпертензії. Профілактика. Невідкладна допомога при симпато-адреналовій та гіпертонічній кризі.

Тема 15. Диференційна діагностика синдрому болю у ділянці серця та артеріальній гіпотензії. Вегето-судинні дисфункції у дітей і підлітків. Синдром артеріальної гіпотензії, клінічні прояви, причини. Провідні клінічні симптоми та синдроми при вегетативних дисфункціях у дітей. Клінічні варіанти перебігу вегетативних дисфункцій. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при вегетативних дисфункціях у дітей. Диференційна діагностика синдрому болю у ділянці серця, вегетативних дисфункцій. Тактика ведення хворих при вегетативних дисфункціях. Невідкладна допомога при колапсі, запамороченні..

Тема 8. Диференційна діагностика кардіомегалії у дітей. Запальні захворювання серця. Невідкладна допомога при гострій серцевій недостатності.

Провідні клінічні симптоми та синдроми захворювань системи кровообігу у дітей, що супроводжуються кардіомегалією. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення міокардиту, ендокардиту, перикардиту. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при міокардиті, ендокардиті, перикардиті. Диференційна діагностика при запальних та незапальних захворюваннях системи кровообігу у дітей, що супроводжуються кардіомегалією. Тактика ведення хворого при міокардиті, ендокардиті, перикардиті у дітей. Надання невідкладної допомоги при гострій серцевій недостатності.

Актуальність теми.

Кардіомегалія або збільшення розмірів серця - це прогностично несприятлива ознака, який є проявом хронічних захворювань серця (кардіоміопатії, артеріальна гіпертензія, пороки серця, ідіопатичний міокардит Абрамова-Фідлера, дифузний міокардит, інфекційний ендокардит, перикардит та ін.) та екстракардіальної патології (ендокринного характеру - гіпертиреоз, гіпотиреоз; амілоїдоз, тощо.). Серце може збільшуватися за рахунок гіпертрофії і / або дилатації лівого і правого шлуночків, обох шлуночків, різних комбінацій передсердь і шлуночків, всіх камер серця одночасно. Кардіомегалія, як правило, супроводжується клінічними та діагностичними ознаками серцевої недостатності. У гіпертрофованому серці порушуються обмінні процеси, система енергозабезпечення, кальцієва регуляція скорочення, синтез скоротливих білків, процеси нормального діастолічного розслаблення, що веде до ослаблення механічної активності міокарда. Наявність кардіомегалії робить частішим ризик розвитку раптової смерті внаслідок тромбоемболії, фібриляції шлуночків, набряку легенів тощо. Своєчасна діагностика кардіомегалії, адекватна терапія її нозологічної форми сприяє збільшенню тривалості та поліпшення якості життя пацієнтів.

Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):

- про місце запальних захворювань серця в структурі захворювань дитячого віку, поширенність у різних вікових групах;
- про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих;
- про історію наукового вивчення та внесок відчизняних вчених;

[На початок документа](#)

2. Студент повинен знати (засвоїти):

- етіологію, патогенез запальних захворювань серця;
- методи діагностики і диференціальної діагностики запальних захворювань серця;
- основні клінічні прояви запальних захворювань серця;
- рентгенологічні зміни при запальних захворювань серця;
- ЕКГ зміни при запальних захворюваннях серця;
- фонокардіологічні зміни при запальних захворюваннях серця;
- УЗД зміни при запальних захворюваннях серця;
- особливості збирання анамнезу у дітей раннього віку з запальними захворюваннями серця;
- класифікацію запальних захворювань серця;
- первинну та вторинну профілактику ревматизму

3. Студент повинен оволодіти: *α3*

Навичками:

- зібрати скарги та анамнез захворювання;
- та провести фізикальне обстеження хворого запальним захворюванням серця та набутиими вадами серця;
- оцінити результати параклінічних досліджень (ЕКГ, УЗД, рентгенограму, фонокардіограму);
- провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику;
- поставити та сформулювати діагноз вади серця відповідно до сучасної класифікації;
- оцінити важкість захворювання;
- визначити план лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування)

Вміннями:

- Інтерпретувати результати лабораторних та інструментальних досліджень;
- Провести диференційну діагностику з іншими клінічними станами, що супроводжуються болем в області серця, підвищеною втомлюваністю та іншими ознаками запалення;
- Надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого на запальні захворювання серця, гостру ревматичну лихоманку, неревматичні кардити, інфекційний ендокардит враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію;
- Скласти план лікування хворого на запальні захворювання серця, гостру ревматичну лихоманку, неревматичні кардити, інфекційний ендокардит

[На початок документа](#)

(згідно стандартам лікування) з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології;

- Надати невідкладну допомогу в екстремальних ситуаціях та невідкладних станах.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на запальні захворювання серця, гостру ревматичну лихоманку, неревматичні кардити, інфекційний ендокардит (з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.)

- оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;

- засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

Зміст теми

Кардіомегалія

це значне збільшення розмірів серця за рахунок його гіпертрофії та дилатації або накопичення продуктів порушеного обміну речовин, або розвитку Неопласт-чеських процесів. Загальні ознаки кардіомегалії:

- порушення ритму і провідності;
- фізикальні дані (розширення меж серця, зсув пульсації верхівкового поштовху тощо);
- специфічні ознаки визначаються тим захворюванням, яке призвело до кардіомегалії.

Діагностика кардіомегалії:

1. Рентгенографія органів грудної порожнини з визначенням кардіоторакального індексу.
2. Еходопплерокардіографія.

Кардіо-торакальний індекс (КТІ) являє собою відношення поперечного розміру серця до внутрішнього поперечного розміру грудної клітки в найбільш широкій її частині (рис.1).

$$\text{КТІ} = (A+B) / C$$

КТІ > 0,5 у дітей шкільного віку; > 0,6 у дітей грудного віку свідчить про розширення серця.

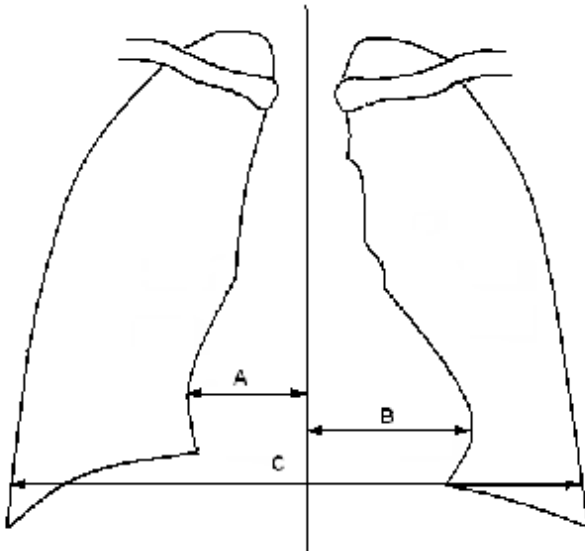


Рис.1. Формула розрахунку кардіо-торакального індексу.

Нормальні розміри порожнин серця: кінцево-діастолічний розмір (КДР) до 5,5 см; розмір правого шлуночку до 3,0 см; діаметр лівого передсердя до 4,0 см; діаметр аорти до 3,7 см (рис.2).

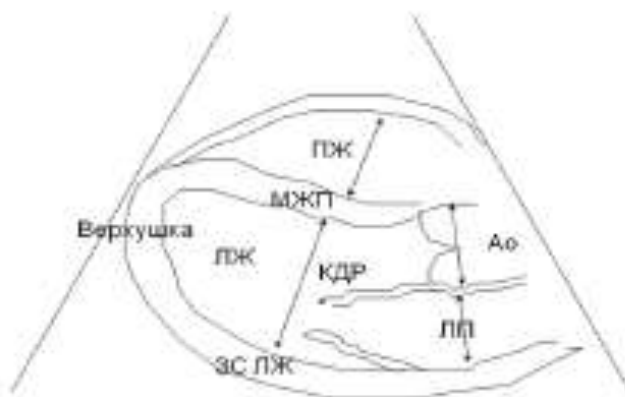


Рис.2. Нормальні розміри порожнин серця.

Диференційна діагностика кардіомегалії в залежності від етіологічного чинника.

Кардіомегалії внаслідок серцевих причин.

Вроджені вади серця є частою причиною збільшення розмірів серця у немовлят, так як аномалії починають відбиватися на його розмірах зазвичай після народження.

[На початок документа](#)

Придбані кардіомегалії, обумовлені інфекційним ураженням серця. Цей різновид кардіомегалії спостерігається набагато частіше, внаслідок більш частих контактів дітей з інфекціями. В цьому відношенні найбільш істотною є роль ревматичної хвороби.

Кардіомегалії внаслідок внесерцевих причин.

Кардіомегалія при хронічних ниркових захворюваннях - хронічних нефритах є наслідком збільшення розмірів серця, головним чином, за рахунок лівого шлуночка. Встановлюється сильний серцевий поштовх, акцентований другий тон на аорті і напружений пульс. Рентгенологічне дослідження показує, що серце набуває типову (аортну) конфігурацію при загальному збільшенні його розмірів. ЕКГ: перенавантаження лівого шлуночка. Артеріальний тиск підвищений. У більшості випадків, має місце, прогресуючий розвиток зморщеної нирки, при якій поряд з підвищенням артеріального тиску, виявляється затримка азоту з високим рівнем сечовини в сироватці крові. З подібною характеристикою перебігає і кардіомегалія при вузликовому периартеріїті.

Кардіомегалія внаслідок ехінококозу серця, який зазвичай локалізується в стінці передсердя. Ехінококова кіста може розкритися в перикард і викликати ексудативний перикардит, який супроводжується анафілактичними проявами або без них. В перикарді може накопичуватися значна кількість рідини в результаті подразнення (рис. 3-6).

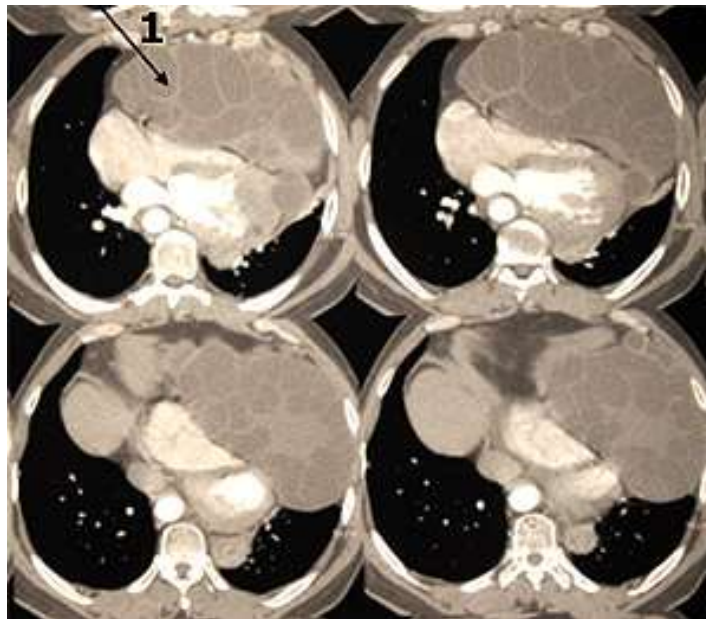


Рис. 3. КТ (органів грудної клітки). 1-конгломерат кіст, що виходять з міокарда.

[На початок документа](#)

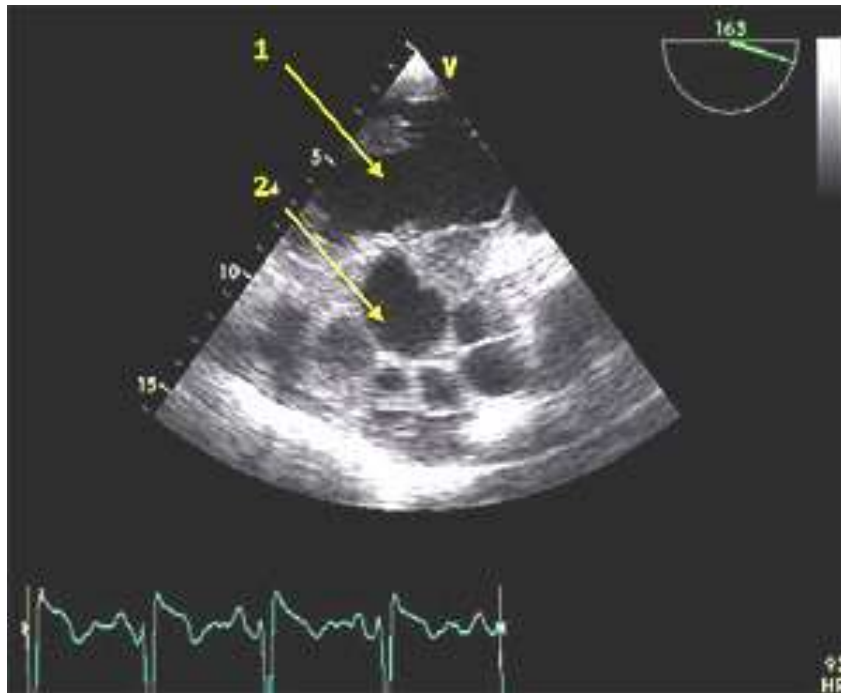


Рис. 4. ЕхоКГ. 1-порожнина лівого шлуночка, 2 -конгломерат кіст в міокарді.

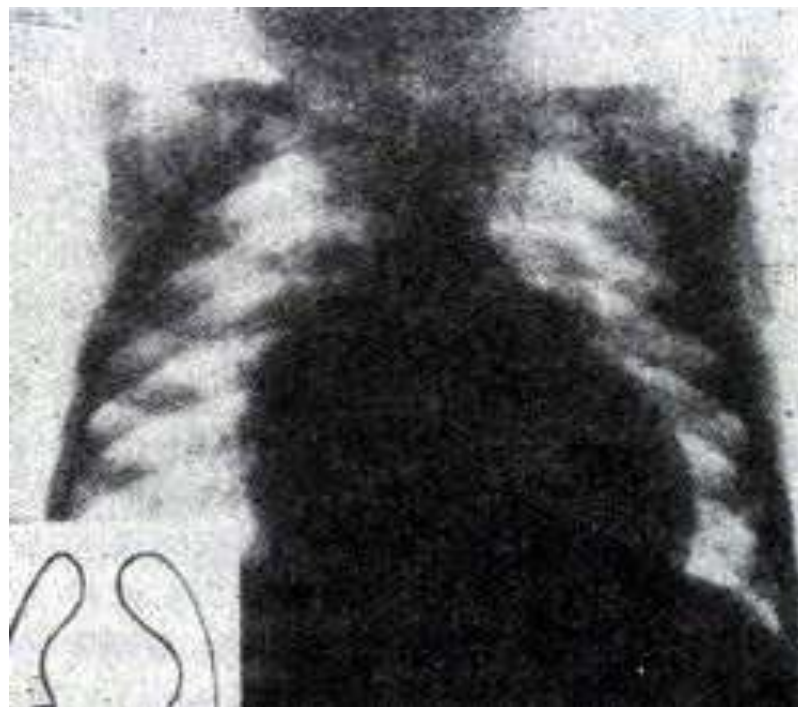


Рис. 5. Рентгенографія органів грудної клітки. Ехінококкова кіста серця.



Рис. 6. Макропрепарат. Ехінококові кісти (V– 1700,0 мл).

Кардіомегалії обмінного походження.

При кардіальному глікогенозі або хвороби Pompe (cardiomegalia glycogenica congenita) відзначається загальне збільшення розмірів серця за рахунок, головним чином, лівого шлуночка. Захворювання характеризується порушеннями глікогенолізу, причому глікоген накопичується в серцевому м'язі, в поперечнополосатій мускулатурі, скелеті, печінці та нирках. У більшості випадків клініка захворювання проявляється в перші кілька місяців після народження картиною ізольованою первинною кардіомегалією, у більш рідкісних випадках картиною вже виявилися диспное і ціанозу. Згодом виявляються ознаки недостатності лівого шлуночка. На рентгенографії виявляється збільшення переважно лівого шлуночка (рис.7). Діагноз ставлять за допомогою біопсії м'язи, при якій виявляється відкладення глікогену в м'язових волокнах.



Рис. 7. Кардіомегалія при хворобі Помпе (глікогеноз II типу).

Протокол діагностики та лікування гострої ревматичної лихоманки у дітей

ШИФР МКХ-Х I00-I02 Гостра ревматична лихоманка

Гостра ревматична лихоманка (ревматизм) - системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцево-судинній системі, що розвивається у зв'язку з гострою стрептококовою інфекцією (стрептокок групи А) у схильних до нього осіб.

I00 Ревматична лихоманка без залучення серця

I01 Ревматична лихоманка із залученням серця

I02 Ревматична хорея

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

(Т.Д.Джонс, 1944, переглянуті Американською асоціацією кардіологів і рекомендовані ВООЗ, 1992)

Великі критерії:

- кардит
- поліартрит
- мала хорея
- кільцеподібна еритема
- підшкірні ревматичні вузлики

Малі критерії:

а) Клінічні:

- попередній ревматизм або ревматична хвороба серця

[На початок документа](#)

- артралгії
- лихоманка

б) Параклінічні:

- показники гострої фази запалення
- швидкість зсідання еритроцитів;
- С-реактивний білок, лейкоцитоз;
- Подовження інтервалу P-R на ЕКГ

Дані, що підтверджують стрептококову інфекцію:

- підвищення титрів антистрептококових антитіл
- висів із зів стрептококів групи А
- нещодавно перенесена скарлатина

Наявність 2 великих критеріїв і ознак перенесеної стрептококової інфекції або 1 великого, 2 малих і ознак попередньої стрептококової інфекції дозволяє поставити діагноз ревматичної лихоманки.

ЛІКУВАННЯ

1-й етап - стаціонар. Усім пацієнтам із гострою ревматичною лихоманкою показана госпіталізація із виконанням постільного режиму протягом перших 2-3 тижнів захворювання з подальшим поступовим розширенням рухового режиму, призначення дієти, що містить достатню кількість повноцінних білків із обмеженням прийому хлориду натрію, рідини, збільшенням вмісту калію, магнію та вітамінів в раціоні.

- Етіотропна терапія здійснюється бензилпеніциліном у добовій дозі 1 500 000 - 4 000 000 ОД у дітей старшого віку і підлітків і 600 000- 1 000 000 ОД у дітей молодшого віку впродовж 10 - 14 діб із наступним переходом на використання дюрантних форм препаратів - біциліну-5 або бензатин бензилпеніциліну. Біцилін -5 призначається в дозах 1 500 000 ОД для підлітків і 400 000 - 600 000 ОД для дітей 1 раз на 2 тижні, а бензатин бензилпеніцилін 600 000 - 800 000 ОД дітям і 1 500 000 - 2 400 000 ОД підліткам внутрішньом'язово кожні 2 тижні. У випадках алергічних реакцій на препарати пеніциліну показано призначення макролідів.

- Патогенетичне лікування - нестероїдні протизапальні препарати (ацетилсаліцилова кислота, індометацин, диклофенак натрію, німесулід та ін.). Ацетилсаліцилова кислота (аспірін) призначається у середніх дозах (для дітей до 12 років 0,2 г/ кг/ добу, не більше 1-2 г в 3-4 прийоми, підліткам - до 3-4 г на добу). При тяжкому кардиті - преднізолон 1-2 мг/кг/добу в 3 приймання 2-4 тижня з поступовою його отміною та послідуочим переходом на аспірін.

- При наявності симптомів недостатності кровообігу - відповідна терапія. При лікуванні хорей - спокій, тишина, за показаннями фенобарбітал, препарати

[На початок документа](#)

брома, інші засоби за призначенням дитячого невролога.

2-й етап курації хворого передбачає направлення в спеціалізований ревматологічний санаторій або в поліклініку для продовження лікування, що розпочато у стаціонарі.

3-й етап - здійснюється диспансерне спостереження та проводяться профілактичні заходи. Вторинна профілактика - попередження рецидивів і прогресування захворювання із формуванням нових пороків - здійснюється в умовах диспансерного нагляду шляхом регулярного введення пролонгованих пеніцилінів - біциліну-5 або бензатин бензилпеніциліну. Якщо у хворого є алергія на пеніциліни, вторинна профілактика здійснюється макролідами циклами по 10 днів кожного місяця. Дітям, що перенесли ревматизм без кардиту, вторинна профілактика проводиться до 18-річного віку, при наявності кардита - до 25 років та більше. При сформованій ваді серця - вторинна профілактика ревматизма проводиться позитивно.

Особливості ревматизму у дітей

Провідною ознакою є кардит (частіше міокардит та ендокардит).

Частіше, ніж у дорослих, формуються вади серця.

Рідше, ніж у дорослих, діагностується поліартрит.

Частіше, ніж у дорослих, спостерігаються хорея, анулярний висип, ревматичні вузлики та інші позасерцеві прояви ревматизму.

У цілому характерний більш тяжкий, ніж у дорослих, перебіг захворювання, схильність до рецидивування.

Ефективність своєчасної раціональної терапії вища, ніж у дорослих.

Діагностичні критерії ревматизму (А.А. Кисель — Т.Т.Д. Jones)

Основні: кардит, поліартрит, хорея, анулярна еритема, ревматичні вузлики.

Додаткові: клінічні (гарячка, артралгії, ревматизм в анамнезі та ін.) та лабораторні (збільшення ШОЕ, С-реактивний білок, підвищення титру АСЛ-О, лейкоцитоз, подовження інтервалу $P-Q$ на ЕКГ та ін.).

Наявність двох основних та одного додаткового критеріїв верифікують діагноз ревматизму.



Рис. 8. Анулярна та вузелкова еритема

**Робоча класифікація та номенклатура ревматизму
(А.Л. Нестеров, 1964)**

Фаза захворювання	Клініко-анатомічна характеристика уражень			Стан кровообігу
	серця	інших органів та систем	характер перебігу	
Активна (I, II, III ступені)	1. Ревмокардит первинний без вади клапанів. 2. Ревмокардит вторинний з вадю клапана (якого). 3. Ревматизм без явних серцевих змін	Поліартрит, серозити (плеврит, перитоніт, Абдомінальний синдром), хорея, енцефаліт, менінгоенцефаліт, церебральний васкуліт, нервово-психічні розлади, васкуліти, нефрити, гепатит, пневмонія, ураження шкіри, ірит, іридоцикліт, тиреоїдит	Гострий. Підгострий. Затяжний, в'ялий. Безперервно рецидивуючий. Латентний	H ₀ — недостатності кровообігу немає. H ₁ — недостатність кровообігу I ступеня. H ₂ — недостатність кровообігу II ступеня. H ₃ — недостатність кровообігу III ступеня
Неактивна	1. Ревматичний міокардіосклероз. 2. Вада серця (яка)	Наслідки та залишкові явища перенесених позасерцевих уражень	—	—

Принципи лікування активної фази ревматизму в дітей

А. Базисна протиревматична терапія	
Режим	Ліжковий (тривалість визначається за ступенем недостатності кровообігу), потім напівліжковий
Дієта	Стіл № 10
Антибактеріальна терапія	Бензилпеніциліну натрієва сіль внутрішньом'язово 1 500 000-2 000 000 ОД за добу протягом 14-15 днів, потім біцилін-5 внутрішньом'язово по 750 000-1 500 000 щомісячно (при інтолерантності до препаратів пеніциліну — макроліди, цефалоспорины)
Протизапальна терапія	Ацетилсаліцилова кислота — по 0,2 г на 1 рік життя на добу протягом 6—8 тиж (вольтарен, індометацин, диклофенак-натрій, ортофен, «Найз»)
Гіпосенсибілізуюча терапія	Супрастин, діазолін — 7—10 днів, тавегіл, лоратадин, фенкарол — по 2—3 тиж (загалом 6—8 тиж)
Вітамінотерапія	Аскорутин, аскорбінова кислота, рутин, галаскорбін — 6—8 тиж
Б. Терапія за показаннями	
Міокардит	Кардіометаболічні засоби: мілдронат, карнітин, калію оротат, панангін, аспаркам, фосфаден, рибоксин, АТФ-лонг (загалом 6—8 тиж). Рослинні седативні засоби: валеріана, собача кропива, корвалол (загалом 6—8 тиж)
Ендокардит, високий ступінь	Глюкокортикостероїди — частіше преднізолон із розрахунку 0,7—1 мг на 1 кг маси тіла на добу протягом 2 тиж, потім повільне зниження

[На початок документа](#)

активності	доза (загалом 6—8 тиж)
Недостатність кровообігу	Інотропні засоби: серцеві глікозиди (дигоксин, корглікон, строфантин), допамін. Діуретики: фуросемід, гіпотіазид, спіронолактон. Інгібітори АПФ: капотен, каптоприл
Поліартрит	Місцево сухе тепло, зігрівальні напівспиртові компреси, компреси з димексидом, гідрокортизоном, анальгіном, димедролом
Хорея	Седативні: броміди, фенобарбітал, седуксен, еленіум, аміназин; електросон, хвойні ванни щоденно або через день № 10—20. Вітаміни групи В. Засоби, що покращують мікроциркуляцію: компламін, теонікол, кавінтон (загалом 4—6 тиж)

Профілактика ревматизму в дітей

Первинна профілактика:

Загальнооздоровчі заходи: раціональний режим дня, повно цінне харчування. Достатнє перебування на свіжому повітрі, заняття фізичною культурою.

Рання діагностика та лікування вогнищ хронічної інфекції.

Раціональне лікування ангін та інших стрептококових інфекцій (включаючи 7—10-денний курс препаратів пеніциліну, особливо дітям з обтяженою щодо ревматизму спадковістю).

Вторинна профілактика:

1. Загальнооздоровчі заходи: раціональний режим дня, повноцінне харчування. Достатнє перебування на свіжому повітрі, заняття фізичною культурою.

2. Рання діагностика та лікування вогнищ хронічної інфекції, включаючи тонзилектомію.

3. Раціональне лікування ангін та інших стрептококових інфекцій (включаючи 7—10-денний курс препаратів пеніциліну, особливо дітям з обтяженою щодо ревматизму спадковістю), включаючи ГРВІ.

4. Вводити біцилін-5 по 750 000—1 500 000 ОД внутрішньом'язо-во щомісячно протягом не менше ніж 5 років.

Протокол діагностики та лікування хронічних ревматичних захворювань серця у дітей

ШИФР МКХ-Х I05-I09 Хронічні ревматичні захворювання серця

I05 Ревматичні захворювання мітрального клапана

I06 Ревматичні захворювання аортального клапана

I07 Ревматичні захворювання трьохстулкового клапана

I08 Ураження декількох клапанів

I09 Інші ревматичні захворювання серця

ВАДИ СЕРЦЯ НАБУТІ - ураження серцевого клапана (клапанів), стулки якого неспроможні до повного розкриття (стеноз) клапанного отвору або до змикання (недостатність клапана), або до того та другого водночас (комбінований порок), їх етіологія, як правило, ревматична.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- анамнестичні відомості,
- ознаки серцевої недостатності,
- шум при аускультації,

Параклінічні:

- електрокардіографія (ознаки гіпертрофії),
- рентгенографія органів грудної клітки (форма та розмір серця),
- ехокардіографія (ехоанатомії серця та магістральних судин),
- доплерехокардіографія (внутрішньо серцева гемодинаміка),
- катетеризація порожнин серця (за показаннями).

ЛІКУВАННЯ

- Кардіохірургічне лікування.
- Вторинна профілактика ревматизму.
- При серцевій недостатності - відповідне лікування.

Протокол діагностики та лікування міокардиту у дітей

ШИФР МКХ-Х I40-I41 МІОКАРДИТ

I 40 - Гострий міокардит

I 41.1 - Міокардит при вірусних хворобах, класифікованих в інших рубриках

I 40 Гострий міокардит - це запальне захворювання з інфільтрацією міокарда іммунокомпетентними клітинами.

[На початок документа](#)

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

Діагноз ВРОДЖЕНОГО МІОКАРДИТА є переконливим, якщо симптоми серцевої патології виявляються внутрішньоутробно або в пологовому будинку, вірогідним - якщо вони виникають в перші місяці життя дитини без попереднього інфекційного захворювання.

- патологія акушерського анамнезу матері,
- затримка фізичного розвитку дітей,
- часті повторні пневмонії у дітей після народження,
- серцевий горб, розширення меж відносної серцевої тупості,
- можливо ослаблення тонів серця (необов'язково),
- ознаки серцевої недостатності, переважно лівошлуночкової.

Параклінічні:

- рентгенологічно: збільшення кардіоторакального співвідношення,
- ЕКГ: ознаки гіпертрофії міокарда лівого шлуночка і лівого передсердя, порушення ритму, подовження QT та процесів реполяризації,
- ЕхоКГ: ділатація порожнини лівого шлуночка і гіпертрофія його стінок, зниження показників скоротливої здатності міокарда.

Діагноз набутого міокардиту у дітей розглядаються у випадках, коли ураження міокарда виникають на терені або після інфекційного захворювання (частіше вірусного) і мають в подальшому самостійний перебіг.

Клінічні:

- зв'язок розвитку міокардиту з перенесеною напередодні гострою вірусною інфекцією,
- млявість, слабкість при смоктанні грудей, швидка стомлюваність під час годування та грання,
- кашель, блювота, дисфункція кишок на фоні видужання від вірусної інфекції,
- блідість шкіри, ціаноз носо-губного трикутника,
- тахікардія,
- зміщення меж відносної серцевої тупості,
- послаблення I тону,
- можливий систолічний шум над верхівкою серця,
- ознаки лівошлуночкової або тотальної недостатності кровообігу.

Параклінічні:

- рентгенологічно: збільшення кардіоторакального співвідношення,
- прискорення ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз, підвищення рівня сіалових кислот, серомукоїда, С-реактивного білка,
- ЕКГ: зниження вольтажу комплексів QRS в перші 2-3 тижні захворювання, в

подальшому - порушення процесів реполяризації, перевантаження лівого шлуночка, можливо - атріовентрикулярна блокада, порушення ритму;
 - ЕхоКГ: ділатація порожнини лівого шлуночка, рідше лівого передсердя і правого шлуночка, зниження показників насосної та скоротливої функції міокарда.

ЛІКУВАННЯ

Госпіталізація.

- Ліжковий режим в гострому періоді, тривалість його обумовлюється тяжкістю кардиту: при середньотяжких формах - від 3 до 5 тижнів, при тяжких - 8 тижнів і більше.

- Повноцінна дієта. В гострому періоді необхідно виключити харчові продукти, які викликають збудження серцево-судинної системи: каву, кріпкий чай, жарені блюда, хрін, часник та ін. Збагачення дієти калієм (ізом, курага, горіхи, банани, печена картопля, гречана крупа, ін.). Обмеження хлориду натрія та рідини при серцевій недостатності.

- Етіотропне лікування - противірусні та антибактеріальні препарати.

- Нестероїдні протизапальні засоби.

- При тяжкому гострому міокардиті, при хронічному міокардиті з ознаками серцевої недостатності та міокардитах алергійного походження - преднізолон внутрішньо 0,8-1,5 мг/кг на добу.

- При затяжному перебігу міокардита, рецидивах хронічного міокардита призначаються делагіл або плаквеніл.

- Засоби кардіотрофічної терапії (панангін, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, фосфаден, АТФ-лонг, ін.).

- При серцевій недостатності - серцеві глікозиди (дігосин), діуретики (фуросемід, ін.), інгібітори АПФ (каптоприл).

Протокол діагностики та лікування ендокардиту у дітей

ШИФР МКХ-Х І38-І39 ЕНДОКАРДИТ

Ендокардит - запальне захворювання ендокарда інфекційної етіології, що обумовлено інвазією збудника з його локалізацією на клапанних структурах, ендокарді, ендотелії в зоні магістральних судин, що прилягає до серця та супроводжується, як правило, бактеріємією з ураженням різних органів та систем організму.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ (клінічні та параклінічні):

Діагноз інфекційного ендокардиту вважають визначеним при наявності виділення мікроорганізму із культури, або вегетацій, або емболів, або інтракардіального абсцесу або наявності 2 великих клінічних критеріїв або 1 великого + 3 малих або 5 малих критеріїв.

До великих (основних) критеріїв відносяться наступні:

- позитивна гемокультура (типовий мікроорганізм з 2 незалежних гемокультур - Viridans streptococci, Streptococcus bovis, HACEK - група (Haemophilus spp., Actinobacillus actinomycetemcomitans, Cardiobacterium Hominis, Eikenella spp., Kingella kingae), Staphylococcus aureus, Enterococci, що отримані через 12 годин або всі 3 або більшість з 4 незалежних гемокультур с інтервалом не менш 1 години),

- позитивні ехокардіографічні дані (інтракардіальні маси на клапанах та інших структурах серця з наявністю потоку регургітації, або на імплантованих матеріалах, або абсцес серця, поява нової клапанної регургітації або підсилення попередньої).

До малих (допоміжних) критеріїв відносяться наступні:

- попередні захворювання серця або внутрішньовенне застосування препаратів чи наркотичних засобів,

- лихоманка 38,0 С,

- васкулярні феномени (великі артеріальні емболи, септичні інфаркти легенів, мікотична аневризма, інтракраніальні геморагії, кон'юнктивальні геморагії, Janeway - ураження),

- імунологічні феномени (гломерулонефрити, вузелки Osler, плями Roth, ревматоїдний фактор)

- мікробіологічні докази (позитивна гемокультура у випадках, коли не витримані умови щодо великих критеріїв, серологічні тести)

- ЕхоКГ (зміни, що притаманні для ІЕ у випадках, коли не витримані умови щодо великих критеріїв).

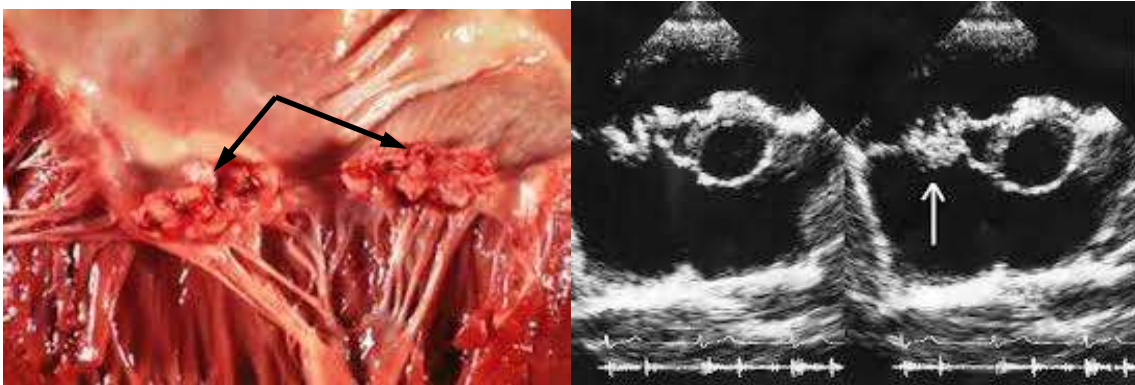


Рис. 9. Інфекційний ендокардит (макропрепарат та дані УЗ-дослідження). Стрілками вказані вегетації на клапанах.

Лікування

- Антимікробна терапія має бути по можливості етіотропною, достатньо тривалою (при стрептококовій етіології - не менше 4 тижнів, при стафілококовій етіології - не менше 6 тижнів, при грамнегативних збудниках - не менше 8 тижнів). При невідомому збуднику стартова терапія: пеніцилін або цефалоспорин I генерації в поєднанні з гентаміцином, з послідуною корекцією. При грибкових ендокардитах - амфотеріцин В, флюконазол.

- Профілактичні дози гепарину для запобігання утворення тромбів.

- Показання для глюкокортикостероїдів - лише інфекційно-токсичний шок чи медикаментозна алергія.

- Можливе застосування імунотерапії.

- Показання до хірургічного лікування інфекційного ендокардиту: резистента до терапії серцева недостатність, гостра деструкція клапанів серця, стійка бактеріємія з неефективністю антимікробної терапії, інтракардіальні абсцеси, великі рухомі вегетації на клапах, грибковий ендокардит, інфекційний ендокардит клапаного протеза.

- хворі з синіми природженими вадами серця, що мають каріозні зуби, хронічний тонзиліт, хвороби парадонту, запальні процеси сечостатевої системи тощо,

- діти з аускультативною формою пролапсу мітрального клапана, що супроводжується мітральною регургітацією (за даними ехо- та доплерехокардіографії),

- хворі з невеликим дефектом міжшлуночкової перегородки, відкритою артеріальною протокою, стенозом аорти, двостулковим аортальним клапаном, коарктацією аорти,

- діти, які прооперовані з приводу природженої вади серця з протезуванням клапанів, накладенням штучних кондуїтів, заплат із синтетичних тканин, при неблагополучному перебігу післяопераційного періоду з нагноюванням рани або медіастенітом,

- діти з гіпертрофічною обструктивною кардіоміопатією,

- діти, котрі вилікувані від ендокардиту.

Частота бактеріємії є найвищою після стоматологічних процедур (ті, що викликають кровотечу з ясен чи слизовій оболонки, в тому числі механічні гігієнічні процедури в стоматології), середньою - після урогінекологічних та найнижчою - після гастроінтестинальних втручань. Ця профілактика не

рекомендована при втраті молочних зубів у дітей, ендотрахеальній інтубації, катетеризації серця, ендоскопії.

Правила її проведення

При дентальному, оральному та респіраторному втручанні (включаючи тонзилектомію, аденоїдектомію, негнучку бронхоскопію): за 1 годину до хірургічного втручання призначають амоксицилін перорально в дозі 50 мг/кг.

В разі алергії до препаратів пеніцилінового ряду використовують кліндаміцин 20 мг/кг внутрішньо, або цефалексин чи цефадроксил 50 мг/кг внутрішньо, або азитроміцин чи кларитроміцин 15 мг/кг внутрішньо, за 1 годину до процедури. У дітей, що не можуть приймати ліки перорально - ампіцилін 20 мг/кг в/в чи в/м за 30 хвилин до процедури. Як альтернатива - кліндаміцин 20 мг/кг в/в за 30 хвилин до процедури. При алергії на пеніцилін можливо використання ванкоміцину (20 мг/кг) за 1 годину до втручання в/в, повторна доза не є необхідною.

При гастроінтестинальних (включаючи трансезофагеальну ЕхоКГ) та урогенітальних втручаннях: за 30 хвилин до втручання в/в вводять ампіцилін (50 мг/кг) та гентаміцин (1,5 мг/кг). Потім амоксицилін 25 мг/кг внутрішньо через 6 годин, або ампіцилін 25 мг/кг в/в через 6 годин після першої дози. В разі алергії до препаратів пеніцилінового ряду вводять в/в ванкоміцин (20 мг/кг) інфузією протягом години, за 1 годину до втручання та гентаміцин в/в 1,5 мг/кг за 1 годину до процедури, закінчити інфузію за 30 хвилин до втручання.

При середньому чи низькому ризику ендокардиту можна обмежитись введенням амоксициліну 50 мг/кг внутрішньо, або ампіциліну 50 мг/кг в/в чи в/м за 30 хвилин до процедури, при алергії на пеніциліни - ванкоміцин 20 мг/кг протягом години в/в, закінчити інфузію за 30 хвилин до процедури.

Перикардит

Це – запалення листків перикарду і складає більшість випадків (66%) усіх його захворювань. Решта його патології зумовлена незапальними ураженнями Перикардит може бути як самостійне захворювання, однак у більшості випадків розвивається вторинно, частіше у дітей раннього віку, визначаючи при цьому тяжкість захворювання, прогноз (СЧВ – 50%, бактеріальні деструкції легень - 6-16 %, гострий гематогенний остеомієліт – 5%). При житті перикардит діагностують тільки у 1% випадків у дітей з патологією серцево-судинної системи, а за даними аутопсії – у 5-6 % випадків.

[На початок документа](#)

Етіологія уражень перикарду дуже різноманітна. Виділяємо інфекційні і неінфекційні перикардити, інколи причина захворювання залишається невідома (ідіопатичні перикардити). Серед інфекційних причин переважають віруси, бактерії, рідко гриби. Частіше запальні зміни в перикарді зумовлені патогенними штамами стафілококу при бактеріальній деструкції легень, остеомієліті. Рідше збудниками перикарду є пневмококи, менінгококи, казуїстично рідко – мікобактерії туберкульозу, хоча роль останніх в ці роки зросла. Перикардит діагностуємо при важкому перебігу грипу, інфекційного мононуклеозу, ентеровірусної інфекції, після вакцинації.

Класифікація

Розрізняємо гострий і хронічний перикардит, з урахуванням клініки виділяємо сухий (фібринозний), ексудативний перикардит – серозно-фібринозний, геморагічний, гнійний, гнильний, адгезивний та ексудативно-адгезивний.

Адгезивний:

- а) безсимптомний, без ознак здавлення серця;
- б) з помірним порушенням функції серцево-судинної системи, без ознак компресії серця;
- в) з ознаками компресії серця (констриктивний).

Хронічний ексудативний:

- ексудативно-констриктивний;
- з помірним порушенням функції серцево-судинної системи, але без ознак здавлення.

За поширенням: власне перикардити, медіастино-перикардити, плевромедіастино-перикардити.

За перебігом: початкова стадія, виражених клінічних симптомів, дистрофічна.

За етіологією: вірусний, бактеріальний, асептичний.

Клініка: залежить від основного захворювання, характеру перикардиту, кількості ексудату, здавленням порожнини серця. Стан хворого різко погіршується, температура тіла висока, озноби, пітливість, болі голови, кардіалгії.

Перебіг.

1. Доброякісний гострий є характерним для вірусного перикардиту. Швидко підвищується температура тіла, симптоми перикардиту розвиваються поступово. Тривалість захворювання - від 3 тижнів до 2 місяців і більше. Регресія симптомів іде поступово без залишкового злукового процесу.

2. Гнійний перикардит розвивається на фоні бактеріальної деструкції легень, сепсису. Перебіг важкий, часто тампонада серця. Усі симптоми чітко виражені.

3. Туберкульозний перикардит переважно виникає у дітей дошкільного і шкільного віку. Часто поєднується з плевритом, перитонітом (полісерозити). Перикардит без ураження міокарду і ендокарду. Ексудат нагромаджується поступово, довго не проявляється патогномічними симптомами. Частіше, ніж при других формах, розвивається злуковий процес.

Перикардити при ревматичних захворюваннях м.б. домінуючим симптомом і основним проявом полісерозиту, зокрема при СЧВ.

Диференційний діагноз.

Найчастіше гострий перикардит доводиться диференціювати з міокардитом. Гнійний перикардит у початковій стадії захворювання слід диференціювати з різними гнійними проявами септичного процесу в легенях та інших органах. Здавлюючий перикардит диференціюють з ендоміокардіальним фіброеластозом та ідіопатичним міокардитом.

Хронічний перикардит

Розрізняють хронічний ексудативний перикардит, як правило, туберкульозної етіології, хронічний адгезивний перикардит без здавлення серця, що розвивається після гострого перикардиту (гнійного, посттравматичного, ревматичного, уремічного), констриктивний (здавлюючий) перикардит.

Диференціюють хронічний констриктивний перикардит з портальною гіпертензією і цирозом печінки, хронічним кардитом і невеликою порожниною лівого шлуночка при глікогенозі (хв. Гірке).

Прогноз перикардиту залежить від перебігу основного захворювання, віку дітей, форми перикардиту, раціонального лікування. Найсерйознішим є прогноз у дітей раннього віку, хворих на гнійний та адгезивний перикардит.



Рис. 10. Міоперикардит, тромбоемболічний синдром.

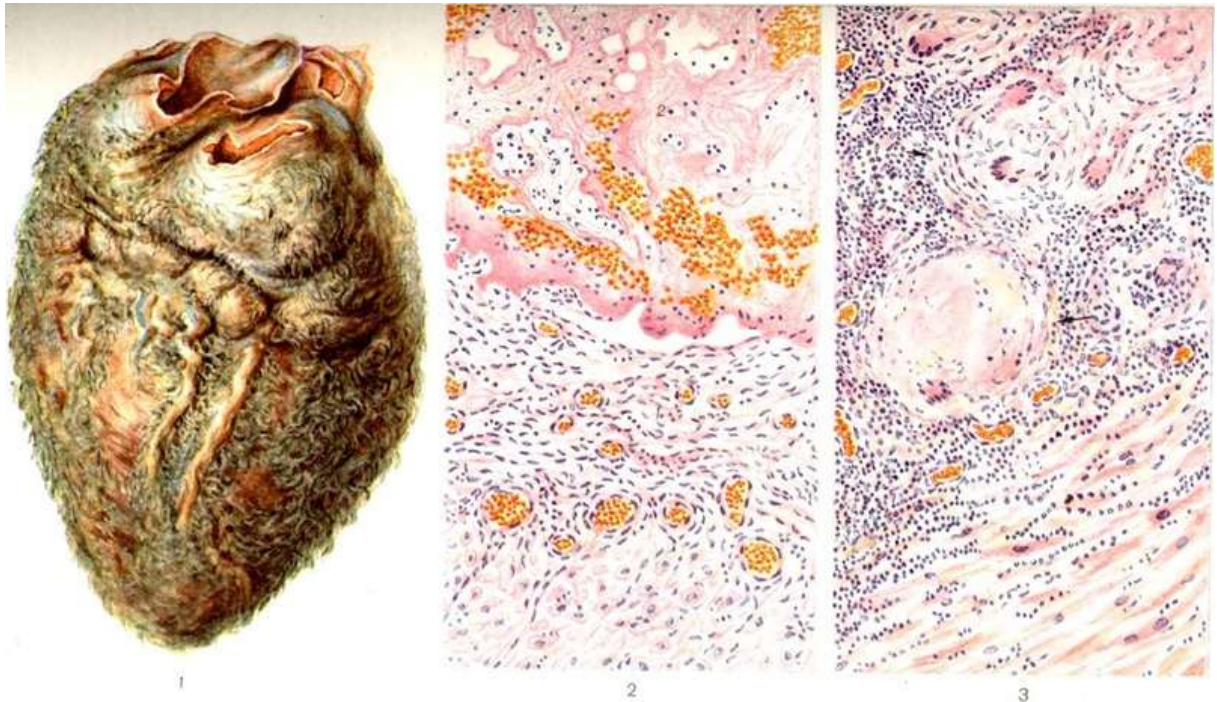


Рис. 11. Фібринозний перикардит (волосате серце).

Протокол діагностики та лікування перикардиту у дітей

ШИФР МКХ-Х І30 ГОСТРИЙ ПЕРИКАРДИТ

Гострий перикардит - запалення вісцерального та парієтального листків перикарда, що проявляється фіброзними змінами та/або накопиченням рідини в порожнині перикарду.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

[На початок документа](#)

- біль у ділянці серця різної інтенсивності з локалізацією за грудиною,
- шум тертя перикарда

Параклінічні:

- ЕКГ: конкордантний під'йом ST з одночасовою випуклістю донизу з переходом до високого позитивного зубця T, через 1-2 доби сегмент ST зміщується нижче ізолінії, стає випуклим вверх, потім протягом кількох діб вертається до ізолінії, поступово згладжується T і через 10-15 діб стає двохфазним або негативним, комплекс QRS при цьому не змінюється,
- ЕхоКГ: спостерігається потовщення листків перикарду.

ЛІКУВАННЯ

- Обов'язкова госпіталізація.
- Постільний режим, психічний спокій.
- Харчування - адекватне віку дитини, обмеження хлориду натрію за показаннями.

- Антибіотикотерапія - пеніциліни або цефалоспорины сумісно з аміноглікозидами, корекція в залежності від виду збудника інфекційного процесу. При туберкульозній етіології - специфічне довготривале лікування.

- Нестероїдні протизапальні препарати (аспирін, диклофенак, ібупрофен, індометацин, німесулід або ін.) Глюкокортикостероїди призначають при дифузних захворюваннях сполучної тканини, ревматизмі III ст., аутоімунному перикардиті, туберкульозному ексудативному перикардиті, у випадках, коли больовий синдром не вдається контролювати нестероїдними протизапальними препаратами.

- Терапія ускладнень, серцевої недостатності та супутніх станів.

Перикардіоцентез показаний при швидкому надлишковому накопиченні ексудату та розвитку тампонади серця. Пункція порожнини перикарда також може бути корисною при гнійному перикардиті, а також для уточнення етіології захворювання.

ШИФР МКХ-Х ІЗІ ІНШІ ХВОРОБИ ПЕРИКАРДУ

Хронічний адгезивний (злипчивий) перикардит

Хронічний адгезивний (злипчивий) перикардит розвивається після гострого перикардиту (гнійного, посттравматичного, ревматичного, уремичного і ін.) і має перебіг без здавлювання серця.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- аускультативно в кінці систоли короткий звук- тон тигля,
- кардіалгії,

[На початок документа](#)

- можливо шум тертя перикарда

Параклінічні:

- ФКГ, ЕхоКГ.

ЛІКУВАННЯ

- При бактеріальних і туберкульозних враженнях проводять довготривалу антибактеріальну терапію.
- Засоби неспецифічної протизапальної дії, глюкокортикоїди.

Хронічний констриктивний (здавлюючий) перикардит

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- задишка, тахікардія,
- високий венозний тиск, набухання вен голови, шиї та живота,
- збільшення печінки, асцит, анасарка,
- патологічний Ш тон (перикард-тон),
- парадоксальний пульс,

Параклінічні:

- ЕКГ: елевація сегмента ST, зазубреність зубця T, знижений або негативний зубець T в стандартних та відведеннях V5-6, високий загострений, розширений зубець P, деформація комплексу QPS за типом часткової блокади правої ніжки пучка Гіса,
- рентгенографічно виявляють рідину в плевральних порожнинах, плеврокостальні накладення, плевродіафрагмальні спайки,
- ЕхоКГ: потовщення перикарда.

ЛІКУВАННЯ

- Терапія основного захворювання (дифузні хвороби сполучної тканини, гостра ревматична лихоманка, туберкульоз та ін.).
- Призначають симптоматичні засоби.
- За наявності ексудату показана пункція перикарда.
- При констриктивному перикардиті необхідне хірургічне лікування - видалення рубцево-зміненого перикарда (субтотальна перикардектомія).

**Класифікація неревматичних кардитів
(за Н.О. Белоконь, М.Б. Кубергером, 1987)**

Період виникнення	Вроджений (антенатальний): ранній, пізній. Набутий
Етіологічний фактор	Вірусний, вірусно-бактеріальний, бактеріальний, паразитарний, грибковий, ерсиніозний, алергічний

	(лікарський, сироватковий, поствакцинальний), ідіопатичний
Форма (за переважаючою локалізацією процесу)	Кардит (міо-, ендо- чи перикардит, їхнє поєднання). Ураження провідної системи серця
Перебіг	Гострий — до 3 міс. Підгострий — до 18 міс. Хронічний — більше ніж 18 міс (рецидивуючий, первинно хронічний): застійний, гіпертрофічний, рестриктивний варіанти
Тяжкість перебігу	Легкий, середньої тяжкості, тяжкий
Форма і ступінь серцевої недостатності	Лівошлуночкова I, ПА, ПБ, III ступеня. Правошлуночкова I, НА, ПБ, III ступеня. Тотальна
Наслідки та ускладнення	Кардіосклероз, гіпертрофія міокарда, порушення ритму і провідності, легенева гіпертензія, ураження клапанного апарату, констриктивний міоперикардит, тромбоемболічний синдром

Ознаки та ступені серцевої недостатності при неревматичних кардитах у дітей (за Н.О. Белоконь, М.Б. Кубергером, 1987)

Ступінь	Лівошлуночкова недостатність	Правошлуночкова недостатність
I	Ознаки недостатності кровообігу в стані спокою відсутні й з'являються після навантаження у вигляді тахікардії чи задишки, розміри печінки залишаються в межах норми	Те саме
ПА	Кількість серцевих скорочень і частота дихання за 1 хв збільшені відповідно на 15-30 % і 30-50 % порівняно з нормою	Печінка виступає на 2—3 см з-під краю ребрової дуги
ПБ	Кількість серцевих скорочень і частота дихання за 1 хв збільшені відповідно на 30-50 % і 50-70 % порівняно з нормою, можливі нав'язливий кашель, вологі хрипи в легенях, акроціаноз	Печінка виступає на 3—5 см з-під краю ребрової дуги, пастозність, набряк шийних вен
III	Кількість серцевих скорочень і частота дихання за 1 хв збільшені відповідно на 50—60 % і 70—100 % порівняно з нормою, клініка переднабряку і набряку легень	Гепатоспленомегалія, асцит, гідроторакс

Критерії діагностики неревматичних кардитів у дітей (за І.М. Воронцовим із співавт., 1982)

Ознаки великої значущості (4 бали)	Ознаки середньої значущості (2 бали)	Малі ознаки (1 бал)
Збільшення загальних розмірів серця чи його	Відсутність ознак впливу вегетативної нервової системи на діяльність серця. Виявлення в крові серцевого	Біль у ділянці серця. Ослаблення гучності I тону. Тахі- чи брадикардія. Ритм галопу.

порожнин. Зниження скоротливої здатності міокарда	антигену й антикардіальних антитіл. Підвищення в крові рівня Кардіоспецифічних фракцій ізоферментів: лактатдегідрогенази, малатдегідрогенази, креатинфосфокінази та ін. Комплекс ЕКГ-ознак гіпертрофії відділів серця. ЕКГ-ознаки ішемії серця.	Апікальний систолічний шум. Синоаурикулярна блокада. Порушення атріовентрикулярної провідності. Порушення внутрішньошлуночкової провідності. Ектопічний ритм. Екстрасистолія. Зміщення інтервалу S—T. Зміни зубця T.
---	---	--

Діагноз кардиту вважається достовірним при сумі отриманих балів 4 і більше (за наявності обов'язково хоча б однієї з ознак великої чи середньої значущості), імовірним при сумі 3 бали.

Особливості перебігу різних варіантів неревматичних кардитів у дітей

Гострий кардит виникає під час чи відразу після перенесеної вірусної або іншої інфекції, частіше в дітей на несприятливому преморбідному фоні (алергічний чи лімфатичний діатез; у дітей, які часто хворіють). Тяжкі форми переважно спостерігають у дітей перших 3 років життя, середньотяжкі - можуть бути в ранньому і старшому віці, а легкі форми — у дітей старшого віку.

Підгострий кардит характерний для дітей старшого віку; ознаки серцевої недостатності виникають через 4-6 міс після перенесеної ГРВІ. Клінічні прояви в цей час можуть бути не виражені. Потім з'являється серцевий горб, систолічний шум недостатності мітрального клапана, стійкий акцент II тону над легеневою артерією, розвивається серцева недостатність, яка є резистентною до лікування.

Хронічний кардит зустрічається в дітей старшого віку; може бути первинно хронічним із клінічно безсимптомним початком або розвиватися внаслідок гострого і підгострого процесу. Розрізняють застійний, чи дилатаційний, гіпертрофічний і рестриктивний (з різко зменшеною порожниною лівого шлуночка) варіанти перебігу хвороби. Серцева недостатність розвивається значно пізніше і тому малосимптомний перебіг є основною причиною пізньої діагностики та лікування хвороби.

Клінічні прояви неревматичного міокардиту. Виражені екстракардіальні ознаки ураження серця: знижений апетит, млявість, занепокоєння і стогін вночі, дратівливість, нудота, блювання. Відзначаються ознаки застійної серцевої недостатності: кашель, що посилюється при зміні положення тіла,

напади ціанозу, задишки; хрипи в легенях (астматичний компонент при лівошлуночковій недостатності), збільшення розмірів печінки (правошлуночкова недостатність), пастозність тканин, зменшення діурезу. Ослаблений верхівковий поштовх, межі серця розширені помірно, відзначається тахікардія, приглушеність I тону над верхівкою, може бути ритм галопу, тахікардія, тахіаритмія, брадикардія, брадіаритмія.

Розрізняють малосимптомний, псевдокоронарний (больовий), декомпенсаційний (з порушенням кровообігу), аритмічний, псевдоклапанний (з ознаками дисфункції клапанів, частіше мітрального), тромбоеMBOLІчний і змішаний варіанти перебігу хвороби.

Особливості ендокардиту в дітей. Найчастіше відзначається безсимптомний початок (єдина ознака — швидка стомлюваність), досить часто невисока лихоманка, нездужання, загальна слабкість. Класичні ознаки ендокардиту (смугасті крововиливи на шкірі, функціональний серцевий шум) виявляються не завжди. Визначають кардіо- і сплено-мегалію, петехії, втрату маси тіла, поступове формування деформації пальців у вигляді барабанних паличок. Надалі в разі неадекватного лікування можуть з'являтися плями Рота (крововиливи на сітківці), Джейнуея (еритематозні болючі плями неправильної форми на долонях та підшвах), вузлики Ослера (шкірні болючі вузлики на подушечках пальців рук і ніг).

Особливості перикардиту у дітей. Для перикардиту характерні біль у лівому плечі та спині, що зменшуються в положенні сидячи; часта лихоманка, тахіпное, тахікардія, кашель, значна приглушеність тонів серця. Через перикардіальний випіт, шум тертя перикарда. При значному випоті, що може призвести до тампонади серця, з'являється здуття шийних вен під час вдиху і парадоксальний пульс (більше ніж у нормі зниження артеріального тиску і менше зниження венозного тиску на вдиху).

Особливості вроджених кардитів у дітей

Внутрішньоутробний кардит виявляється іноді в антенатальний період, але частіше діагностується в перші тижні та місяці життя. Залежно від терміну виникнення розрізняють ранній і пізній кардити. Ранній кардит виникає на 4-7-му місяці внутрішньоутробного життя і проявляється розвитком переважно фіброзної тканини в субендокардіальних шарах міокарда з формуванням фіброеластозу ендокарда або розвитком переважно еластичної тканини з формуванням еластофіброзу ендо- і міокарда, без явних ознак гострого запалення.

Перші симптоми хвороби з'являються в перші місяці життя. Відзначається

знижений апетит, відставання у фізичному розвитку, млявість, блідість шкіри та слизових оболонок, стомлюваність під час смоктання, розширення меж серця, рання поява серцевого горба, глухість серцевих тонів; грубих шумів немає, але іноді вислуховується систолічний шум відносної недостатності мітрального клапана; переважає резистентна до лікування недостатність лівого шлуночка. Дані ЕКГ: високий вольтаж комплексів *QRS*, частий ритм, гіпертрофія лівого шлуночка. На рентгенограмі: при фіброеластозі форма серця куляста, при еластофіброзі — трапецієподібна.

Пізній кардит виникає після 7-го місяця внутрішньоутробного життя. Йому властиві виражені запальні зміни в міокарді із залученням у процес 2 чи 3 оболонок серця, провідної системи, іноді коронарних судин з розвитком їх склерозу і гіпертрофії міокарда, але без утворення еластичної і фіброзної тканини. При залученні в процес хорд і клапанного апарату розвиваються вроджені вади серця.

Клінічні й інструментальні симптоми захворювання і характер його перебігу подібні тяжкій формі хронічного неревматичного кардиту. Відзначається недостатнє збільшення маси тіла після 3—5 міс життя, стомлюваність під час годування, пітливість. Верхівковий поштовх дещо посилений, межі серця помірно розширені, тони серця звучні, шуми не вислуховуються, недостатність серця менш виражена, ніж при ранньому кардиті. Визначаються тахі- і брадикардія, брадіаритмія. На ЕКГ: аритмії, атріовентрикулярна блокада, перевантаження лівого шлуночка і передсердь. На рентгенограмі: тінь серця збільшена не так різко, як у попередньому варіанті.

Ідіопатичний міокардит (Абрамова—Фідлера) - найбільш тяжка найгостріша форма, що перебігає з глибоким дифузним ураженням серцевого м'яза. Характерні виражений інтоксикаційний синдром, кардіалгія і задишка, кардіомегалія з відотною недостатністю мітрального (рідше інших) клапана серця, значна приглушеність тонів, різноманітна ЕКГ-патологія. Нерідко спостерігається розвиток миготливої аритмії, поступове прогресування недостатності кровообігу, тромбоемболічний синдром. Залежно від переважання симптомів розрізняють стенокардитичний, аритмічний, асистолічний і тромбоемболічний варіанти перебігу хвороби. Лабораторні показники, як правило, нормальні. Прогноз несприятливий, більшість хворих помирає. У багатьох випадках значне поліпшення досягається призначенням тривалих курсів преднізолону (починаючи з 30—50 мг на день з наступним зниженням добової дози). Патогенетична терапія проводиться з урахуванням клінічного варіанта перебігу хвороби.

Додаткові методи діагностики неревматичних кардитів у дітей

Лабораторна діагностика. Найбільш надійним підтвердженням діагнозу гострого неревматичного кардиту є визначення інфекційного збудника в крові, носоглотковому слизу, фекаліях, а також визначення високих титрів відповідних антитіл у парних сироватках хворих (чотириразове наростання за 2—4 тиж) з наступним зменшенням титру.

Зміни в загальному аналізі та біохімічних показниках крові (збільшення ШОЕ, лейкоцитоз або лейкопенія, підвищення рівня альфа-2- і гамма-глобулінів, ДФА, С-реактивного білка) є проявом вірусно-бактеріальної інфекції. У більшості випадків, включаючи тяжкий перебіг захворювання з кардіомегалією, не відзначається підвищення органоспецифічних ферментів (креатинфосфатази, лактатдегідрогенази та їхніх ізоферментів).

Електрокардіографія. Ознаки порушення провідності (атріовентрикулярна блокада II—III ступеня, блокада ніжок пучка Гіса), екстрасистолії, напади пароксизмальної тахікардії з розширеним деформованим комплексом зниження вольтажу комплексів зміна сегмента *BT*, інверсія зубця *T*, ознаки гіпертрофії відділів серця.

Рентгенографія серця. Відзначається збільшення меж серця (кардіальний індекс понад 50), зміна контурів серця і великих судин, посилення легеневого малюнка.

Ехографія серця дозволяє встановити гіпертрофію відділів серця, дилатацію порожнин, доплерехографія — оцінити стан клапанного апарату.

Диференційний діагноз

Перелік захворювань, з якими проводять диференційну діагностику неревматичного кардиту, залежить від віку дитини і форми кардиту.

- У новонароджених і дітей раннього віку неревматичні кардити, особливо природжені, необхідно диференціювати з вродженими вадами серця, зокрема, з неповною формою атріовентрикулярної комунікації, аномалією Ебштайна, аномальним відходженням лівої коронарної артерії від легеневої. До загальних симптомів неревматичних кардитів і цих вад відносять відставання у фізичному розвитку, кардіомегалію, порушення ритму і провідності, серцеві шуми, ознаки недостатності кровообігу, а також різноманітні скарги кардіального і екстракардіального характеру. На відміну від неревматичних кардитів, при вроджених вадах серця відсутній зв'язок з попередньою інфекцією, переважає поразка правих відділів серця, порушується легенева гемодинаміка (збіднення легеневого малюнка або його посилення); є і інші індивідуальні особливості кожного пороку. Вирішальне значення в

диференціальній діагностиці мають ЕХОКГ і інші спеціальні методи дослідження.

- У новонароджених зміни в серці, що нагадують неревматичний кардит, можуть виникати унаслідок перинатальної гіпоксії. При цьому можливі кардіомегалія, приглушення серцевих тонів, порушення ритму і провідності, іноді - серцеві шуми і симптоми недостатності кровообігу. Вивчення анамнезу, наявність неврологічної симптоматики, скороминущий характер серцевих змін дозволяють виключити діагноз природженого кардиту.

- У дітей старшого віку неревматичні кардити необхідно диференціювати з ревматизмом, аритміями екстракардіального походження, міокардіодистрофією і ін.

- Для ревматизму, на відміну від гострого або підгострого варіантів кардиту, характерні зв'язок з попередньою стрептококовою інфекцією, поліартрит, мала хорея, специфічні лабораторні зміни. Зазвичай він розвивається у дітей старше 7 років, характеризується поєднаним ураженням ендо- і міокарду (при неревматичних кардитах переважає міокардіальна недостатність) з можливим формуванням пороку серця.

- Аритмії у дітей нерідко обумовлені вегетативними порушеннями, наприклад пов'язаними з перинатальною поразкою ЦНС (у анамнезі - несприятливий перебіг вагітності і пологів). У цих дітей часто виявляють осередкову неврологічну симптоматику, гіпертензійно-гідроцефальний синдром; об'єктивні ознаки серцевої патології відсутні. Характерна мінливість симптоматики.

- Міокардіодистрофія, як правило, відрізняється незначністю скарг і неясними клінічними проявами: розміри серця зазвичай нормальні, серцеві тони звичайної звучності або трохи приглушені. Серцева недостатність виникає рідко. Виявлення етіологічних чинників (ендокринна патологія, осередки хронічної інфекції, інтоксикація і ін.), проведення відповідних фармакологічних проб, зникнення симптомів на тлі лікування основного захворювання говорять на користь іменної дистрофії міокарду.

- У частини хворих неревматичний кардит, особливо хронічний, слід диференціювати від кардіоміопатій, зокрема - гіпертрофічній кардіоміопатії. При цій формі кардіоміопатій, що нерідко має сімейний характер, зазвичай відсутній зв'язок з перенесеною інфекцією, є різний по тембру і локалізації шум (підклапанного стенозу аорти і недостатності мітрального клапана) систоли, асиметрична гіпертрофія м'язової частини міжшлуночкової перегородки при підлягаючій зберіганню скоротливій її здатності. Порожнини лівого передсердя і лівого шлуночку нормальні або декілька збільшені.

[На початок документа](#)

- Додатково неревматичні кардити у дітей необхідно диференціювати з природженими порушеннями провідності, пролапсом мітрального клапана, серцевими змінами при хворобах накопичення, спадковими захворюваннями сполучної тканини, констріктивним перикардитом, пухлинами серця. Симптоматика, схожа з такою при неревматичних кардитах, з'являється також при функціональних кардіоваскулярних розладах, що виявляються синдромом вегетативної дистонії, змінами сегменту ST і зубця T на ЕКГ, і деяких інших станах (синдром подовженого інтервалу Q-T, первинна легенева гіпертензія, різні утворення в середостінні).

Лікування дітей з неревматичними кардитами

Лікування визначається етіологією кардиту, особливостями імунної реактивності дитини, характером перебігу, ступенем серцево-судинної недостатності. Воно включає стаціонарний (гострий період чи загострення хвороби, тривалістю 1,5—2 міс), амбулаторний і санаторний (період підтримуючої терапії) етапи.

Принципи лікування дітей з неревматичними кардитами на стаціонарному етапі

Обмеження рухової активності на 2-4 тиж. ЛФК призначають з перших днів лікування після зниження температури тіла, підбираючи навантаження з урахуванням результатів функціональних проб (за Шалковим). Дієтотерапія (стіл № 10 за Певзнером) потребує обмеження рідини (добова кількість повинна бути на 200-300 мл менша за об'єм діурезу), включення в раціон продуктів, збагачених калієм (родзинки, курага, каротинова суміш, печена картопля).

Спочатку захворювання призначають протівірусну терапію в поєднанні з антибактеріальною. Тривалість останньої не менше ніж 3-4 тиж. Антибактеріальна терапія проводиться на 2-3-му тижні препаратами переважно пеніцилінового ряду у віковій дозі, тому що в більшості дітей з кардитом реєструються хронічні вогнища інфекції.

- Нестероїдні протизапальні препарати призначають при гострому кардиті на 4-6 тиж (ацетилсаліцилова кислота в дозі 0,2 г на 1 рік життя; індометацин — 1-2 мг на 1 кг маси тіла; вольтарен — 0,5 мг на 1 кг маси тіла на добу), а потім у половинній дозі протягом 2-3 міс; при підгострому перебігу чи рецидиві хронічного кардиту повну дозу призначають на 6-8 тиж і більше.

- Глюкокортикоїдні препарати показані при тяжкому перебігу хвороби з ознаками серцевої недостатності (частіше в дітей молодшого віку й у старших - при міокардиті Абрамова—Фідлера), при кардиті з ураженням провідної системи серця, при загрозі переходу підгострого процесу в хронічний. Преднізолон

призначають у дозі 1-1,5 мг на 1 кг маси тіла на добу протягом 1 міс, поступово знижуючи дозу (у старших дітей — по 2,5 мг за 3-4 дні, у ранньому віці — по 1,2-1,5 мг за 3-4 дні). При недостатньому ефекті призначають підтримуючу дозу (0,5 мг на 1 кг маси тіла на добу) протягом кількох тижнів.

- Сечогінні препарати при серцевій недостатності призначають протягом 1—1,5 міс щодня: при лівошлуночковій I - II А ступеня — верошпірон (1-4 мг на 1 кг маси тіла на добу); при лівошлуночковою ПА паралельно з правошлуночковою ПА—ИБ ступеня — верошпірон з фуросемідом (2-4 мг на 1 кг маси тіла на добу); при тотальній недостатності ПБ-III ступеня — лазикс чи фуросемід парентерально в комбінації з верошпіроном; за необхідності — бринальдикс чи урегін (1-2 мг на 1 кг маси тіла на добу). Потім після виписування зі стаціонару — 2-3 рази на тиждень.

- Десенсибілізуючі препарати показані тільки при гострому та підгострому перебігу кардиту.

- Антикоагулянтну терапію застосовують при тромбоемболічно-му варіанті хвороби: призначають гепарин (120—150 ОД на 1 кг маси тіла), курантил чи дипіридамол (5 мг на 1 кг маси тіла на добу).

- Антикінінову терапію призначають при найгострішому перебігу процесу (пармідин чи аргінін, продектин, контрикал).

- Серцеві глікозиди призначають у разі розвитку серцевої недостатності (див. нижче).

- Кардіометаболіти призначають внутрішньовенно у вигляді поляризуючої суміші (10 % розчин глюкози — 10—15 мл на 1 кг маси тіла, 1 ОД інсуліну на 5 г глюкози, панангін — 1 мл на 1 рік життя, 2—5 мл 0,25 % розчину новокаїну), рибоксину; перорально протягом місяця — калію оротат, панангін, рибоксин, вітамін В₁₂ з фолієвою

- кислотою, кальцію пангамат (вітамін В₁₆), кальцію пантотенат (вітамін В), Ь-карнітин чи мілдронат, нестероїдні анаболічні гормони (ретаболіл, неробол, фемоболін, метандростендіол), фосфаден.

- Антиаритмічні препарати призначають залежно від виду аритмії (див. розділ «Аритмії в дітей»).

- При підгострому чи хронічному перебігу показані препарати амінонохінолінового ряду — делагіл, плаквеніл (3 мг на 1 кг маси тіла на добу) довгостроково, протягом 3—6 міс і більше.

- Принципи терапії серцевої недостатності. Під гострою серцевою недостатністю розуміють гостру недостатність кровообігу, обумовлену неефективністю функції серця як насоса, що призводить до зниження хвилинного відтоку крові або до нездатності перекачати весь венозний приток

[На початок документа](#)

за одиницю часу. Клінічно гостра серцева недостатність проявляється синдромом малого серцевого викиду.

Диспансерне спостереження дітей з неревматичними кардитами (амбулаторний і санаторний етапи)

Після перенесеного гострого кардиту дитина спостерігається в поліклініці кардіоревматологом протягом 5 років. Після виписування зі стаціонару в перші 3 міс дитину оглядають щомісяця, потім у 1-й рік — 1 раз на 3 міс, у наступні роки — 1 раз на 6 міс з обов'язковою реєстрацією ЕКГ. Один раз в 6—12 міс проводиться рентгенографія органів грудної клітки.

На амбулаторному етапі призначають препарати, що поліпшують обмін у міокарді, курсами 2-4 рази на рік (калію оротат, панангін, рибоксин, вітамін В з фолієвою кислотою, кальцію пангамат, кальцію пантотенат, L-карнітин чи мілдронат). За показаннями призначають серцеві глікозиди в підтримуючій дозі, антиаритмічні засоби, сечогінні 1-3 рази на тиждень, препарати амінохінолінового ряду протягом 3-6 міс, седативні препарати для профілактики стресів, що можуть призвести до кардіогенного шоку.

При виникненні гострих інтеркурентних захворювань проводять терапію нестероїдними протизапальними препаратами протягом 2-3 тиж. За наявності хронічного тонзиліту протягом 1 року призначають біцилінотерапію. Питання про видалення мигдаликів вирішується в індивідуальному порядку. Дитина звільняється від фізичного навантаження в школі. Дозволяються тільки лікувальна фізична культура і ходьба.

Профілактичні щеплення проводять через 1 рік після стихання гострого процесу. Тоді ж можна починати санаторно-курортне лікування в спеціалізованих місцевих санаторіях.

При хронічному перебігу хвороби дитину з диспансерного обліку не знімають; проводять регулярне спостереження 1 раз на місяць, реєстрацію ЕКГ 1 раз на 3 міс, рентгенологічне дослідження серця 1 раз на 6-12 міс. При розвитку кардіосклерозу дитину з диспансерного обліку не знімають, оглядають 3-4 рази на рік. Хворим із серцевою недостатністю обмежують фізичні та психічні навантаження, а обсяг лікування призначають залежно від конкретної ситуації, планові профілактичні щеплення не проводять.

Гостра серцева недостатність

Діагностичні критерії:

1. Гостра серцева недостатність – порушення насосної функції серця зі зменшенням серцевого викиду і хвилинного обсягу крові.

2. Причина: токсикоз, септичний і алергічний стан, міокардит, отруєння

[На початок документа](#)

або передозування кардіотропних засобів, гіпоксія, пороки серця, гостре порушення коронарного кровообігу.

3. Оцінка клінічних даних: наявність акроціанозу, ціанозу, задишки (частіше експіраторного або змішаної), болю за грудиною, занепокоєння.

4. Розрізняють наступні варіанти гострої серцевої недостатності:

- синдром малого серцевого викиду - характерні артеріальна гіпотонія й ознаки централізації кровообігу;
- синдром застійної серцевої недостатності - характеризується перевантаженням малого кола кровообігу (задишка, вологі хрипи, набряк легень), також - перевантаженням великого кола кровообігу (набряки, збільшення печінки, виступання шийних вен, асцит, гідроторакс).

5. Оцінка ЕКГ, пульсоксиметрії.

Медична допомога:

1. Напівсидяче положення з піднятим головним кінцем.

2. Респіраторна терапія: при наявності вираженої задишки і акроціанозу - інгаляція 100% кисню в кількості 10-12 л/хв; при різко вираженій задишці і ціанозі, відсутності або патологічних типах подиху - після попередньої премедикації 0.1% метацина 0.1 мл/рік життя (не більш 0.5 мл) внутрішньовенно, введення кетаміну в дозі 5 мг/кг внутрішньовенно - провести інтубацію трахеї і перевести хворого на ШВЛ.

3. Термінова госпіталізація до ВІТ.

4. Регулювання переднавантаження, тобто забезпечення адекватності венозного притоку до серця; досягається призначенням діуретиків (лазикс внутрішньовенно з розрахунку 1—2 мг на 1 кг маси тіла на введення, 2—3 рази на добу), респіраторна терапія методом вдихання кисню з позитивним тиском наприкінці видиху.

5. Поліпшення іотропної діяльності міокарда, тобто збільшення сили серцевих скорочень, досягається призначенням адреноміметиків швидкої дії (допаміну, добутаміну, адреналіну гідрохлориду).

6. Призначення кардіотрофічних засобів (препарати калію та магнію, піридоксальфосфат, фосфаден, АТФ-лонг, рибоксин, інозин-Р тощо).

7. Зниження після навантаження за рахунок зменшення периферичного опору судин, а тому поліпшення ефективності роботи серця забезпечується призначенням судинорозширювальних препаратів: мікроструминно вводять наніпрус (нітрогліцерин) чи інгібітор АПФ — каптоприл, еналаприл (1—2 рази на добу в дозі 0,5—0,6 мг на 1 кг маси тіла дітям до 3 років життя і 12,5 мг у старшому віці).

Тампонада серця

[На початок документа](#)

Діагностичні критерії:

1. Виникає внаслідок прогресивно наростаючого внутрішньо-перикардіального або медіастинального тиску через травму грудної клітки, розшарування аневризми аорти, пухлини, туберкульозу, ГНН та інших причин.

2. Об'єктивно: артеріальна гіпотензія, тахіпное, тахікардія, парадоксальний пульс (може бути відсутнім на периферії), розширення шийних вен.

3. На ЕКГ - синусова тахікардія, зниження вольтажу, електрична альтернація, що є достовірною ознакою тампонади.

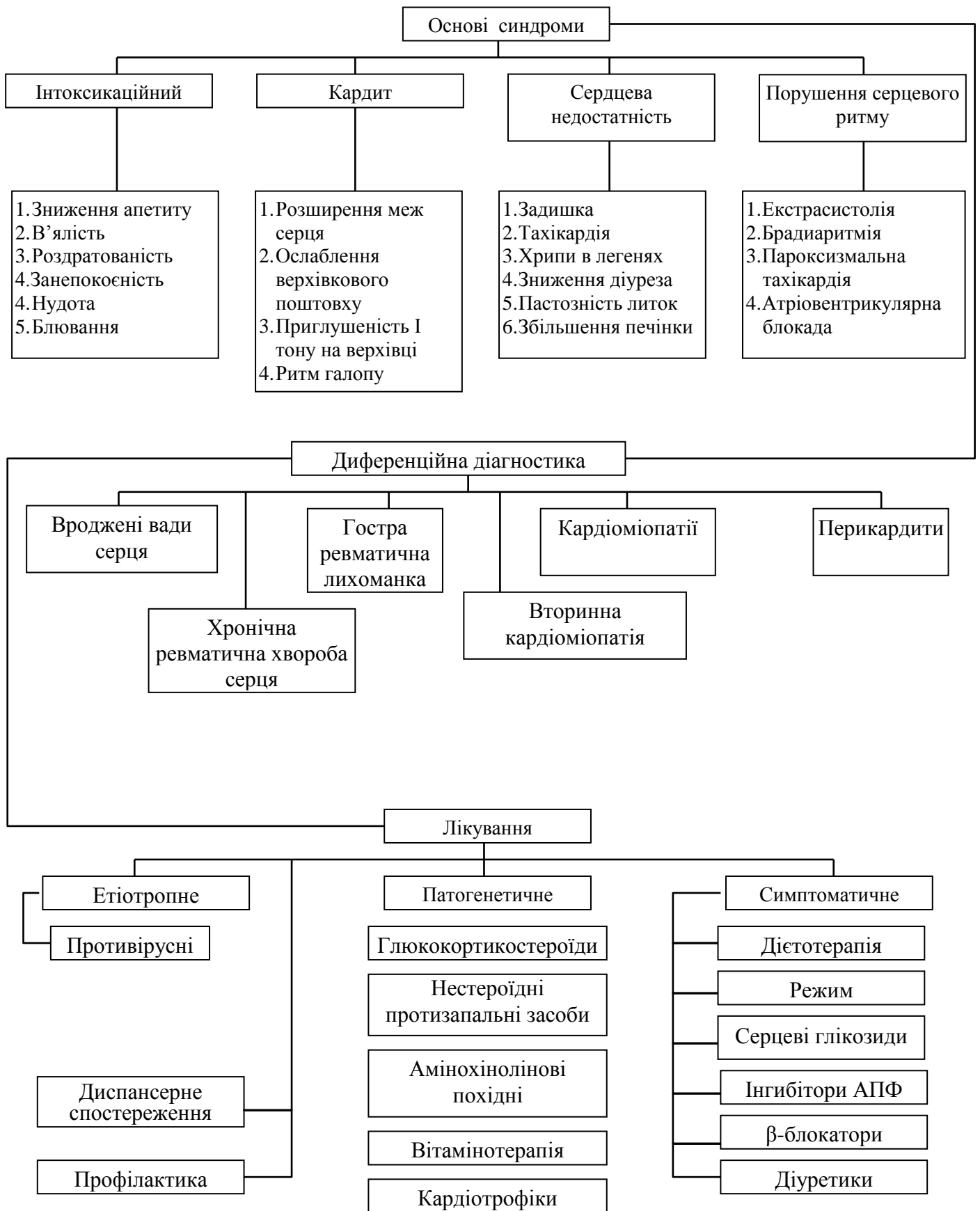
Медична допомога:

1. Оксигенотерапія 100% киснем.

2. При часі транспортування більш 30 хвилин або прогресуючому погіршенні стану - дренування перикардіальної порожнини шляхом пункції в V межребір'ї по парастернальній лінії або в області верхівки серця (голка довжиною 120 мм і просвітом 1.6 мм).

3. Негайна госпіталізація до торакального відділення.

"Неревматичний кардит"



Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь:

1. Причини та фактори, що сприяють розвитку неревматичних кардитів у дітей.
2. Класифікація неревматичних кардитів у дітей.
3. Диференційно-діагностичні критерії кардитів у дітей.
4. Особливості перебігу різних варіантів кардитів (гострого, підгострого, хронічного, міокардиту Абрамова—Фідлера, вроджених кардитів).
5. Ступені порушення кровообігу при неревматичних кардитах та їхні диференціально-діагностичні критерії.
6. Лабораторні дослідження, інформативні для встановлення діагнозу неревматичного кардиту.
7. Загальні принципи лікування неревматичних кардитів.
8. Підходи до лікування серцевої недостатності в дітей.
9. Принципи вторинної профілактики при гострому і хронічному неревматичному кардиті у дітей.
10. Етіологія, патогенез, патоморфологія ревматизму.
11. Класифікація ревматизму.
12. Принципи діагностики та диференційної діагностики ревматизму в дітей.
9. Характеристика різних варіантів ревматичного кардиту в дітей, диференціальна діагностика та наслідки.
10. Клінічні особливості ревматичного артриту у дітей, диференціальна діагностика.
11. Варіанти ураження нервової системи при ревматизмі у дітей.
12. Клініко-лабораторна характеристика ревматизму за ступенем активності процесу.
13. Принципи лікування ревматизму в дітей.
14. Первинна та вторинна профілактика ревматизму в дітей.
15. Взаємозв'язок ревматизму дітей зі станом здоров'я дорослих.
16. Набуті вади серця. Клініко-інструментальні критерії діагностики.
17. Внутрішньосиндромна диференціальна діагностика.
18. Особливості первинної та вторинної профілактики ревматизму.

Тестові питання для визначення початкового рівня знань

1. Хлопчик Т., 14 років, проведено обстеження у зв'язку з болями в серці. Який з лабораторних показників свідчить про неревматичний характер ураження серця?

- A. Збільшена ШОЕ.
- B. Лімфоцитоз у загальному аналізі крові.
- C. Позитивний показник С-реактивного білка.
- D. Підвищення рівня антистрептолізину-0.
- E. Лейкоцитоз у крові.

2. Дівчинка Т., проходить обстеження в діагностичному відділенні ОДЛ. При огляді виявлені вузлики Ослера. При якому захворюванні реєструються вузлики Ослера?

- A. Неревматичний кардит.
- B. Ревматизм.
- C. Ендокардит.
- D. Міокардит Абрамова—Фідлера.
- E. Фіброеластоз.

3. Дитина В., 9 років, госпіталізована для обстеження та лікування в педіатричне відділення. Призначено глюкокортикоїди у віковій дозі. Який з наведених станів потребує призначення глюкокортикоїдних препаратів?

- A. Неревматичний кардит, період реконвалесценції.
- B. Вегетативна дисфункція.
- C. Неревматичний кардит, гострий перебіг.
- D. Кардіоміопатія.
- E. Ревмокардит, I ступінь активності.

4. Хлопчик Т., 14 років, проведено обстеження у зв'язку з болями в серці. Які зміни в серці виключають діагноз перенесеного гострого неревматичного кардиту?

- A. Видужання.
- B. Міокардіосклероз.
- C. Кардіоміопатія.
- D. Прولاпс мітрального клапана.
- E. Хронічний кардит.

5. Хлопчик Н., 12 років, проведено обстеження у зв'язку з болями в серці. При якій мінімальній кількості балів діагноз «неревматичний міокардит» є ймовірним?

- A. 3 бали й 1 ознака середньої значущості.
- B. 2 основні й 1 допоміжна ознака.
- C. 5 балів й 1 ознака великої значущості.
- D. 3 ознаки середньої значущості.

Е. 3 ознаки малої значущості.

6. Хлопчик С., 13 років, проведено обстеження у зв'язку з болями в серці. Який стан є патогномонічним для інфекційного ендокардиту?

- А. Інфекційний токсикоз.
- В. Артрит.
- С. Позитивний ефект від протизапальної терапії.
- Д. Тромбоемболічні ускладнення.
- Е. Полірадикулоневрит.

7. Хлопчик Т., 8 років, проведено обстеження у зв'язку з болями в серці. Які з препаратів протипоказані при лікуванні неревматичного кардиту без порушення кровообігу?

- А. Антибіотики.
- В. Противірусні.
- С. Нестероїдні протизапальні.
- Д. Кардіометаболіти.
- Е. Діуретини.

8. Дитина П., 7 років, госпіталізована для обстеження та лікування в педіатричне відділення. Який з діагностичних критеріїв дозволяє диференціювати ревматичний і неревматичний кардит II—III ступеня активності?

- А. Ослаблення I тону.
- В. Ригідність ритму.
- С. Систолічний шум.
- Д. Органічний діастолічний шум.
- Е. Розширення меж серця ліворуч.

9. Дитина В., 9 років, госпіталізована для обстеження та лікування в педіатричне відділення. З яким збудником етіологічно пов'язаний ревматизм?

- А. Паличкою синьозеленого гною.
- В. Бета-гемолітичним стрептококом групи А.
- С. Золотистим стафілококом.
- Д. Вірусом грипу А2.
- Е. Епідермальним стрептококком

10. Дитина Д., 15 років, госпіталізована для обстеження та лікування в педіатричне відділення. Які захворювання найчастіше передують ревматизму?

- A. Ангіна.
- B. Скарлатина.
- C. Бешиха.
- D. Грип.
- E. Ангіна, скарлатина, бешиха.

Відповіді на тести:

1-B, 2-B, 3-E, 4-A, 5-A, 6-D, 7-E, 8-E, 9-B, 10-E.

Ситуаційні задачі

Задача №1.

Дівчинка, 9 років, перебуває в тяжкому стані. Бліда, частота дихання 40 за 1 хв, пульс 130 за 1 хв, тони серця глухі, ритм галопу. На рентгенограмі визначається кардіомегалія. На ехокардіограмі: зниження скоротливої здатності міокарда, дилатація шлуночків. На ЕКГ: порушення реполяризації міокарда лівого шлуночка.

1. Який попередній діагноз?
2. Які додаткові методи дослідження слід призначити дитині?
3. Які основні принципи терапії захворювання.

Задача № 2.

У хлопчика, 8 років, через 2 тижні після перенесеної ангіни з'явилися летючий біль у суглобах, припухлість та обмеження рухів, лихоманка. Об'єктивно: тахікардія, розширення меж серцевої тупості, ослаблення тонів серця, ритм галопу, нижній систолічний шум на верхівці серця, збільшення печінки. В крові: лейкоцитів— $14,2 \cdot 10^9/\text{л}$, ШОЕ — 55 мм/год, АСЛ-0 — 500 ОД, СРБ (+++).

1. Зформулюйте клінічний діагноз.
2. Чи можливі в даній ситуації скарги на болі в ділянці серця і чому?
3. Складіть план лікування хворого.
4. Який з препаратів необхідно призначити впершу чергу?

Задача №3.

Хвора П., 11 років, госпіталізована в стаціонар зі скаргами на тривалий субфібрилітет, слабкість, стомлюваність, поганий апетит.

Анамнез захворювання: після видалення каріозного зуба з'явилися вказані скарги 4 тижня тому. Мати самостійно лікувала дитину - давала жарознижуючі

препарати. Лихоманка зберігалася, наросла слабкість та погіршення самопочуття.

Із анамнезу життя відомо, що у віці 1 місяця був діагностований дефект міжшлуночкової перетинки невеликих розмірів, розташований у мембранозній частині.

На момент госпіталізації стан дитини тяжкий: дуже бліда, млява, значна задишка у спокої до 30/хв. В легенях дихання везикулярне, хрипи відсутні. При пальпації верхівки поштовх розлитий і посилений, розташований в 4-5 міжребер'ї на 2 см. зовні від лівої середньоключичної лінії. В 3-4 міжребір'ї зліва визначається систолічне тремтіння, діастолічне тримтіння в 2-3 міжребір'ї зліва від грудини. При аускультатії в 3-4 міжребір'ї зліва від грудинивислуховується грубий, скрибучого тембру систолічний шум пов'язаний з 1 тоном і займає $\frac{3}{4}$ систоли, проводиться практично над всією ділянкою серця. Печінка виступає з – під краю реберної дуги на 3см.

На ЕКГ: синусова тахікардія, нормальне положення електричної осі, ознаки перевантаження лівого та правого шлуночку.

1. Обґрунтуйте та зформулюйте попередній діагноз.
2. Які ускладнення захворювання у дитини?
3. Які додаткові методи дослідження слід призначити дитині?

Відповіді на задачі:

Задача №1.

1. неревматичний кардит, аритмічний варіант.
2. загально-клінічне обстеження, біохімічний аналіз крові (сіромукоїди, СРБ, загальний білок та білкові фракції), рівень КФК, тропоніну, Допплео-КС.
3. протизапальна терапія, кардіотрофіки, нестероїдні протизапальні препарати.

Задача № 2.

Діагноз: ревматизм, активність III ступеня. Первинний ревмокардит, поліартрит, гострий перебіг. НК ПА.

Задача № 3.

1. Інфекційний ендокардит, вторинний, на фоні дефекту міжшлуночкової перетинки, гострий перебіг, активність 2-3 ступеня.
2. Ушкодження аортального клапану.
3. Серцева недостатність 2 б ступеня.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на запальні захворювань серця, гостру ревматичну лихоманку, неревматичний кардит, інфекційний ендокардит.	<p>1.Провести збір скарг, анамнезу захворювання.</p> <p>2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта.</p> <p>3.Провести огляд хворого.</p> <p>4.Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація, перкусія).</p>	<p>Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо.</p> <p>Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникненню захворювання .</p> <p>Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри та слизових оболонок, наявність набухання вен шиї, набряків на кінцівках.</p> <p>Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС(тахі-чи брадікардія, екстрасистолія), АТ.</p>
		<p>5.Провести аускультацию серця та магістральних судин</p> <p>6.Дослідити систему органів дихання (перкусія, бронхофонія).</p> <p>7.Провести аускультацию легень.</p> <p>8.Дослідити систему органів травлення.</p>	<p>Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів.</p> <p>Звернути увагу на екскурсію грудної клітини.</p> <p>Звернути увагу на прояви інтоксикації</p>
2	Сформулювати попередній діагноз	<p>1.Сформулювати попередній діагноз.</p> <p>2.Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження</p>	<p>Базуючись на сучасній класифікації захворювань системи кровообігу сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.</p>
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	<p>1.Оцінити дані загального аналізу крові.</p> <p>2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (СРБ, АСЛ-О,</p>	<p>Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ.</p> <p>Звернути увагу на рівень в крові СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його</p>

		сіромукоїди, білок та білкові фракції) 3.Оцінити дані дослідження крові на стерильність.	фракцій Звернути увагу на збудника, його чутливість до антибіотиків.
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані ЕКГ, Допплер-КС	Звернути особливу увагу на ознаки запальних захворювань серця, гострої ревматичної лихоманки, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 2.Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 3.На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів. 4.Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом, в тому числі з проявами серцево-судинної патології. 5.Враховуючи неможливість виключити гостру ревматичну лихоманку, неревматичний кардит, інфекційний ендокардит та набуті вади серця зі списку ймовірних діагнозів, зробити висновок про найбільшу ймовірність такого	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики серцево-судинної патології

		діагнозу.	
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	Сформулювати остаточний клінічний діагноз. На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.	Базуючись на сучасній класифікації захворювань системи кровообігу запального характеру у дітей, сформулювати попередній діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	1.Призначити не медикаментозне лікування. 2.Призначити медикаментозне лікування	Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню. Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії захворювань системи кровообігу запального характеру у дітей.

Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою

Завдання	Вказівки
Визначити різні клінічні варіанти захворювань системи кровообігу у дітей	Перерахувати основні клінічні варіанти захворювань системи кровообігу у дітей
Вивчити патогенез гострої ревматичної лихоманки, неревматичних кардитів, інфекційного ендокардиту	Виділити ключові ланки патогенезу гострої ревматичної лихоманки, неревматичних кардитів, інфекційного ендокардиту
Вивчити клінічні прояви запальних захворювань серця у дітей: гострої ревматичної лихоманки, неревматичних кардитів, інфекційного ендокардиту	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз пневмонії
Вивчити діагностичні критерії захворювань системи кровообігу у дітей	Скласти структурну схему захворювання

Вивчити клініко-інструментальні та лабораторні критерії діагностики захворювань системи кровообігу	Скласти план обстеження хворого з захворюваннями системи кровообігу. Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань системи кровообігу за даними додаткових методів дослідження
Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на запальні захворювання серця (гостру ревматичну лихоманку, неревматичний кардит, інфекційний ендокардит) та набуті вади серця	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.

Література:

Основна:

1. Т.В.Сорокман, М.Г.Гінгуляк, І.В.Ластівка. Захворювання дітей раннього віку. – Чернівці, 2002 – С. 16-46, 99-115.
2. Актуальні питання педіатрії: Навчально-методичний посібник для лікарів загальної практики – сімейної медицини. – За редакцією В.В. Бережного.- К.; Изд-во «Червона Рута-Турс», 2006. – 430 с.
3. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
4. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник. – Питер - Ком, С-Пб., 2002. - 1080с.
5. Накази МОЗ України. Збірник № 2.- С.105-110.

Додаткова:

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – М.:Медпресс-информ. – 2004. – 600с.
2. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. В 2-х том.- М.:Медицина, 1987.- 928 с.
3. Волосовець О.П., Савво В.М., Кривопустов С.П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології – Х.: «ГНЦ», 2006 – 256 с.
4. Гусель В.А. Маркова И.В. Справочник педиатра по клинической фармакологии.- Л.: Медицина,1989.- 320 с.

[На початок документа](#)

5. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
6. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. – Київ, 2005 р. – 414 с.
7. Тестові завдання з педіатрії / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.
8. Холодняк О.В. Дифференціальна діагностика кардіомегалії у дітей // Annals of Mechnikov Institute, N 2, 2013.-С.77-82.

Тема 9. Диференційна діагностика серцевих шумів. Вроджені та набуті вади серця, кардіоміопатії, аномалії розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Синдром недостатності кровообігу.

Синдром серцевого шуму, клінічні прояви, причини. Провідні клінічні симптоми та синдроми при кардіоміопатіях, вроджених та набутих вадах серця у дітей, аномаліях розвитку хордально-клапанного апарату. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення кардіоміопатій, вроджених та набутих вад серця, аномалій розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при кардіоміопатіях, вроджених та набутих вадах серця, аномаліях розвитку хордально-клапанного апарату у дітей у дітей. Диференційна діагностика кардіоміопатій, вроджених та набутих вад серця, аномалій розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Тактика ведення хворого при кардіоміопатіях, вроджених та набутих вадах серця, аномаліях розвитку хордально-клапанного апарату у дітей. Прولاпс мітрального клапану. Лікування та профілактика хронічної серцевої недостатності.

Актуальність теми

У структурі серцево-судинної патології останніми роками зростає питома вага вроджених вад серця (ВВС) і неревматичних уражень міокарду. Серед дітей з ВВС смертність складає приблизно 23%, причому близько 90% дітей вмирають на першому році життя. Своєчасна діагностика ВВС, адекватна допомога при розвитку ускладнень, напрям на хірургічне лікування в оптимальні терміни визначають прогноз для життя і соціальної адаптації дитини з вродженою вагою серця. Неревматичні кардити можуть виникати у практично здорових дітей і мати швидко прогресуючу течію з розвитком серцевої недостатності і аритмії, приблизно у третини дітей унаслідок перенесеного міокардиту розвивається ділатаційна кардіоміопатія. Не дивлячись на зниження поширеності гострої ревматичної лихоманки, актуальність даної проблеми залишається високою у зв'язку з циркуляцією, що зберігається, стрептокока групи А в популяції планети, а також поширеністю латентного і затяжного перебігу ревматизму з високою вірогідністю при цьому формування у хворих придбаних вад серця. Таким чином, знання клінічних ознак запального процесу в міокарді, вміння провести диференціальну діагностику з незапальними поразками серця, знання принципів терапії та невідкладної допомоги є необхідним в практиці лікаря. Викладене визначає актуальність вивчення даної теми.

[На початок документа](#)

Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися): $\alpha 1$

- про місце запальних захворювань серця в структурі захворювань дитячого віку, поширеність у різних вікових групах;
- про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих;
- історію наукового вивчення та внесок відчизняних вчених;

2. Студент повинен знати (засвоїти): $\alpha 2$

- етіологію, патогенез запальних захворювань серця;
- методи діагностики і диференціальної діагностики запальних захворювань серця;
- основні клінічні прояви запальних захворювань серця;
- рентгенологічні зміни при запальних захворювань серця;
- ЕКГ зміни при запальних захворюваннях серця;
- фонокардіологічні зміни при запальних захворюваннях серця;
- УЗД зміни при запальних захворюваннях серця;
- особливості збирання анамнезу у дітей раннього віку з запальними захворюваннями серця;
- класифікацію запальних захворювань серця;
- профілактику запальних захворювань серця

3. Студент повинен оволодіти: $\alpha 3$

Навичками:

- зібрати скарги та анамнез захворювання;
- провести фізикальне обстеження хворого з запальними захворюваннями серця та вродженими вадами серця;
- оцінити результати параклінічних досліджень (ЕКГ, УЗД, рентгенограму, фонокардіограму);
- провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику;
- поставити та сформулювати діагноз вродженої вади серця, кардіоміопатії, аномалії хордально-клапанного апарату відповідно до сучасної класифікації;
- оцінити важкість захворювання;
- визначити план лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування)

Вміннями:

- Інтерпритувати результати лабораторних та інструментальних досліджень.
- Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику.

[На початок документа](#)

- Надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого на незапальні захворювання серця (вроджені вади серця, кардіоміопатії, аномалії хордально-клапанного апарату) враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію.
- Скласти план лікування хворого на незапальні захворювання серця: вроджені вади серця, кардіоміопатії, аномалії хордально-клапанного апарату (згідно стандартам лікування) з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології.
- Надати невідкладну допомогу в екстримальних ситуаціях та невідкладних станах.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на незапальні захворювання серця (з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.).
- Оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною.
- Засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

Зміст теми

Шуми в серці, загальні відомості

Шуми в серці викликані турбулентним кровотоком і утворенням мікробульбашок (по механізму кавітації) і вібрацією навколишніх тканин серця і великих судин. Шум в серці з'являється і зникає в ті моменти серцевого циклу, коли виникає і зникає градієнт тиску між різними відділами серця і між ними і великими судинами .

Виділяють шість ступенів гучності шуму:

- I – шум можна почути (і то не завжди), тільки якщо спеціально його шукати,
- II – дуже тихий,
- III – неголосний, але чітко виражений,
- IV – гучний шум, зазвичай супроводжується тремтінням,
- V – дуже гучний,
- VI – чутний на відстані (без прикладання фонендоскопа до грудної

[На початок документа](#)

клітки).

За формою шум буває наростаючим, убутним, веретеноподібним і рівномірним.

Виявити причину шуму допомагає його локалізація (де краще чути) і іррадіація (куди проводиться). Наприклад, шум аортального стенозу краще чути в другому міжребер'ї справа і проводиться на сонні артерії. Навпаки, шум мітральної недостатності краще чути на верхівці і може проводитися вздовж лівого краю грудини і на основу серця (якщо вражена в основному задня стулка мітрального клапана) або в пахвову і міжлопаткову області (якщо передня).

Не завжди можна визначити причину шуму по часу його появи, формі, локалізації, проведенню, частотою і гучністю. У таких випадках вдаються до функціональних і фармакологічних проб .

Аускультация (прослуховування) серця – найважливіший етап дослідження серцево-судинної системи. Часто саме аускультация визначає подальший план обстеження і лікування. Щоб правильно оцінити зміни тонів серця, шуми в серці і внесердечні шуми, треба враховувати дані анамнезу, огляду, пальпації, перкусії, дослідження вен шиї і пульсу на великих артеріях.

Часто шум у серці – найбільш помітна, іноді єдина, знахідка при фізикальному дослідженні. Виявивши шум, зазвичай призначають додаткові дослідження: ЕКГ, рентгенографію грудної клітини, ЕхоКГ, іноді – консультацію кардіолога. Диференціальну діагностику починають з систематизованої оцінки основних характеристик шуму: часом виникнення, тривалості, гучності, частоти, форми (характеру наростання і убування), локалізації, іррадіації і зміни при пробах – і тільки після цього призначають інструментальні дослідження. Вони допомагають вирішити питання, що залишилися і дають інформацію про анатомічні та фізіологічні особливості серця, необхідну для лікування.

У залежності від фази серцевого циклу, в яку вони вислуховуються, шуми поділяються на три групи:

- Систолічний шум виникає одночасно з I тоном або після нього і закінчується перед II тоном або одночасно з його аортальним або легеневим компонентом.

- Діастолічний шум виникає одночасно з II тоном або після нього і закінчується перед I тоном.

- Систоло-діастолічний шум вислуховується в обидві фази серцевого циклу: він починається в систолу і продовжується в діастолу, іноді займаючи її всю.

Правильне визначення часу виникнення шуму – перший суттєвий етап у його розпізнаванні.

Розрізнити I і II тони і, отже, систолу і діастолу зазвичай неважко. Труднощі можуть виникнути при тахіаритміях. У цьому випадку тони серця необхідно співвіднести з пульсом на сонній артерії: пульсова хвиля починається відразу за I тоном.

Основні види шумів в серці :

- Пресистолічний шум при мітральному і трикуспідальному стенозі.
- Пансistolічний шум при мітральній недостатності, трикуспідальної недостатності і дефект міжшлуночкової перегородки.
- Мезосистолічний шум над аортою починається одночасно з тоном вигнання і поступово припиняється до кінця систоли.
- Систолічний шум при стенозі клапану легеневої артерії триває до легеневого компонента II тону, клапан легеневої артерії закривається з запізненням, тому II тон сильно розщеплений.
- Діастолічний шум над аортою або діастолічний шум над легеневою артерією.
- Мезодіастолічний шум при мітральному стенозі. Шуму передують щиголь відкриття мітрального клапана.
- Короткий мезодіастолічний шум наповнення, що виникає слідом за III тоном.
- Систоло-діастолічний шум при відкритому артеріальному протоці.

Коротка диференційно-діагностична інформація про захворювання, які можна виявити, використовуючи алгоритм аускультії

1. Недостатність мітрального клапана (НМК).

а) ізольована відносна недостатність мітрального клапана буває при міокардитах, дилатаційною кардіоміопатії. При ЕхоКГ дослідженні завжди є дилатація лівого лівого шлуночка при інтактному мітральному клапані.

б) Ревматична НМК. При ЕхоКГ дослідженні завжди спостерігається крайовий склероз стулок МК і склеювання комісур.

в) НМК при інфекційному ендокардиті (ІЕ): наявність регургітації та вегетації на стулках МК. Наявність клініко-лабораторних критеріїв ІЕ.

г) НМК при міксозній дегенерації МК має патогномонічним ЕхоКГ картину: клапани у вигляді цвітної капусти.

д) НМК при папілярній дисфункції: пізній систолічний шум, наростаючий до другого тону. При ЕхоКГ дослідженні спостерігається патогномонічна картина пролапсу МК.

[На початок документа](#)

е) НМК при пролапсі МК. При аускультатії чути пізній систолічний шум, наростаючий до другого тону. Шум починається часто після мезосистолічного клацання. Шум добре чути стоячи, а лежачи слабшає або зникає. При ЕхоКГ дослідженні завжди спостерігається регургітація і ознаки пролапсу МК.

ж) Вроджена НМК спостерігається з раннього дитинства. При ЕхоКГ дослідженні завжди є регургітація і розщеплення стулок МК.

2. Мітральний стеноз (МС).

а) МС в 99% випадків ревматичного походження.

б) Вроджений МС-синдром Лютенбаше. Патогномонічна ЕхоКГ картина МС і дефекту міжпередсердної перегородки.

в) МС при міксомі лівого передсердя. МС пов'язаний з міксомою на ніжці. Завжди добре видна при ЕхоКГ дослідженні.

3. Недатність аортального клапана (НАК).

а) Ревматична НАК. Шуми в серці спостерігаються з молодого віку. Найчастіше НАК поєднується з невеликим аортальним стенозом. При ЕхоКГ дослідженні аортальна регургітація завжди поєднується зі склерозом, кальцинозом і деформацією стулок АК.

б) НАК при інфекційному ендокардиті. При ЕхоКГ завжди реєструється аортальна регургітація. Морфологічні зміни та вегетації можуть не спостерігатися.

в) НАК при аневризмі висхідної аорти (АВА). НАК при АВА може бути при хворобі Марфана, синдромі Шершевського-Тернера і при неспецифічному аортиті. Діагноз ставиться на підставі поєднання НАК з відповідними клініко-лабораторними даними. На ЕхоКГ НАК завжди поєднується з аневризмою висхідного відділу аорти. Аортальні клапани при цьому повинні бути інтактні.

д) НАК дуже рідко може спостерігатися при ревматоїдному артриті, СКВ, системної склеродермії. НАК при пролапсі аортального клапана має патогномонічним ЕхоКГ картину.

4) Стеноз гирла аорти (СГА).

а) СГА при ревматизмі рідко буває ізольованим, частіше поєднаним з НАК. При ЕхоКГ картина СГА завжди поєднується з морфологічними змінами АК: склероз, деформація, кальциноз стулок.

б) СУА вроджений. Спостерігається в молодому віці. При ЕхоКГ дослідженні визначається наявність мембрани за АК, нерозкриття стулок АК і відсутність їх склерозу та кальцинозу ..

5. Недостатність трикуспідального клапана (НТК).

а) НТК найчастіше буває відносною на ґрунті легеневої гіпертензії, при легеневому серці, первинної легеневої гіпертензії, тромбоемболії легеневої

артерії, набутих вадах серця, дефекті міжпередсердної перегородки, аномальному дренажі легеневих вен, стенозі гирла легеневої артерії, тріаді Фалло. При ЕхоКГ дослідженні завжди спостерігається трикуспідальна регургіація, дилатація правого шлуночка при інтактних стулках ТК.

б) Органічна НМК при ревматизмі найчастіше спостерігається у поєднанні з іншими ревматичними пороками. При ЕхоКГ дослідженні завжди знаходять: склероз, кальциноз і деформацію ТК.

в) Органічна НТК при інфекційному ендокардиті спостерігається часто у наркоманів. Діагноз ставиться у випадку, якщо НТК поєднується з іншими критеріями ІЕ. При ЕхоКГ можна виявити деформацію клапанів і вегетації.

г) НТК при аномалії Ебштейна: зміщення клапанного кільця ТК вниз з обмеженням порожнини правого шлуночка і великим правим передсердям. При ЕхоКГ спостерігається патогномонічна картина.

6. Трикуспідальний стеноз (МС). Спостерігається тільки при ревматизмі. При ЕхоКГ завжди знаходять ізольоване збільшення правого передсердя, деформацію, склероз кальциноз ТК.

7. Дефект межпередсердної перегородки (ДМПП). При гемодинамічно значимому ДМПП на ЕхоКГ повинна бути дилатація правого шлуночка, правого передсердя і, можливо, лівого. Розмір лівого шлуночка не збільшений. Значимий дефект завжди візуалізується.

8. Аномальний дренаж легеневих вен у праве передсердя (АДЛВ). Клінічна та ЕхоКГ картина така ж як ДМПП. Запідозрити АДЛВ можна при наявності дилатації на ЕхоКГ правих відділів серця без візуально визначається дефекту МПП. Для виключення дає таку ж ЕхоКГ і клінічну картину первинної легеневої гіпертонії необхідно рентгенівське дослідження легень. При гемодинамічно значимому ДМПП і АДЛВ, як правило, спостерігається картина гіперволемії легень з великими судинними тіннями нерідко нагадують збільшення прикореневих лімфовузлів при саркоїдозі або лімфогранульоматозі. Остаточне розмежування ДМПП і АДЛВ можливо при зондуванні серця.

9. Стеноз гирла легеневої артерії (СЛА).

а) Ізольований СЛА найчастіше буває вродженим, рідше при карциноїдному синдромі та інфекційному ендокардиті. При ЕхоКГ завжди знаходять гіпертрофію і дилатацію правого шлуночка, правого передсердя і ознаки стенозу гирла Л А.

б) Тріада Фалло- поєднання СЛА з ДМПП має патогномонічний картину при ЕхоКГ дослідженні.

10. Недостатність клапанів легеневої артерії (НКЛО) рідко буває вродженою. Найчастіше буває відносна НКЛА (шум Грехема-Стілла) при високій легеневої гіпертензії у хворих з ДМПП, легеневої серцем, комплексом Ейзенменгера, мітральному стенозі. НКЛА добре візуалізується при доплеровском скануванні легеневої артерії. Вроджена НКЛА зустрічається рідко і не супроводжується легеневою гіпертензією.

11. Дефект міжшлуночкової перегородки ізольований (ДМШП)

а) Вроджений ДМШП. Шуми в серці відзначаються з дитинства. ЕКГ може бути нормальною. При ЕхоКГ можна візуалізувати дефект чи ні, якщо він знаходиться в м'язовій частині перегородки. ДМШП повинен бути завжди видно при кольоровому доплеровском скануванні. Якщо ДМШП поєднується з високою легеневою гіпертензією, то він називається комплекс Ейзенменгера.

б) Набутий ДМШП при тупий травмї грудної клітки, травмах або пораненнях серця.

в) Набутий ДМШП при гострому трансмуральному інфаркті міокарда. Поява грубого систолічного шуму над грудиною в поєднанні з різким наростанням тяжкості серцевої недостатності може бути або при відриві хорд і стулки МК, або при розриві МШП. Ситуація легко диференціюється при ЕхоКГ дослідженні.

12. Тетрада Фалло: дефект МШП, стеноз легеневої артерії, гіпертрофія правого шлуночка, зміщення аорти вправо. При ЕхоКГ дослідженні спостерігається патогномонічна картина.

13. Аорто-легеневий свищ. Безперервний (завиваючий) систолодіастолічний шум у точці Боткіна-Ерба. Шум відзначається з дитинства. Свищ візуалізується при кольоровому доплеровском сканувань.

14. Розрив аневризми синуса Вальсальви. Безперервний, завиваючий систолодіастолічний шум у точці Боткіна-Ерба, з'являється раптово в поєднанні з швидко наростаючою правошлуночкової недостатністю. На ЕхоКГ дилатація правого шлуночка і правого передсердя. При кольоровому скануванні видно потік крові з аорти в праве передсердя.

15. Відкрита артеріальна протока. Завжди чути безперервний завиваючий систолодіастолічний шум під ключицею зліва. ЕКГ і двомірна ЕхоКГ можуть бути нормальними. При доплеровском скануванні можна виявити ретроградний струм крові в легеневої артерії.

16. Поєднані мітральні, аортальні та трикуспідальна вади можуть бути або ревматичними, або пов'язаними з інфекційним ендокардитом. Комбіновані вади є, як правило, ревматичними.

Протокол діагностики та лікування кардіоміопатій у дітей

ШИФР МКХ-Х І42 КАРДІОМІОПАТІЇ

Кардіоміопатії - це захворювання міокарду невідомої етіології, основними ознаками яких є кардіомегалія та серцева недостатність. Розрізняють два основних типа кардіоміопатій: первинний тип, який представляє собою захворювання серцевого м'язу з невідомими чинниками, та вторинний тип, при якому чинник захворювання міокарду відомий або пов'язаний з ураженням інших органів. Основні клінічні прояви кожної етіологічної групи позначені як D - дилатаційна, R - рестриктивна, H - гіпертрофічна кардіоміопатія.

До первинного типу кардіоміопатій відносяться: ідіопатичні кардіоміопатії (D, R, H); сімейні кардіоміопатії (D, H); еозинофільне ендоміокардіальне захворювання (R); ендоміокардіальний фіброз (R).

До вторинного типу кардіоміопатій можна віднести такі ураження серцевого м'язу: інфекційні (D) - вірусні, бактеріальні, грибкові, протозойні кардити; метаболічні (D) - тиреотоксикоз, гіпотиреоз, феохромоцитома; спадкові (D, R) - глікогенози, мукополісахаридози; дефіцитні (D) - електролітні (гіпокаліємія, гіпомагніємія та аліментарні); при системних захворюваннях (D, H) - дерматоміозит, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит, склеродермія, вузликовий періартеріт, лейкоїмія, інфільтрати та гранулеми (D, R) - амілоїдоз, саркоїдоз, злоякісні новоутворення, гемохроматоз; нейром'язові ураження (D) - м'язова дистрофія, міотонічна дистрофія, атаксія Фрідрейха; токсичні реакції (D) - лікарські засоби (доксорубоміцин, сульфаніламід, циклофосфан), радіація, алкоголь; захворювання серця пов'язані з вагітністю (D); ендоміокардіальні фіброеластози (R);

І42.0 ДИЛАТАЦІЙНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Дилатаційна кардіоміопатія - кардіоміопатія, для котрої характерно збільшення лівого та/або правого шлуночка, порушення систолічної функції, застійна серцева недостатність (рис. 10).

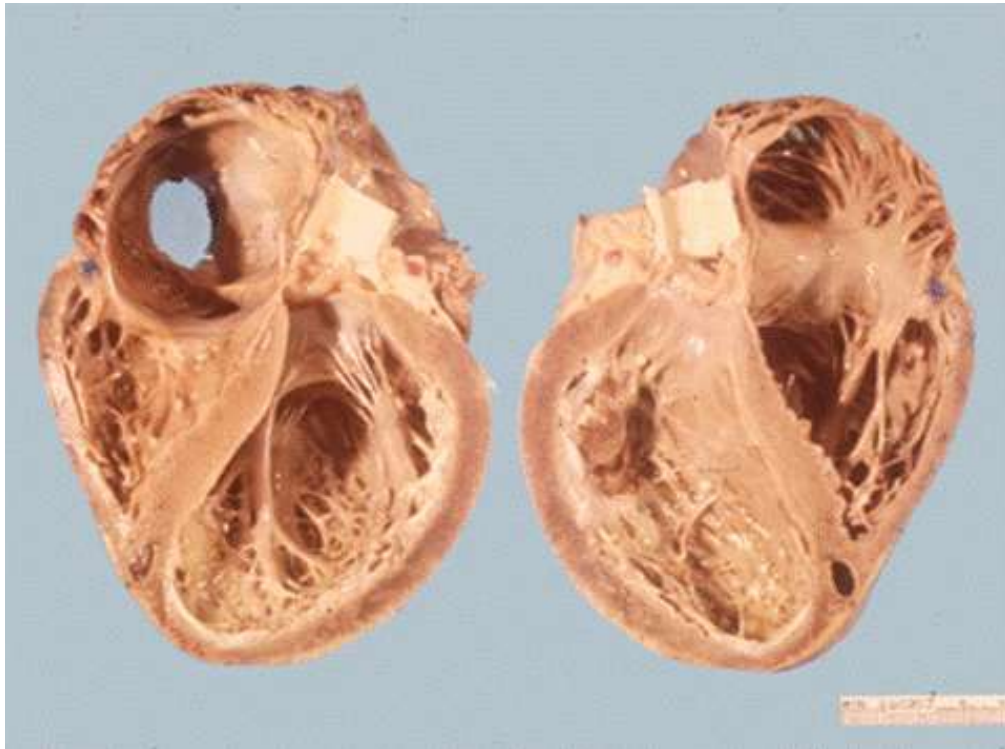
ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- недостатності кровообігу за лівошлуночковим типом (підвищена втомлюємість, задишка, ціаноз, ортопноє, серцева астма, набряк легенів), потім і за правошлуночковим типом (акроціаноз, набухання вен ший, гепатомегалія, асцит, набряки нижних кінцівок)

[На початок документа](#)

- систолічний шум відносної недостатності мітрального клапана,
- порушення серцевого ритму та провідності,
- можливий тромбоемболічний синдром.



[На початок документа](#)

Рис. 12. Дилатаційна кардіоміопатія

- кардіомегалія,
- послаблення тонів серця,
- може бути патологічний ІІІ тон, ритм протодіастолічного галопа,

Параклінічні:

- ЕКГ зміни: синусова тахікардія, знижений вольтаж стандартних відведень, підвищення вольтажа грудних відведень, гіпертрофія/перевантаження різних відділів серця, насамперед лівого шлуночка, дифузні неспецифічні зміни сегменту ST та зубцю T, порушення ритму та провідності,

- рентгенологічно: кардіомегалія, випуклість дуги лівого шлуночка, ознаки венозного застою в судинах малого кола кровообігу і набряку легенів, може з'являтися випіт у плевральній порожнині,

- ЕхоКГ: дилатація камер серця, збільшення кінцево-діастолічного та кінцево-систолічного розмірів лівого шлуночка, дифузне зниження скоротливості, зниження фракцій викиду, скорочення тощо, дифузна гіпокінезія стінок, мітральна або трикуспідальна регургітація, можливі інтракардіальні тромби, випіт у порожнину перикарда.

До діагностичних критеріїв відноситься також відсутність ознак запального процесу та відсутність зв'язку з інфекційним захворюванням.

Лікування

- Специфічного лікування немає.
- Проводиться терапія серцевої недостатності: дігосин у малих дозах, інгібітори АПФ (каптоприл, у підлітків - еналаприл), сечогінні (фуросемід, ін.). При тяжкій серцевій недостатності у відділенні інтенсивної терапії - допамін або добутамін, стероїдні протизапальні засоби, оксигенотерапія за показаннями.
- Лікування серцевих дизритмій за відповідними протоколами.
- При порушеннях мікроциркуляції та тенденції до тромбоутворення - гепарин (100-200 ОД/кг на добу підшкірно або внутрішньовенно), непрямі антикоагулянти.
- Використовують кардіопротекторні препарати (панангін, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, фосфаден, АТФ-лонг, ін.).
- При рефрактерній серцевій недостатності виживаємість пацієнтів пов'язана з трансплантацією серця.

[На початок документа](#)

142.1 ГІПЕРТРОФІЧНА ОБСТРУКТИВНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Гіпертрофічна обструктивна кардіоміопатія - симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночку, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, з обструкцією шляхів відтоку від шлуночків, як правило несупроводжується розширенням порожнини лівого шлуночку. При гіпертрофічній кардіоміопатії страждає насамперед діастолічне розслаблення міокарда. Вважається генетично обумовленим захворюванням (рис. 11)..

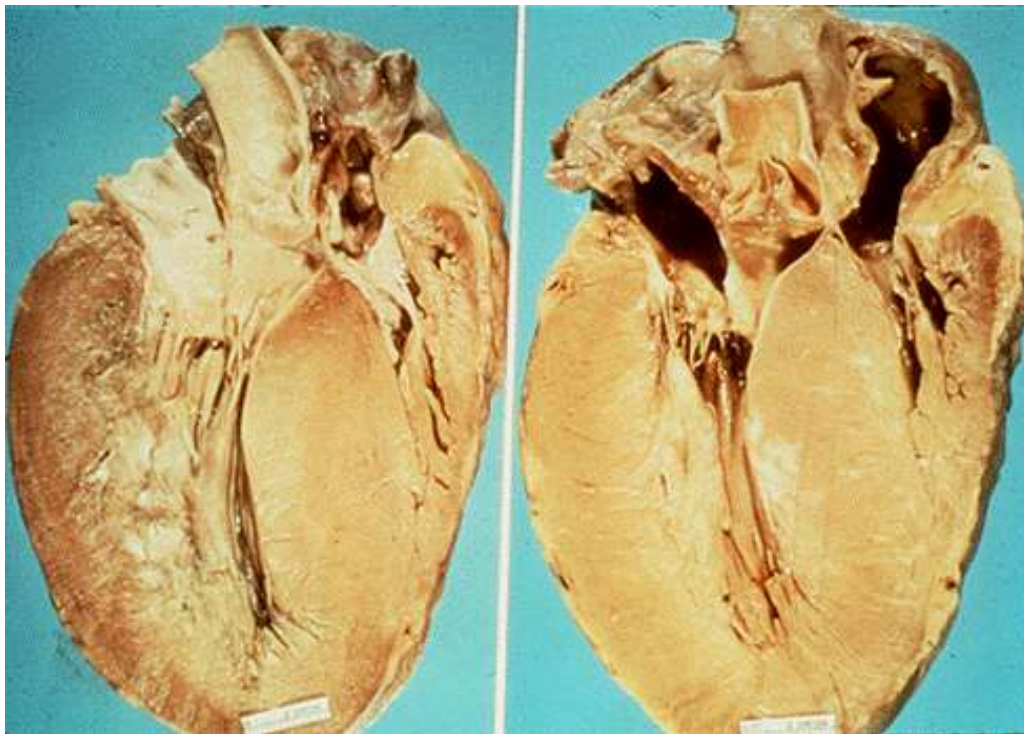


Рис. 13. Гіпертрофічна обструктивна кардіоміопатія

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- ангінозний больовий синдром,
- лівошлуночкова недостатність (задишка при навантаженні, серцева астма, набряк легень),
- синкопальні стани,
- систолічний шум обструкції при вигнанні крові з лівого шлуночка,
- підсилений верхівковий поштовх,
- послаблення тонів серця, може бути IV тон

Параклінічні:

[На початок документа](#)

- ЕКГ: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, зубець Q у відведеннях II, III, avF, V 5-6 глибокий, негативний зубець T, депресія сегмента ST, ознаки гіпертрофії лівого передсердя, можливі порушення серцевого ритму та провідності,

- рентгенологічно може бути вибухання лівого шлуночка, відсутність талії серця, розширення лівого передсердя,

- ЕхоКГ (має провідне значення): гіпертрофія стінок шлуночків, збільшення порожнини лівого передсердя, збільшення фракції вигнання, порушення діастолічної функції серця та вимірювання градієнту тиску за даними доплерографії.

Лікування

- Обмеження фізичного навантаження, яке підсилює гіпертрофію міокарда та градієнт тиску.

- Бета-адреноблокатори (пропранолол орально 0,5-2 мг/кг на добу у 2-4 приймання).

- Можливе використання антагоністів кальцію (верапаміл орально 4-10 мг/кг/ на добу у 3 приймання, після 5 років по 80 мг кожні 6-8 годин).

- Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані.

- Показана вторинна профілактика інфекційного ендокардиту.

- При порушеннях серцевого ритму - відповідне лікування.

- При серцевій недостатності - інгібітори АПФ та діуретики.

- При обструктивній кардіоміопатії з градієнтом тиску понад 45 мм рт.ст., неефективності консервативної терапії показано кардіохірургічне лікування.

142.2 ІНША ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Інша гіпертрофічна кардіоміопатія - симетрична чи асиметрична гіпертрофія лівого шлуночку, у більшості випадків більше вражається міжшлуночкова перегородка, ніж стінки шлуночків, без обструкції шляхів відтоку від шлуночків, як правило не супроводжується розширенням порожнини лівого шлуночку. При гіпертрофічній КМП страждає насамперед діастолічне розслаблення міокарда. Вважається генетично обумовленим захворюванням.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- ангінозний больовий синдром,

- лівошлуночкова недостатність (задишка при навантаженні, серцева астма, набряк легень),

- синкопальні стани.

Параклінічні:

- ЕКГ: ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, зубець Q у відведеннях II, III, aVF, V 5-6 глибокий, негативний зубець T, депресія сегмента ST, ознаки гіпертрофії лівого передсердя, можливі порушення серцевого ритму та провідності,

- рентгенологічно може бути вибухання лівого шлуночка, відсутність талії серця, розширення лівого передсердя,

- ЕхоКГ (має провідне значення): гіпертрофія стінок шлуночків, збільшення порожнини лівого передсердя, збільшення фракції вигнання, порушення діастолічної функції серця за даними доплерографії.

Лікування

- Обмеження фізичного навантаження, яке підсилює гіпертрофію міокарда та градієнт тиску.

- Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані.

- Показана вторинна профілактика інфекційного ендокардиту.

- При порушеннях серцевого ритму - відповідне лікування (аміодарон, ін.).

- При серцевій недостатності - інгібітори АПФ, діуретики.

I42.5 РЕСТРИКТИВНА КАРДІОМІОПАТІЯ

Рестриктивна кардіоміопатія (інша рестриктивна кардіоміопатія I42.5) - інфільтративне або фіброзне ураження міокарда, що характеризується ригідними, непіддатливими стінками шлуночків, зменшенням наповнення і зниженням діастолічного об'єму одного або обох шлуночків з нормальною чи майже незмінною систолічною функцією та товщиною стінок. Основу захворювання складає розповсюджений інтерстиціальний фіброз, а порушення діастолічної функції є основним гемодинамічним проявом рестриктивної кардіоміопатії (рис. 12).

Виділяють також ендоміокардіальний фіброз (I42.4), фіброеластоз ендокарда новонароджених та дітей молодшого віку, ендоміокардіальну (еозинофільну) хвороба (I42.3) чи еозинофільний ендокардит Леффлера, а також облітеруючу кардіоміопатію.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- клінічна картина схожа на клініку констриктивного перикардиту, причому можуть бути і порушення скоротливості лівого шлуночка,

- в залежності від переважання типу ураження (правого, лівого шлуночків або обох шлуночків), спостерігається відповідна картина правошлуночкової, лівошлуночкової або бівентрикулярної серцевої недостатності),
- можуть бути порушення ритму, тромбоемболічний синдром.



Рис. 14. Рестриктивна кардіоміопатія

Параклінічні:

- ЕКГ: зниження вольтажа зубців, порушення ритму та провідності,
- на рентгенограмі збільшення відділів серця помірне або відсутнє,
- ЕхоКГ: відповідні зміни ехоанатомії, діагностика порушень діастолічної функції та скоротливості міокарда, можливий випіт у порожнину перикарда.

ЛІКУВАННЯ

- Обмеження фізичного навантаження.
- Серцеві глікозиди та інші кардіотонічні засоби протипоказані.
- При порушенні розслаблення міокарда доцільним є призначення антагоністів кальцію (верапаміл, ніфедіпін).
- При порушеннях серцевого ритму - відповідне лікування (аміодарон, ін.).
- При серцевій недостатності - відповідне лікування (діуретики тощо).

МКХ І42.7 КАРДІОМІОПАТІЯ ВНАСЛІДОК ДІЇ ЛІКАРСЬКИХ ЗАСОБІВ ТА ІНШИХ ЗОВНІШНІХ ФАКТОРІВ

Токсичні кардіоміопатії, що викликані ліками:

- антрацикліновими антибіотиками;
- фенотіазінами та антидепресантами;
- хлорохіном;
- циклофосфамідом;
- парацетамолом;
- резерпіном;
- кокаїном;
- амфетамінами;
- 5-фторурацилом;
- - нтерфероном;
- катехоламінами;
- глюкокортикостероїдами;
- сполуками сурми, свинцю;
- солями літію;
- еметином;
- фенотіазиновими сполуками;
- хінідіном;
- барбітуратами.

Інші токсичні кардіоміопатії:

кобальтова кардіоміопатія;

Кардіоміопатії, викликані дією фізичних факторів:

- теплового;
- гіпотермія;
- іонізуюче випромінення.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- застійна серцева недостатність,
- кардіалгії,
- кардіомегалія,
- порушення ритму та провідності,
- патологічний ІІІ тон (трехчлений ритм галопу),
- можливі тромбоемболічні ускладнення.

Параклінічні:

- ЕКГ: порушення ритму та провідності, гіпертрофія та перенавантаження лівого шлуночка, глибокі зубці Q та депресія ST в відведеннях I, AVL, V₅, V₆.
- Рентгенологічно кардіомегалія, ознаки венозного застою.
- ЕхоКГ: дилатація порожнин серця, особливо - лівого шлуночка, зниження ударного об'єму серця, фракція викиду, відносна недостатність мітрального клапана тощо.

ЛІКУВАННЯ

- Усунення етіологічного чинника (припинення контакту з токсином чи іншим зовнішнім фактором).
- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).
- Лікування порушень ритму та провідності (за відповідним протоколом).
- Метаболічна терапія (дімефосфон, рібоксін, калію оротат, солкосеріл, кверцитін, магне-В6, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неотон фосфокреатинін, панангін або аспаркам, цитохром С, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

І43.1 КАРДІОМІОПАТІЯ ПРИ МЕТАБОЛІЧНИХ ПОРУШЕННЯХ

E85. Амілоїдоз

Амілоїдна хвороба серця

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- застійна серцева недостатність,
- кардіалгії,
- низький артеріальний тиск, ортостатична гіпотензія,
- систоличний шум регургітації над атріовентрикулярними клапанами,
- перикардіальний випіт,
- дизритмії, раптова смерть.

Параклінічні:

- ЕКГ: низький вольтаж без змін реполяризації, порушення ритму й провідності, синдром слабкості синусового вузла, глибокі патологічні зубці Q, ознаки гіпертрофії відділів серця.

- ЕхоКГ: потовщення стінок шлуночків та міжшлуночкової перетинки, нормальний розмір лівого шлуночка під час діастолі, посилення ехогенності міокарду, його зернистий вигляд (амілоїдні гранули), зниження амплітуди руху стінок лівого шлуночка, збільшення маси лівого шлуночка, перикардіальний випіт.

- Радіоізотопна діагностика за допомогою міченого I¹²³ Р-компонету амілоїду: значне підвищення індикатора в міокарді.

[На початок документа](#)

- Прижиттєва біопсія ясен, язика, міокарду, прямої кишки, підшкірно-жирової клітковини. Фарбування препаратів проводять конго-червоним або тіофлавіном T/S, гістологічні зрізи інкубують в розчині $KMnO_4$.

Допоміжні клінічні критерії - діагностика генералізованого процесу

- Ураження шкіри - синдром Рейно, геморагічний синдром, висип у вигляді папул, вузелків, щільних плям, кропив'янка, що супроводжується пруритом.

- Ураження опорно-рухового апарату - артралгії, дефігурація суглобів, синдром карпального каналу, "пружинного пальця", амімія внаслідок відкладання амілоїду в мімічних м'язах, патологічні переломи.

- Ураження язика - макроглоссія, відбитки зубів на язичку.

- Амілоїдоз дихальних шляхів: трахеобронхіальний, паренхіматозні вузли, дифузний альвеоло-септальний амілоїдоз, медіастинальна аденопатія.

ЛІКУВАННЯ

- Лікування основного захворювання згідно з відповідним протоколом.

- Лікування захворювання, що призвело до вторинного амілоїдозу, згідно з відповідним протоколом (туберкульоз, остеомієліт, неспецифічний виразковий коліт, хвороба Крона, періодична хвороба, ревматоїдний артрит, лімфогранулематоз, системний червоний вовчак).

- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).

- Корекція порушень ритму та провідності (за відповідним протоколом).

- Метаболічна терапія (дімєфосфон, рібоксін, калію оротат, солкосеріл, кверцитін, магне-В6, L-карнітіна хлорид, мілдронат, кардонат, неотон фосфокреатинін, панангін або аспаркам, цитохром С, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

І43.0 КАРДІОМІОПАТІЯ ПРИ ІНФЕКЦІЙНИХ ТА ПАРАЗИТАРНИХ ХВОРОБАХ, КЛАСИФІКОВАНИХ В ІНШИХ РУБРИКАХ

A36.8 Інша дифтерія

КАРДІОМІОПАТІЯ, ВИКЛИКАНА ДИФТЕРІЙНИМ ТОКСИНОМ

Виділяють ранні ураження серця - з 4-5 доби до 2-го тижня захворювання та пізні ураження - з 2-го тижня до 6-го тижня захворювання.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ РАНЬОГО УРАЖЕННЯ СЕРЦЯ

Клінічні:

- слабкість,
- запаморочення,
- колапс,
- зниження артеріального тиску,

- гостра серцева недостатність,
- порушення ритму й провідності з нападами Морганьї-Адамса-Стокса,
- триада Молчанова (блювота, біль в епігастрії, ритм галопу).

Параклінічні:

- ЕКГ: синусова тахікардія, що змінюється стійкою брадикардією, порушення провідності, частіше - повна AV-блокада, порушення реполяризації,
- ЕхоКГ: систолічна та діастолічна дисфункція лівого шлуночка.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ ПІЗЬНОГО УРАЖЕННЯ СЕРЦЯ

Клінічні:

- кардіалгії,
- серцебиття,
- серцева недостатність.

Параклінічні:

- ЕКГ: порушення ритму у вигляді екстрасистолії, пароксизмальної суправентрикулярної тахікардії, порушення провідності різного рівня, порушення реполяризації,
- ЕхоКГ: зниження фракції викиду, підвищення кінцево-діастолічного об'єму, зниження систолічного індексу.

ЛІКУВАННЯ

- Суворе дотримання ліжкового режиму.
- Лікування дифтерії згідно відповідного протоколу.
- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).
- Корекція порушень ритму та провідності (за відповідним протоколом).
- Метаболічна терапія (L-карнітіна хлорід, мілдронат, кардонат тощо).

I43.2 КАРДІОМІОПАТІЯ ПРИ РОЗЛАДАХ ХАРЧУВАННЯ

Кардіоміопатія при розладі харчування БДУ(Е63.9+)

Е63.9 - недостатність харчування, неуточнена

**КАРДІОМІОПАТІЯ, ПОВ'ЯЗАНА З НЕДОСТАТНІСТЮ ВІТАМІНА В₁
ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:**

Клінічні:

- слабкість,
- головний біль,
- порушення сну,
- задишка,
- серцебиття,
- парестезії, біль в кінцівках,

- набряки,
- слабкий пульс,
- ритм галопу,
- систолічний шум на верхівці,
- збільшення пульсового тиску.

Параклінічні:

- ЕКГ: синусова тахікардія, зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу.

**КАРДІОМІОПАТІЯ, ПОВ'ЯЗАНА З БІЛКОВО-ЕНЕРГЕТИЧНОЮ
НЕДОСТАТНІСТЮ
ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:**

Клінічні:

- схуднення,
- блідість шкіри, трофічні її зміни,
- слабкість,
- набряки,
- зниження артеріального тиску,
- рідкий, малий пульс,
- кардіомегалія,
- ортостатичний колапс.

Параклінічні:

- ЕКГ: синусова брадикардія, зміни кінцевої частини шлуночкового комплексу, пароксизмальні порушення ритму, що можуть стати причиною раптової смерті,
- ЕхоКГ: зниження ударного об'єму, кінцево-діастолічного тиску; фракції викиду.

ЛІКУВАННЯ:

- Корекція дефіциту вітамінів, дієтотерапія, згідно відповідним протоколам.
- Лікування серцевої недостатності (за відповідним протоколом).
- Метаболічна терапія (дімефосфон, рібоксін, калію оротат, солкосеріл, кверцитін, магне-В6, L-карнітіна хлорід, мілдронат, кардонат, неотон фосфокреатинін, панангін або аспаркам, цитохром С, фосфаден, АТФ-лонг тощо).

**I43.8 КАРДІОМІОПАТІЇ ПРИ ІНШИХ ХВОРОБАХ,
КЛАСИФІКОВАНИХ В ІНШИХ РУБРИКАХ**

E05. Тиреотоксикоз

ТИРЕОТОКСИЧНА ХВОРОБА СЕРЦЯ (КАРДІОМІОПАТІЯ) ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ:

Клінічні

- схуднення,
- підвищений апетит,
- пітливість,
- м'язова слабкість,
- роздратованість,
- безсоння,
- тремор кінцівок,
- схильність до діареї,
- очні симптоми,
- претибіальна мікседема,
- вітіліго,
- серцебиття,
- кардіалгії,
- задишка,
- підвищення систолічного й пульсового тиску,
- посилення серцевого поштовху,
- високий пульс, що скаче,
- короткий систолічний шум вигнання на верхівці серця.

Параклінічні

- ЕКГ-ознаки: синусова тахікардія, напади пароксизмальної надшлуночкової тахікардії, збільшення амплітуди зубця Р, у дітей рідко - миготлива аритмія, можлива АВ блокада I ступеня,
- ЕхоКГ: можлива гіпертрофія лівого шлуночка, збільшення фракції викиду,
- ультразвукове дослідження щитовидної залози: зміни розміру та ехоструктури щитовидної залози,
- лабораторні дослідження: збільшення рівнів Т₃, Т₄, зменшення рівня ТТГ.

ЛІКУВАННЯ

- Тиреостатична терапія за відповідним протоколом.
- - дреноблокатори: пропранолол 0,01-0,02 мг/кг внутрішньовенно повільно, 0,5-5 мг/кг добу всередину 3-4 рази на добу.
- При нападах пароксизмальної тахікардії -адреноблокатори комбінують з дигоксіном: доза насичення 0,05 мг/кг впродовж доби; вводять по 0,2 - 0,5 мл 0,

025% розчину внутрішньовенно повільно з 2-3 мл панангіна, 25 мг кокарбоксілази у 20 мл 10% глюкози 3 рази через 8 годин.

Диспластичні кардіоміопатії

В структурі серцево-судинної патології все більше значення мають функціональні порушення і стани, що пов'язані з малими аномаліями розвитку серця у вигляді пролапсу мітрального клапану, одиничними або множинними аберантними хордами в порожнині шлуночків, дистонією капілярних м'язів та аномальними трабекулами, так званими диспластичними кардіоміопатіями. Це пов'язано з тим, що особливістю морфогенезу сполучної тканини являється її участь в формуванні каркасу серця практично на всіх етапах онтогенезу. Вплив ушкоджуючого фактора в будь-якому терміні вагітності може привести до різних порушень формування, тобто дисплазії, сполучної тканини серця. Велике значення мають і генетичні фактори в формуванні цієї патології.

Аномалії розвитку хордально-клапанного апарата серця, які нерідко є проявами системної дисплазії сполучної тканини, реєструється більш, ніж у третини дітей з діагнозом „функціональний систолічний шум у серці”. Вони складають морфологічну основу функціональних змін серцевої діяльності, а при органічних ураженнях серця можуть погіршувати їх прогноз, оскільки є причиною аритмогенних порушень гемодинаміки та раптової смерті.

Вроджені вади серця є окремим випадком мезенхімальних дисплазій, що виникають внаслідок шкідливого впливу в періоді ембріогенезу. Крім того, у дітей з вродженими вадами серця в 25-66% випадків реєструються ехокардіографічні ознаки диспластичних кардіоміопатій, найчастіше при наявності септального дефекту. Дана обставина ще раз свідчить про те, що тератогенний вплив в антенатальному періоді може привести до формування не тільки грубих аномалій розвитку, але й появи сполучнотканинної дисплазії.

Аномально розташовані хорди

Значення аномально розташованих хорд (АРХ) в формуванні серцево-судинної патології у дітей інтенсивно вивчається. З одного боку, вони розглядаються як відносно „безневинні”, а з іншого боку – додаткові хорди можуть бути однією з причин пролабування клапанів серця, порушень серцевого ритму та суттєво впливати на внутрішньосерцеву гемодинаміку. Особливе значення мають гемодинамічно значущі АРХ, які створюють умови для турбулентного кровоплину и можуть суттєво впливати на гемодинаміку, в тому числі і на внутрішньосерцеву.

За даними літератури, частота, з якою зустрічаються АРХ, складає від 3,4 до 26%.

Класифікація АРХ (Дорофєєва Г.Д., 2000)

I. Локалізація АРХ у порожнинах серця:

- 1) лівий шлуночок;
- 2) праве передсердя;
- 3) ліве передсердя;
- 4) правий шлуночок.

II. Характер розміщення АРХ:

- 1) поздовжня;
- 2) поперечна;
- 3) діагональна.

III. Наявність поєднання АРХ з іншими мікро аномаліями серця:

- 1) ізольована АРХ;
- 2) поєднана:
 - а) з аномаліями клапанного апарата (пролапсів клапанів серця, сепарація клапана тощо);
 - б) з природженими аномаліями провідної системи серця (синдром WPW, вкороченого PQ тощо);
 - в) з природженими аномаліями м'яза серця (аномалії папілярних м'язів, аномально розміщені трабекули тощо);
 - г) множинні АРХ

IV. Провідний клінічний симптомокомплекс (варіант):

- 1) малосимптомний:
 - а) „німий”;
 - б) аускультативний
- 2) аритмічний;
- 3) астеноневротичний.

V. Стан гемодинаміки (адаптації до фізичного навантаження):

- 1) без порушень;
- 2) з порушеннями.

Клінічно АРХ проявляються типовим систолічним шумом типу „хордального писка”, частіше реєструється в області верхівки серця, без екстракардіального проведення.

В складі додаткових хорд часто виявляються клітини провідної системи. При певних умовах та несприятливій локалізації вони можуть перетворитися на додатковий путь проведення імпульсу и створити умови для циркуляції збудження за механізмом макроеentry, що сприяє виникненню серцевих

аритмій. Хворі з АРХ суттєво частіше страждають на пароксизмальні розлади серцевого ритму та порушення біоелектричної активності міокарду. Описані випадки появи у таких осіб шлуночкових тахікардій і навіть фібриляції шлуночків. АРХ можуть стати причиною порушення внутрішньо серцевої гемодинаміки. Такі порушення найчастіше проявляються зниженням діастолічної функції лівого шлуночка, що є результатом протидії розслабленню при високому розташуванні поперечних або діагональних хорд. Можлива поява локальних м'язових потовщень і навіть додаткових м'язових утворень в місцях прикріплення хорд з послідовною зміною геометрії лівого шлуночка. Розташування аномальних хорд в зоні шляхів притоку і (або) відтоку лівого шлуночка сприяє виникненню локального феномену найвищих швидкостей, що може привести до їхньої механічної травматизації та розвитку фіброзних змін і навіть розривів.

Пролапс мітрального клапана

ШИФР МКХ-Х І34 НЕРЕВМАТИЧНІ УРАЖЕННЯ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Пролапс мітрального клапана (ПМК) – це систолічне провисання однієї або обох мітральних стулок в порожнину лівого передсердя. ПМК є найбільш розповсюдженою формою порушення структури та функції клапанного апарату серця: частота його в популяції складає 1,8-3,8% випадків. За даними багатьох дослідників, ПМК виявляють в різних вікових групах людей, починаючи з періоду новонародженості. У дітей подібна аномалія зустрічається частіше, аніж серед дорослих, і складає від 6 до 18% випадків. Існують дані про статеві відмінності в розповсюдженості ПМК. В дитячому віці ПМК виявляють у дівчат та хлопців в співвідношенні 4:1, в підлітковому – 3:1, у жінок та чоловіків до 50 років – 2:1, в похилому віці дана аномалія зустрічається з однаковою частотою у чоловіків та жінок.

Прийнято виділяти *первинний* (вроджений, ідіопатичний) та *вторинний* ПМК. В основі *вторинного* ПМК лежить вогнищеве або дифузне ураження міокарду лівого шлуночка при ішемічній хворобі серця (ІБС), міокардиті, міокардіодистрофії, гіпертрофічній кардіоміопатії, травматичній грудної клітки. При відсутності значимій мітральній регургітації наявність вторинного ПМК мало впливає на симптоматику основного захворювання.

В клінічній практиці більше значення має *первинний* ПМК. Його походження пов'язують з вродженим дефектом колагену, особливо III типу, який приводить до порушення структури мітральних стулок, що обумовлює їх підвищену податливість в момент систоли. Гістологічним та гістохімічним

[На початок документа](#)

методами у більшості хворих з ПМК виявляють міксоматозне переродження структур клапанного апарату, провідної системи серця і внутрішньо серцевих нервових волокон.

З 1981 р. використовується робоча класифікація ПМК, запропонована Н.М. Мухарлямовим. Згідно з нею ПМК розрізняють таким чином:

- I. За формою (врожений, набутий або ідіопатичний).
- II. За кількістю уражених стулок мітрального клапана (однієї, обох).
- III. За часом виникнення (ранньосистолічний, пізньосистолічний, пансистолічний).
- IV. За ступенем пролабування стулок (I, II, III ст.).
- V. За наявністю порушень внутрішньосерцевої гемодинаміки (без мітральної регургітації, з мітральною регургітацією).
- VI. За перебігом (асимптоматичний, легкий, середньої тяжкості, тяжкий).

В сучасній зарубіжній медичній практиці використовується класифікація ПМК, в основу якої покладено ступінь міксоматозної дегенерації мітрального клапана (С.М. Schannwell, 2001 та ін.):

- 1) класичний ПМК - пролабування стулки МК більш як на 2 мм та потовщення стулки МК до 5мм та більше;
- 2) некласичний ПМК - пролабування стулки МК більш як на 2 мм та потовщення стулки МК менше ніж 5 мм.

Клінічні прояви ПМК багато в чому залежать від ступеню пролабування.

Виділяють 3 клінічні варіанти ПМК: безсимптомний, клінічно значимий і морфологічно значимий.

Безсимптомний варіант („німий” ПМК) виявляється тільки при проведенні ультразвукового дослідження серця. Як правило ступень пролабування стулок мітрального клапану не перевищує 4-6 мм, мітральної регургітації не визначається. Даний варіант має сприятливий перебіг, однак у деяких дітей в динаміці може відмічатися наростання пролапсу і поява мітральної регургітації.

Клінічно значимий варіант ПМК в більшості випадків супроводжується скаргами на серцебиття, кардіалгії, синкопальні стани. При об'єктивному обстеженні у дітей відмічаються аритмії, зниження толерантності до фізичних навантажень. Формування больового синдрому при ПМК пов'язують з порушенням кровопостачання міокарду, викликаного неповноцінністю субендокардіального кровоплину, вважають тахікардію, яка виникає при підвищенні тонуусу симпатичного відділу вегетативної нервової системи. В результаті скорочення діастолі на тлі синусової тахікардії знижується кровоплин в субендокардіальних судинах серця, в результаті чого не

забезпечується нормальний метаболізм міокарду. Іншою причиною, ймовірно, є дисплазія малих судин серця, яка призводить к порушенню живлення міокарду, що сприяє формуванню больового синдрому по типу приступу стенокардії. Появу кардіалгічного синдрому також пов'язують з порушенням мікроциркуляції в сосочковому м'язі, на ділянці міокарду, розташованому між лівим передсердям і задньої стінки мітрального клапану, за рахунок механічного ушкодження при пролабуванні стулок мітрального клапану.

Найбільш характерною ознакою клінічно значимого варіанту ПМК є систолічний щиглик відкриття мітрального клапану, пов'язаний з різким натягом хорд і мітральної стулки в момент її вибухання в порожнину лівого передсердя (вислуховується при вертикальному положенні хворого). Приєднання мітральної регургітації характеризується появою пансистолічного або зростаючого до II тону шуму (вислуховується в положенні лежачи).

Клінічно значимий варіант ПМК в разі збільшення кількості міксоїдної стромы у стулках, що супроводжується істотним збільшенням розмірів клапану, наростанням мітральної регургітації в динаміці, загрожує переходом в *морфологічно значимий* ПМК. При цьому у пролабуючих стулках розвивається міксоматозна дегенерація, яка характеризується дифузним ураженням фіброзного шару, деструкцією і фрагментацією колагенових та еластичних волокон, підвищенням накопиченням глікозаміногліканів в позаклітинному матриксі. Крім того, в змінених стулках виявляють надлишковий колаген III типу. Макроскопічно стулки клапану виглядають потовщеними, збільшеними в розмірі, „роздутими”. Міксоматозна дегенерація може розповсюджуватися на хордальний апарат і захоплювати провідну систему серця і внутрішньосерцеві нервові волокна. Хорди, що прикріплюються до стулок клапану, на всьому протязі фрагментарно потовщені, мають ділянки надривів. Міксоматозно змінена тканина втрачає звичайну щільність. При нормальному рівні внутрішньошлуночкового тиску стулки мітрального клапану з порушеною архітектонікою колагенових фібрил вибухають в порожнину лівого передсердя внаслідок їх надлишку та подовження хорд. З віком міксоматозна дегенерація прогресує.

Серед причин, що сприяють розвитку ПМК, найбільше значення мають аномальна будова й прикріплення сухожильних нитей до стулок клапана, відхилення в структурі папілярних м'язів, що поступово веде до порушення функціональних можливостей клапана і приводить до його пролабування.

На практиці ми здебільшого зустрічаємось з наявністю у однієї й тієї ж особи кількох елементів кардіальної дисплазії – пролабування мітрального з трикуспідальним чи аортальним клапаном, різною кількістю хорд, деформацією

перегородок серця, локальною гіпертрофією та іншими змінами клапанно хордального апарата серця. При цьому виникають внутрішньосерцеві турбулентні потоки, які можуть суттєво впливати на гемодинамічні показники й на прогноз в цілому.

Найбільш розповсюдженими методами діагностики ПМК являються аускультация серця та ехокардіографія. У 80% осіб з ПМК вислуховується пізньо- або середньо систолічне клацання, яке може бути єдиним аускультативним проявом патології. Це клацання краще всього вислуховувати в області верхівці серця або в третьому – четвертому міжребір'ї у лівого краю груднини. Пізній або голосистолічний шум, що супроводжує клацання, свідчить про мітральну регургітацію. Він вислуховується над верхівкою серця, як правило, буває музичним і поєднується з прекардіальним систолічним дрижанням. Максимальне звучання систолічних феноменів визначається в положенні хворого стоячи, з нахилом вперед і вліво, сидячи навпочіпки.

Електрокардіографія. Найбільш характерні зміни ЕКГ у дітей з ПМК спостерігаються у вигляді порушення фази реполяризації. Виявляють інверсію зубця Т із незначною депресією сегменту ST або без неї, частіше у відведеннях II, III, aVF та не рідко в лівих грудних відведеннях. Часто у дітей з ПМК спостерігається зубець U. При реєстрації ЕКГ в ортостазі частота змін збільшується в два рази.

Порушення фази реполяризації динамічні і не завжди спостерігаються в наступних обстеженнях. При проведенні проби з обзиданом та на тлі фізичного навантаження відмічається зворотня позитивна динаміка зубця Т, що підтверджує зв'язок зміни фази реполяризації з екстракардіальними факторами. На думку деяких авторів, подібні зміни ЕКГ обумовлені ішемією міокарду різної локалізації, при цьому надійним скринінговим тестом для її діагностики при ПМК є стрес-ЕхоКГ з фізичним навантаженням.

Можуть спостерігатися відхилення електричної вісі серця вправо, вертикальна позиція серця та ізольована інверсія зубця Т в стандартних відведеннях через середину розташування серця в грудній клітці («висяче», «крапельне» серце).

Крім того, у дітей з ПМК при електрокардіографії виявляються різні види порушень серцевого ритму та провідності, частота виявлення яких збільшується в 2-3 рази при холтеровському моніторингу та становить за даними різних авторів 54,3-87%.

Рентгенографія серця. За відсутності мітральної регургітації не відбувається розширення тіні серця та частіше навпаки, вона має зменшені розміри та розташована серединно. Часто спостерігається помірне вибухання

дуги легеневої артерії, що пов'язане із сполучнотканинною дисплазією судинної стінки.

Ехокардіографія. Заслужують на використання наступні ехокардіографічні критерії діагностики первинного ПМК .

I. Одномірна ЕхоКГ:

1. Пізньосистолічне або голосистолічне прогинання однієї або обох стулок за напрямком до задньої стінки лівого передсердя більш як на 3 мм.
2. Діастолічне тремтіння стулок мітрального клапану.
3. Збільшення діастолічної екскурсії передньої мітральної стулки.
4. Збільшення швидкості раннього діастолічного прикриття передньої мітральної стулки.
5. Збільшення систолічної екскурсії міжшлуночкової перетинки.
6. Збільшення систолічної екскурсії задньої стінки лівого шлуночка.
7. Дилатація аорти та збільшення її систолічної екскурсії.

II. Двомірна ЕхоКГ:

1. Вигинання однієї або обох стулок за лінію коаптації (проекцію мітрального отвору) в парастернальній проекції довгої вісі лівого шлуночка або проекції чотирьох камер з верхівки.
2. Потовщення та надлишковість стулок.
3. Надлишкова екскурсія лівого атріовентрикулярного кільця.
4. Збільшення площини мітрального отвору.
5. Ектопічне прикріплення або порушення розподілу сухожильних ниток до стулок (переважно їх кріплення біля основи або в центрі).
6. Зміна конфігурації та положення пілярних м'язів.

Важливо усунути технічні помилки проведення ЕхоКГ, особливо для запобігання помилково позитивних результатів дослідження. Потрібно обов'язкове проведення паралелізму даних ехокардіографічного дослідження з результатами клінічного обстеження для профілактики гіпердіагностики „німих” форм ПМК.

Неприпустимо використовувати лише М-режим діагностики, слід його обов'язково доповнювати В-скануванням, а також доплерографією (PW, CW і бажано, кольоровою). Одномірна ЕхоКГ проводиться в II стандартній позиції. Зазвичай мітральний клапан знаходять при розташуванні датчика в III-IV міжребір'ї по лівій парастернальній лінії. Датчик направляють перпендикулярно грудній стінці і за невеликим його відхиленням знаходять передню мітральну стулку з характерним М-подібним рухом.

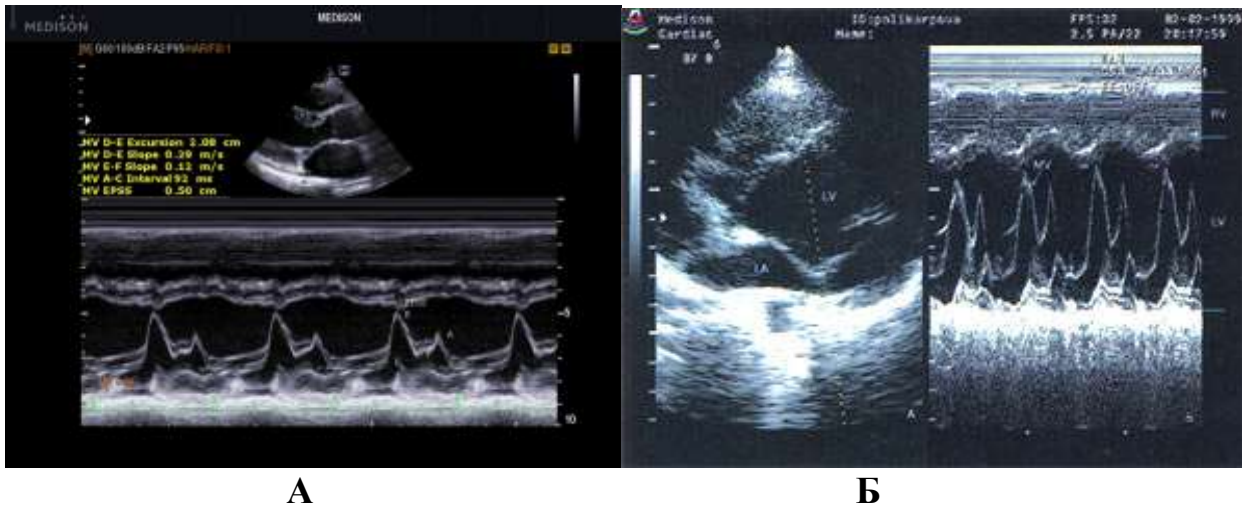
Ехокардіографічну характеристику мітрального клапана в двомірному режимі необхідно давати на підставі вивчення кількох стандартних проєкцій. Використовують парастернальну проєкцію довгої вісі лівого шлуночку, парастернальну проєкцію короткої вісі лівого шлуночку на рівні мітрального клапану, проєкцію чотирьох камер з верхівки на рівні мітральних стулок, проєкцію чотирьох камер з верхівки на рівні папілярних м'язів.

Виділяють такі форми руху стулок мітрального клапана: дугоподібна, крайова, аневризмоподібна, флотуюча.

Ретельна візуалізація мітрального клапану необхідна для визначення товщини стулок. В різні фази кардіоциклу ультразвуковий сигнал перетинає стулку під різним кутом. Низьке та особливо високе розташування датчика на поверхні грудної клітки сприяє направленню ультразвукового променя під кутом до стулок, при цьому вони виглядають потовщеними. У зв'язку з цим, під час визначення товщини стулки необхідно намагатися отримати чітке зображення клапана протягом як систоли, так і діастоли.

Допплер-ехокардіографія мітрального клапана дозволяє кількісно оцінити трансмітральний кровоплин та функцію клапана. Недостатність мітрального клапана діагностують за наявністю турбулентного систолічного потоку поза стулки мітрального клапану в лівому передсерді. Мітральна регургітація при ПМК зазвичай спостерігається при ізольованому пізньосистолічному та голосистолічному шумі. Величина регургітації частіше не перевищує I-II ступінь й досягає більших значень при прогинанні стулок більш як на 10 мм, відриві хорд або при вираженій дилатації атріовентрикулярного кільця. Помилково позитивні результати (псевдопролапси) можуть бути викликані також високою позицією датчика (при високій позиції стулки в систолу в нормі здійснюють рухи назад і хибне голосистолічне прогинання стулок мітрального клапана може виявлятися у 60% здорових людей), перикардіальним випотом та невеликим передньосистолічним рухом передньої мітральної стулки.

На вираженість пролабування стулок впливають також ступінь наповнення лівого шлуночка кров'ю та його кінцевий діастолічний об'єм. Чим частіше ритм серця, більш виражена гіперкінезія та чим менше наповнення шлуночку, тим більше наближаються всі компоненти ЛШ в систолу, менше натягіння хорд, що сприяє більшому пролабуванню. Тому виявлення ПМК у дітей на тлі дегідратації, гіповолемії, тахікардії являє собою часто гіпердіагностику.



А

Б

Рис. 15. Ехокардіограма мітрального клапану. А – норма, Б – пролапс мітрального клапану

Дозоване фізичне навантаження при ПМК. Останнім часом в педіатричній клінічній практиці широко використовується метод дозованого фізичного навантаження (шляхом присідання в швидкому темпі, велоергометрія, тест на тредмілі), який дозволяє об'єктивно оцінити функціональний стан серцево-судинної системи, виявити доклінічні зміни з боку серцево-судинної системи, зокрема порушення серцевого ритму та провідності, порушення процесів реполяризації, оцінити толерантність та особливості адаптації кардіореспіраторної системи до фізичного навантаження.

У дітей із первинним ПМК без мітральної регургітації показники фізичної працездатності (PWC170) відповідають віковим стандартам, а за наявності регургітації – знижені відповідно ступеню останньої. У більшості дітей визначається зниження толерантності до фізичного навантаження та переважання хронотропних механізмів регуляції над інотропними, що свідчить про порушення адаптації серцево-судинної системи до навантаження.

Метод дозованого фізичного навантаження допомагає встановити ваго- або симпатозалежність ектопічних порушень серцевого ритму. Більшість екстрасистолічних аритмій, пов'язаних з нейровегетативними порушеннями зникають на тлі фізичного навантаження. Поява шлуночкових аритмій при навантаженні, особливо у випадках синдрому подовженого інтервалу QT, свідчить про несприятливий прогноз.

Діагностичні критерії пролапсу мітрального клапану

В 1986 році на підставі Фремінгемського дослідження були виділені

[На початок документа](#)

наступні діагностичні критерії ПМК:

1. ГОЛОВНІ:

А. *аускультативні* – середнє-, пізньосистолічне клацання в поєднанні з пізньосистолічним шумом (потрібно думати про ПМК з мітральною регургітацією), середнє-, пізньосистолічне клацання на верхівці, ізольований пізньосистолічний шум на верхівці;

В. *аускультация в поєднанні з ехокардіографією* – голосистолічний шум мітральної регургітації та відповідний ехокардіографічний критерій;

С. *ехокардіографічні*:

- зміщення септальних стулок в систолу поза точкою коаптації, в проекції довгої вісі лівого шлуночка та в чотирикамерній проекції з верхівки;
- пізньосистолічне пролабування більш як на 3мм.

2. ДОДАТКОВІ:

а) *анамнестичні* – невротичні прояви, психоемоційна лабільність, наявність ПМК серед родичів I ступеню;

б) *аускультативні* – непостійне середнє-, пізньосистолічне клацання на верхівці;

в) *клінічні* – знижена маса тіла, астенична конституція, знижений артеріальний тиск, ознаки диспластичного розвитку;

г) *рентгенографічні* – малі розміри серця, вибухання дуги легеневої артерії;

д) *ехокардіографічні*:

- пізньосистолічний пролапс (2 мм), голосистолічний пролапс (3 мм), в поєднанні з критеріями двомірної ЕхоКГ;
- систолічне прогинання стулок за лінію коаптації в чотирикамерній проекції.

3. НЕСПЕЦИФІЧНІ:

а) *клінічні* – біль в грудній клітці, слабкість, запаморочення, задишка, серцебиття, напади страху;

б) *електрокардіографічні* – ізольована інверсія зубців Т II, III, aVF, або в поєднанні з інверсією V₅₋₆;

в) *ехокардіографічні* – ізольоване помірне систолічне прогинання мітральних стулок в чотирикамерній проекції;

г) *холтеровське моніторування* – передсердні та шлуночкові (поодинокі, групові) екстрасистоли.

Наявність 2 головних критеріїв, тобто поєднання аускультативних та ехокардіографічних ознак, дозволяє переконливо говорити про первинний ПМК.

Діагноз ПМК може бути встановлений при наявності 1 головного і декількох додаткових критеріїв.

Безперечно, основним методом діагностики ПМК є ЕхоКГ, за допомогою якої встановлюють:

1) ступінь пролабування стулки (стулок) мітрального клапану, Ехокардіографічно виділяють 3 ступені ПМК:

- I ст. - ПМК від 3 до 6 мм;
- II ст. - ПМК від 6 до 9 мм;
- III ст. - ПМК більше 9 мм.

2) наявність та ступінь міксоматозної дегенерації.

Для оцінки ступеня міксоматозної дегенерації Я.А. Сторожакова (1997) запропонувала класифікацію:

I ступінь - потовщення стулки або стулок на 3-5 мм, акроподібна деформація мітрального отвору у межах 1-2 сегментів, змикання стулок не порушене;

II ступінь - потовщення на 5-8 мм, подовження стулок, глибина пролабування понад 10 мм, деформація контуру мітрального отвору у межах декількох сегментів, розтягування хорд, можливі поодинокі їх розриви, мітральне кільце помірно розширене, змикання порушене;

III ступінь - потовщення стулок понад 8 мм, їх подовження, максимальна глибина пролабування, багаточисленні розриви хорд, значне розширення мітрального кільця, змикання відсутнє, систолічна сепарація стулок, можливий багатоклапанний пролапс, розширення кореня аорти.

3) наявність та ступінь мітральної регургітації.

Допплерографічно виділяють наступні градації мітральної регургітації:

I ст. (+) – систолічний регургітуючий потік в області, яка підлягає мітральному клапану;

II ст. (++) – систолічний регургітуючий потік розповсюджується на 1/3 порожнини лівого передсердя;

III ст. (+++) – систолічний регургітуючий потік розповсюджується на половину порожнини лівого передсердя;

IV ст. (++++) – систолічний регургітуючий потік розповсюджується більш, ніж на половину лівого передсердя.

Можливі ускладнення ПМК

1. Дизритмії.
2. Мітральна недостатність.
3. Інфекційний ендокардит.
4. Раптова смерть.

Дизритмії.

У дітей та підлітків з ПМК є достатньо передумов для виникнення аритмії, яка може поглиблювати геодинамічні характеристики та створювати умови для формування різних порушень периферичної гемодинаміки. Проте на сьогодні не існує єдиної думки щодо механізмів виникнення серцевого ритму на тлі ПМК. Найбільш розповсюдженими гіпотезами є значення гіперкатехоламінемії, які потенціуює автоматизм та механізм re-entry, міксоматозної дегенерації (подразнення лівого передсердя пролабууючою міксоматозно зміненою стулкою мітрального клапана, подразнення стінки лівого шлуночка міксоматозно зміненими хордами) гіпотеза про подразнення субендокардіальної ділянки лівого передсердя регургітаційним струменем крові; значення аномальної тракції папілярних м'язів лівого шлуночка. Ще одним аритмогенним фактором вважають здавлювання огинаючої гілки лівої коронарної артерії пролабууючої мітральної стулки або фіброзним кільцем.

Крім того, при гістологічному дослідженні у хворих з локальною гіпертрофією, з ПМК досить часто виявляються великі ділянки неупорядкованого гілкування волокон міокарда, що чергуються з зонами фіброзу та жирової інфільтрації, які можуть також створювати ектопічні вогнища збудження та перешкоджувати проведенню імпульсу збудження.

Частота порушень серцевого ритму та проведення у дітей з ПМК, які виявляються при холтеровському моніторингу, становить 75%, що втричі перевищує частоту дизритмій при ЕКГ спокою. Найчастішим порушенням серцевого ритму у дітей з ПМК є суправентрикулярна екстрасистолія (65%), яка у більшості хворих значно зменшується на фоні фізичного навантаження. Декілька рідше при ПМК виявляються шлуночкові екстрасистолії (12-45%), в основному I-II градації за класифікацією В. Lown. Причому спостерігається збільшення частоти як суправентрикулярної, так і вентрикулярної екстрасистолії всіх градації при прогресуванні ПМК та наявності міксоматозної дегенерації ступок мітрального клапану. У 60% дітей з ПМК екстрасистоличні дизритмії поєднуються з порушенням проведення, серед яких найчастіше реєструється міграція водія ритму по передсердях з короткими періодами суправентрикулярного ритму переважно в нічний час.

Виникнення аритмії при ПМК складає додаткові умови для формування як внутрішньосерцевої гемодинаміки, так і порушень функціональних можливостей серця зі зниженням насосної та скорочувальної функцій з послідовним формуванням несприятливого за ефективністю кровообігу гіпокінетичного типу периферичної гемодинаміки.

Як правило, гемодинамічні зміни формуються паралельно з порушеннями метаболізму сполучної тканини, які характеризуються активацією катаболічних ферментів, змінами рівня мікроелементів і деструкцією колагену.

Мітральна недостатність

Традиційно первинний ПМК вважається проблемою молодих пацієнтів. Однак у 15-40% хворих з часом виникає зростання ступеню мітральної регургітації і трансформація безсимптомного пролапсу в гемодинамічно і клінічно значущий.

Основними факторами виникнення мітральної регургітації вважають міксоматозну дегенерацію стулок мітрального клапану, рідше – дилатацію клапанного кола.

Неминучим слідством мітральної регургітації становляться об'ємне перенавантаження, зниження скоротливої спроможності міокарда і ремолюдування лівих відділів серця, що, в свою чергу, виступає патогенетичним фактором недостатності кровообігу та миготливої аритмії. Розвиток міксоматозної дегенерації клапанного апарата серця у цієї категорії хворих сприяє зниженню насосної функції міокарда, а надалі й толерантності до фізичного навантаження. При міксоматозі клапанів та розвитку регургітації, найбільш значущими є порушення внутрішньосерцевої гемодинаміки, які нарастають з віком, розвиток діастолічної дисфункції серця, а також підвищений ризик виникнення запальних та бактеріальних ускладнень (міокардити, ревмокардити, бактеріальні ендокардити).

Причиною збільшення ступеню мітральної регургітації може бути не тільки перерозтягнення мітрального кільця та міксоматозне переродження пролабуєчих стулок, але й розрив хорди або інфекційний ендокардит, що може приєднатися. Розрив міксоматозно переродженої хорди лівого шлуночка приводить до виникнення феномена „молотячої” або „бовтаючої” стулки та різкому погіршенню стану хворого внаслідок зростаючої мітральної недостатності.

Раптова серцева смерть

У рекомендаціях Європейського кардіологічного товариства раптову серцеву смерть (РСС) визначають як „природну смерть внаслідок серцевих причин, якій передує раптова втрата свідомості протягом 1 години після появи

гострих симптомів; можливе діагностовано раніше захворювання серця, але час і спосіб настання смерті несподівані”.

Частота раптової серцевої смерті у дітей складає від 1 до 13 на 100 тис. дитячого населення. Основний механізм розвитку РСС аритмогенний: в 80% випадків причиною її є фібриляція шлуночків, яка частіше всього пов'язана з шлуночковими тахікардіями, рідше – брадикардією і асистолією. Виявляються деякі закономірності: у дітей молодшого віку (в 88% випадків) реєструється асистолія, у дітей старшого віку – шлуночкові тахікардія.

У дорослих раптова смерть зустрічається відносно частіше (2 особи на 10 000 щорічно) й пояснюється також розвитком фатальних дизритмій та гострою лівошлуночковою недостатністю внаслідок розриву хорд

Ризик раптової смерті збільшується в 50-100 разів при мітральній регургітації та при збільшенні лівого передсердя.

До життєнебезпечних порушень ритму серця відносяться, насамперед, хронічна надшлуночкова та шлуночкові тахіаритмія, миготлива аритмія, синдром слабкості синусного вузла, синдром подовженого інтервалу QT.

Хронічна суправентрикулярна тахіаритмія (ХСТ).

Даний вид порушень серцевого ритму зустрічається з однаковою частотою серед хлопців та дівчаток. Скарги мають неспецифічний характер. Діти скаржаться на підвищену втомлюваність, порушення сну, головні болі, слабкість, головокружіння, погану переносність транспорту, кардіалгії. В ряді випадків ХСТ може мати безсимптомний перебіг та виявляється випадково.

Електрофізіологічна основа даної аритмії в більшості випадків представляє собою механізм макро- і мікроentry (ектопічний фокус) різної локалізації: передсердя, АВ-вузел, АВ-сполучення тощо.

Пароксизмальну форму ХСТ діагностують при наявності приступу серцебиття, який виникає та припиняється раптово та триває від декількох секунд до декількох годин (рідше діб). При цьому має місце аномальний механізм електрофізіологічного збудження міокарду.

Під час приступу хворі часто скаржаться на страх, кардіалгії. При об'єктивному огляді виявляються блідість, гіпергідроз, акро- або легкий загальний ціаноз, поліурія, гіперкінези по типу ознобу.

Шлуночкові тахікардії

Шлуночкові тахікардії (ШТ) пов'язані з високим ризиком розвитку фібриляції шлуночків, а, таким чином, і раптової серцевої смерті.

Нестійка ШТ у більшості дітей діагностується при обстеженні з приводу син копальних станів. Основними скаргами при цьому також є астеновегетативні. При пароксизмальній ШТ діти скаржаться на задишку,

кардіалгії. Швидко розвивається серцева недостатність, можлива втрата свідомості.

Електрофізіологічними механізмами ШТ можуть бути re-entry, ектопія і тригерна активність.

Миготлива аритмія

Миготлива аритмія (МА) є одним із найтяжчих порушень серцевого ритму у дітей. Для МА характерна висока частота розвитку ускладнень, таких як серцева недостатність, тромбоемболії, аритмогенна кардіоміопатія, РСС.

Клінічні прояви МА у дітей залежать від форми аритмії, віку дитини, наявності супутніх уражень серця та ступеня атріовентрикулярного проведення імпульсів. Самопочуття дітей з постійною формою МА може не страждати. При цьому скарги можуть бути відсутні або хворі скаржаться на біль у серці, цефалгії, головокружіння, або в них можуть виявлятися ознаки недостатності кровообігу: серцебиття, задишка при фізичному навантаженні та в спокої. Проте більш ніж у 60% дітей постійна форма МА виявляється при профілактичному огляді.

На відміну від хронічної пароксизмальна форма МА маніфестує з різкого погіршення самопочуття дитини. Приступ миготіння передсердь супроводжується почуттям серцебиття (при наявності високої частоти скорочень шлуночків), перебоїв та болів в ділянці серця. Можливий розвиток синкопальних станів.

До групи ризику по розвитку МА відносяться:

- Хворі з дилатацією лівого чи правого передсердь;
- Пацієнти з вираженою недостатністю мітрального або трикуспідального клапанів;
- Діти з синдромом WPW;
- Діти з синдромом слабкості синусного вузла;
- Діти, які оперовані з приводу вроджених вад серця.

Запідозрити МА можливо вже при аускультатії за наявністю нерегулярних серцевих скорочень. Кінцевий діагноз встановлюється при електрокардіографічному дослідженні. Особливу цінність для прогнозу МА має оцінка тривалості пауз серцевого ритму при холтеровському моніторингу. Наявність асистолії більш 2 секунд у дітей від 5 до 14 років є фактором ризику розвитку синкопальних станів та РСС.

Синдром слабкості синусного вузла

Синдром слабкості синусного вузла (СССВ) є одним з найбільш поліморфних, тяжких та складних для діагностики і лікування життєнебезпечних порушень серцевого ритму у дітей. Цей синдром виникає внаслідок

зниження функції синусного вузла, можливо пов'язаного зі зменшенням кількості „Р-клітин”, які мають спонтанну електричну активність, що забезпечує автоматизм синусного вузла. Самий характерна і часта ознака СССВ – синусна брадикардія високого ступеню (менше 60 скорочень за 1 хвилину). Функціональні проби не викликають достатнього прискорення ритму. Може мати місце тимчасова асистолія – відмова синусного вузла, що спостерігається, як правило, після припинення ектопічної тахікардії та миготливої аритмії. У половини пацієнтів захворювання перебігає безсимптомно, і прояви, що характерні для СССВ, виявляються випадково. Поводом для звертання до лікаря можуть бути скарги на синкопальні стани, запаморочення, напади слабкості, задишки, відчуття перебоїв та болю в ділянці серця, головні болі.

Синдром подовженого інтервалу QT

Синдром подовженого інтервалу QT (СПІ QT) є одним з механізмів РСС. Цей у дітей, як і у дорослих, зустрічається нечасто. Найбільш характерним на ЕКГ є подовження тривалості електричної систоли – подовження інтервалу QT більше ніж на 0,05 сек. від повинної величини при даній частоті серцевих скорочень. Збільшення дисперсії QT свідчить про електричну нестабільність міокарді та підвищений ризик розвитку шлуночкових аритмій. Поліморфна шлуночкова тахікардія, яка має місце при СПІ QT у хворих з брадикардією або шлуночковою бігімінією, починається в більшості випадків із шлуночкової екстрасистоїї (феномен R на T) і характеризується ЧСС 160-280 за 1 хвилину. Вважають, що в основі порушення серцевого ритму є механізм re-entry. При реєстрації ЕКГ під час втрати свідомості виявляється поліморфна шлуночкова тахікардія типу „пірует” (torsades de pointes), яка відображає наявність асинхронної реполяризації міокарда шлуночків. Нерідко є також інші ознаки порушення процесу реполяризації міокарда – зменшення або збільшення амплітуди зубця Т, зміна його форми – двофазність, загостреність, розщеплення, інверсія, альтернація зубця Т за полярністю та амплітуді. Може виявлятися збільшення зубця U. Як тривалість інтервалу QT, форма і тривалість зубців Т і U можуть варіювати не тільки в різний час, але й в різних серцевих циклах на одній ЕКГ. В більшості випадків запуску цієї фатальної аритмії передують так звана short-long-short-послідовність або феномен „каскаду”. В основі класичної short-long-short-послідовності полягає чередування суправентрикулярної екстрасистоїї, післяекстрасистоїї паузи та повторної шлуночкової екстрасистоїї, після якої запускається тахікардія типу „пірует”.

Іншим механізмом виникнення пароксизмів шлуночкової тахікардії типу „пірует” при СПІ QT є супутня в частині випадків дисплазія сполучної тканини, що клінічно маніфестує пролапсом стулок мітрального або трикуспідального

клапанів. Різке провисання стулок клапанного апарату викликає механічне подразнення міокарду з формуванням ектопічного вогнища збудження. Також важливу роль в патогенезі захворювання належить симпатичному дисбалансу.

Виділяють два основних клінічних варіанта перебігу синдрому:

1) безсинкопальний (ця форма діагностується випадково при обстеженні з приводу іншого захворювання або у зв'язку з наявності в родині хворого з СПП QT);

2) синкопальний.

Основною скаргою у хворих є наявність синкопальних станів різною тривалістю (від 1 до 20 хвилин), можливо із судомами тоніко-клонічного характеру. В міжприступний період дітей турбують головні болі, слабкість, головокружіння, болі в серці, відчуття серцебиття, порушення сну. Критерієм тяжкості захворювання є частота та кількість синкопе, проте смерть дитини може відбутися вже під час першого приступу втрати свідомості.

В останній час визначені фактори ризику розвитку синкопальних станів та раптової смерті для дітей з безсинкопальною формою захворювання:

1. Інтервал QT більш 440 мс на ЕКГ спокою.
2. Інтервал QT_c більш 500 мс на ЕКГ спокою.
3. Шлуночкова екстрасистолія при будь-якому способі виявлення.
1. Альтернація зубця Т на ЕКГ спокою або при холтерівському моніторингу.
2. Синусова брадикардія.
3. Змінена добова динаміка ЧСС за даними холтерівського моніторингу (збільшення ЧСС під час нічного сну).
4. Наявність пізніх потенціалів шлуночків на ЕКГ високого розрішення.
5. Зміни на ЕЕГ (порушення біологічної активності мозку в вигляді зменшення функціональних можливостей кори та порогу судомної готовності).
6. Чоловіча стать.

Лікування призначається при наявності 5 і більше вказаних вище факторів. Таким чином, факторами ризику виникнення раптової смерті при ПМК є:

1. наявність синкопальних або ліпотимічних станів, тобто відчуттів, що передують синкопе;
2. ЕхоКГ-ознаки пансистолічного ПМК з вираженою мітральною регургітацією або дисфункцією лівого шлуночка;
3. зміни ST-T в декількох відведеннях ЕКГ;
4. напади шлуночкової тахікардії або фібриляції;

5. шлуночкова екстрасистолія високих градацій;
6. синдром подовження інтервалу QT;
7. синдром передчасного збудження шлуночків;
8. синдром слабкості синусного вузла;
9. раптова смерть найближчих родичів у віці до 50 років

Диференційна діагностика кардіоміопатій

	Дилатаційна (застійна) кардіоміопатія	Гіпертрофічна кардіоміопатія без перешкоди викиду з лівого шлуночку	Гіпертрофічна кардіоміопатія з перешкодою викиду з лівого шлуночку	Рестриктивна кардіоміопатія
Етіологія	Кінцева стадія багатьох захворювань серцево-судинної системи (у тому рахунку і вірусного міокардиту). В багатьох випадках встановити причину захворювання не можливо.	Захворювання зустрічається при системних порушеннях обміну, особливо при хворобах накопичення (глікогеноз другого типу, недостатність мітохондріальних ферментів та інші), при ВВС (дефект міжпредсердної перегородки, стеноз легеневої артерії та інші), при ендокринних порушеннях (порушення продукції та функції катехоламінів)	У більшості випадків генетично обумовлене захворювання (у більшості, аутосомно-домінантний тип успадкування)	Розвивається частіше при ендокардіальному у фіброзі, еозинофільному ендокардиті Леффлера, амілоїдозі серця
Особливості клінічних проявів	У дітей раннього віку захворювання проявляється поганою	Симптоми серцевої недостатності (нездужання, набряки, збільшення маси	Часте виникнення шлуночкових аритмій та раптової смерті	Симптоми серцевої недостатності (нездужання, набряки, збільшення маси

	прибавкою маси тіла, задишкою, відмовою від годування; у дітей старшого віку – симптомами застійної серцевої недостатності (незлужання, набряки, збільшення маси тіла, порушення дихання та інші).	тіла, порушення дихання та інші).		тіла, порушення дихання та інші).
Морфологічн і та функціональн і зміни	Анатомічна структура серця залишається не зміненою, обидва шлуночки розширені	Асиметрична або симетрична гіпертрофія стінок лівого шлуночку, зниження скоротливості міокарду, серцева недостатність	Аномальна гіпертрофія субаортальної частини міжшлуночкової перегородки	Зменшення розтяжності стінок шлуночків, гіподіастолія при тривалому збереженні систолічної функції

Вроджені вади серця

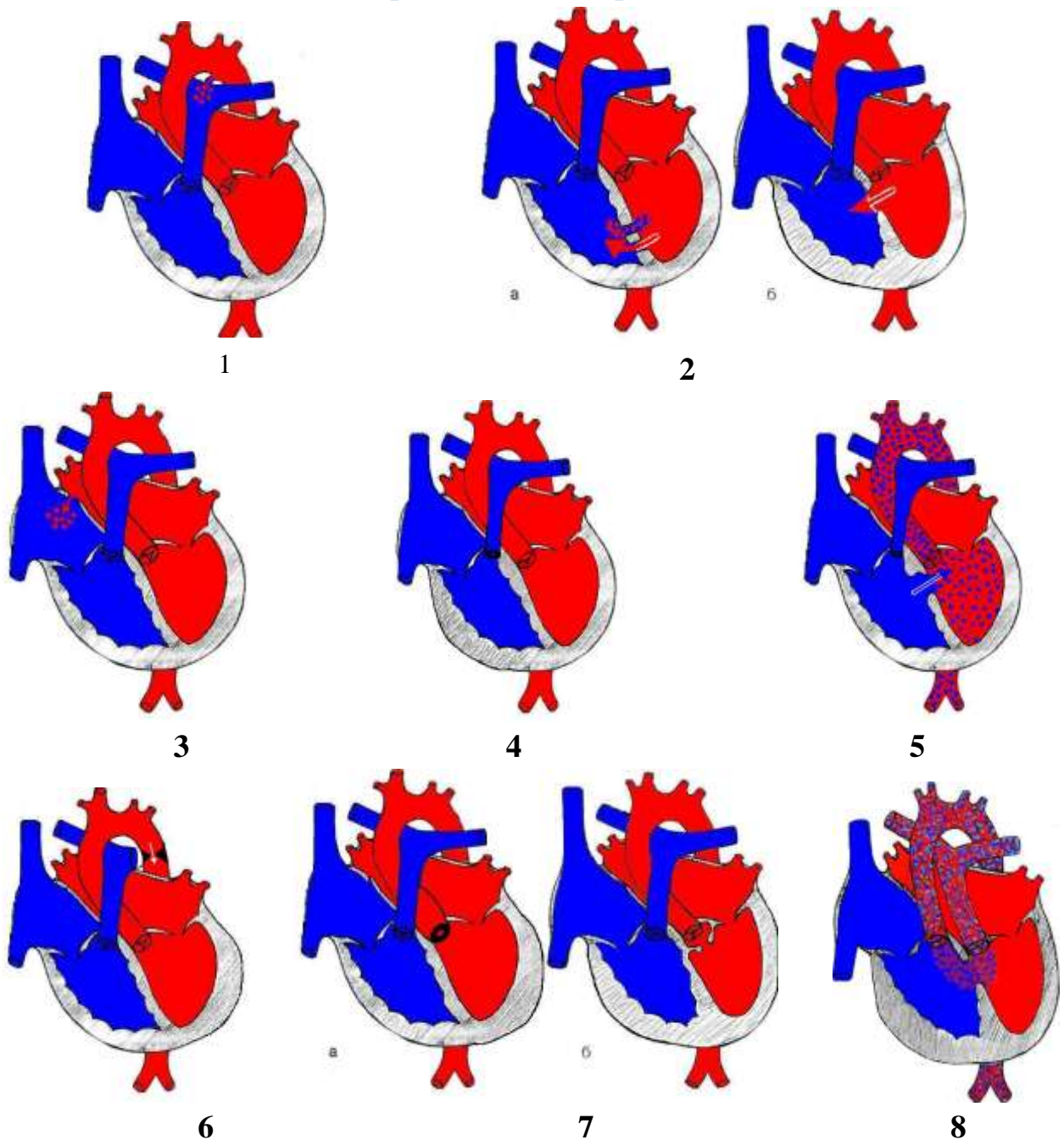


Рис. 16. Схематичне відображення вроджених вад серця та крупних судин

1. Відкрита артеріальна протока
2. Дефект міжшлуночкової перетинки (а – в м'язовій частині; б – в перимембранозній)
3. Дефект міжпередсердної перетинки
4. Ізольований стеноз легеневої артерії;
5. Тетрада Фалло;
6. Коарктація аорти
7. Ізольований стеноз аорти (а – клапанний; б – підклапанний мембранозний);

8. Транспозиція магістральних судин

Вроджені вади серця

Вада серця	Клінічні ознаки	ЕКГ-ознаки
Дефект міжшлункової перетинки	Часті респіраторні захворювання, відставання у фізичному розвитку, задишка, слабкість, стомлюваність, блідість, можливий ціаноз. Деформація грудної клітки (серцевий горб). Розширення меж серця управо, вгору і вліво. Тремтіння систоли на рукоятці грудини. Можливе зниження артеріального тиску систоли. Грубий пансистолічний шум «оперізувального» характеру, максимально виражений в III—IV межребер. зліва від грудини. Посилення і розщеплювання II тону на легеневій артерії. Можлива серцева недостатність Симптомокомплекс Ейзен- Менгера — наростання легеневої гіпертензії, спазм і склерозування легневих судин, правий-лівий шунт крові, ціаноз.	Ознаки гіпертрофії правого і лівого шлуночків.
Дефект міжпередсердної перетинки	Часті респіраторні захворювання, підвищена стомлюваність, задишка при фізичному навантаженні, рідко — відставання у фізичному розвитку і деформація грудної клітки. Розширення меж серця управо, рідко — вліво (за рахунок правого шлуночку) Посилення і розщеплювання II тону на легеневій артерії, м'який шум систоли в II - III межребер. зліва від грудини.	Ознаки помірної гіпертрофії правого шлуночку
Відкритий артеріальний проток	Часті респіраторні захворювання, задишка, можливе відставання у фізичному розвитку, слабкість, стомлюваність, блідість, можливий ціаноз. Розширення меж серця вліво і вгору. Тремтіння систоли над ділянкою серця. Високий пульсовий тиск за рахунок зниження артеріального тиску діастоли. Постійний грубий «машинний» шум систоло-діастоли, максимально виражений в II межребер. зліва від грудини, розповсюджується за межі серця. Акцент і розщеплювання II тону на легеневій артерії Можлива серцева недостатність.	Ознаки гіпертрофії правого і лівого шлуночків. (не завжди)
Тетрада Фалло	Генералізований ціаноз, який з'являється на першому році життя, гіпоксемічні приступи, відставання в фізичному розвитку, можлива деформація пальців рук та ніг у вигляді «барабанних паличок». Межі серця зазвичай не змінені. Зниження систолічного артеріального тиску, низький пульсовий тиск. Грубий систолічний шум вигнання по лівому краю грудини. Посилення I тону на верхівці серця,	Ознаки гіпертрофії правого шлуночку

	послаблення II тону на легеневій артерії. При гіпоксемічних приступах можлива серцева недостатність.	
Ізольований стеноз легеневої артерії	Ознаки дихальної недостатності з важкою задишкою, можливі ціаноз та аритмія. Розширення меж серця у поперек. Систолічне тремтіння на основі серця. Систолічне клацання та грубий систолічний шум вигнання у II меж ребер. Зліва від грудини, іноді у I I I - I V меж ребер. зліва. Посилення I тону на верхівці, послаблення II тону на легеневій артерії. Можлива серцева недостатність.	Ознаки гіпертрофії правого шлуночку
Стеноз аорти	Блідність, задишка, тахікардія, ангінозні болі, аритмія, син копальні стани. Розширення меж серця вліво. Можливий посилений серцевий поштовх при слабому пульсі. Систолічне тремтіння на основі серця. Можливе зниження артеріального тиску. Систолічне клацання та грубий систолічний шум вигнання у II межребер. Зправа від грудини, часто проводяться на судини шиї та у II —III межребер. Зліва від грудини. Можлива серцева недостатність.	Ознаки гіпертрофії лівого шлуночку
Коарктація аорти	Головні болі, запаморочення, слабкість, болі у ногах, носові кровотечі. Артеріальна гіпертензія на нижніх кінцівках, зниження артеріального тиску та послаблення пульсу на стегновій артерії. Верхні сегменти тіла дитини розвинені краще, за нижні. Розширення меж серця вліво. Систолічний шум у міжлопаточному пространстві на рівні II—III грудних хребців. Різноманітні шуми у ділянці серця.	Ознаки гіпертрофії лівого шлуночку
Транспозиція магістральних артерій	Геніралізований ціаноз з народження, задишка, часті респіраторні захворювання, відставання у фізичному розвитку. Розширення меж серця у поперечнику та вгору. Акцент та розщеплення II тону на легеневій артерії. Різноманітні шуми у ділянці серця. Серцева недостатність з перших місяців життя.	Ознаки гіпертрофії правого шлуночку
Атріовентрикулярний канал (АВ-комунікація)	Клінічна картина ідентична високому дефекту міжшлункової перетинки.	Різка відхилення ЕОС вліво (до -150°). Ознаки гіпертрофії правого і лівого шлуночків.

Загальні принципи діагностики вроджених вад серця

- Шум над ділянкою серця.
- Цианоз (постійний, періодичний, нападopodobний).
- Кардіомегалія.
- Задишка.
- Серцева недостатність.



Рис. 17. Цианоз (періоральний, акроцианоз)

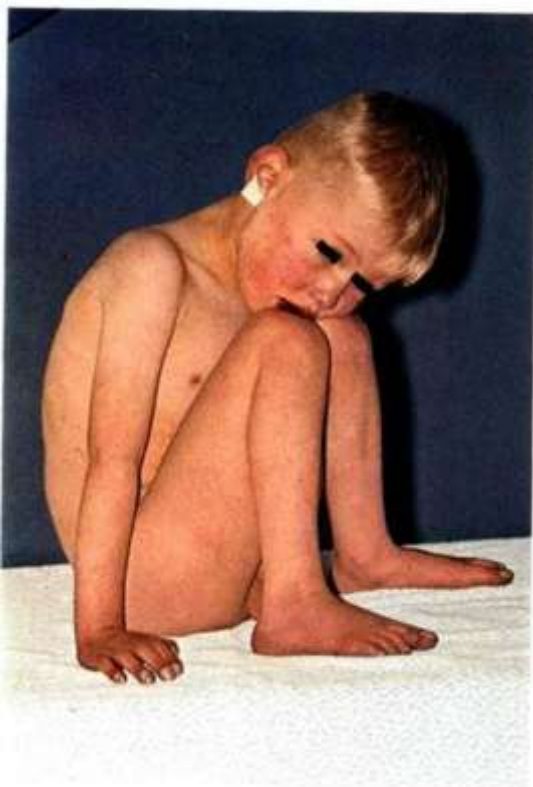
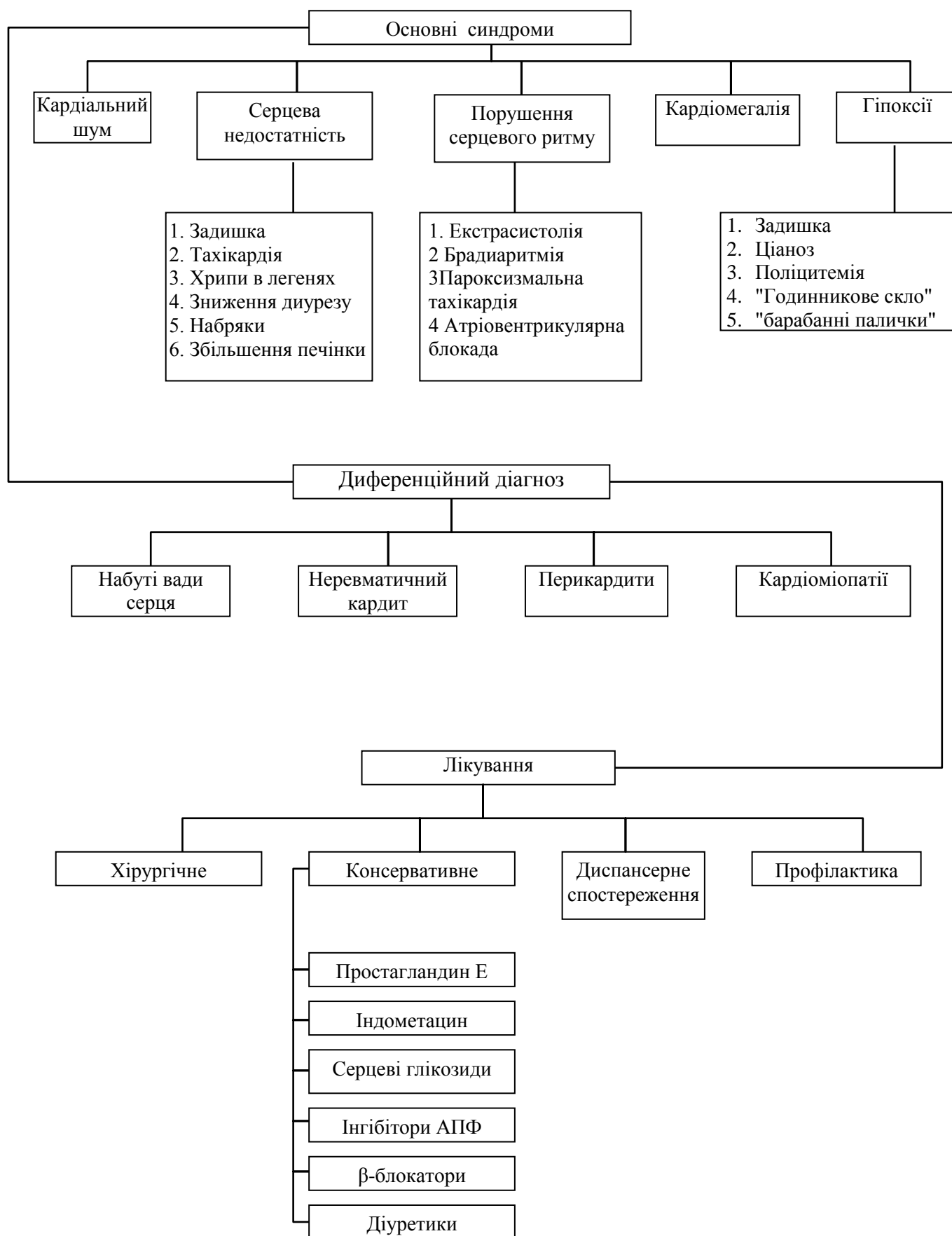


Рис. 18. Ядухо-цианотичний напад



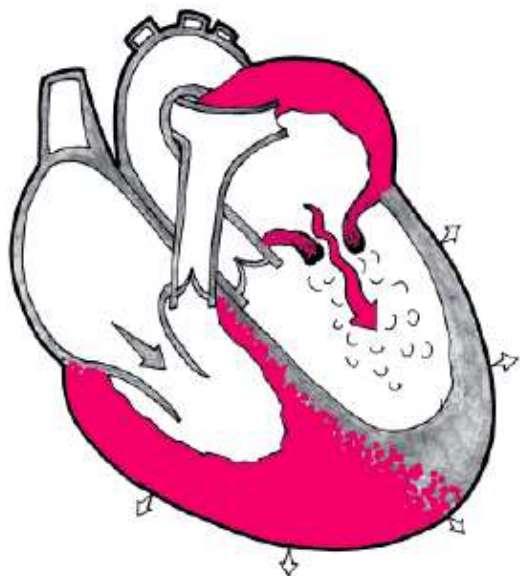
Рис. 19. Серцевий горб

«Вроджені вади серця»



Набуті вади серця

Мітральний стеноз (Stenosis ostii mitrale sinistra) (рис. 20)



ПРИЧИНИ:

- 92-97% ревматизм
- 2% - травми
- 2-4% - інфекційний ендокардит
- дуже рідко – вроджений (синдром Лютембаше)

Рис. 20. Мітральний стеноз

Недостатність мітрального клапана (Insufficiencia valvulae mitralis) (рис. 21)

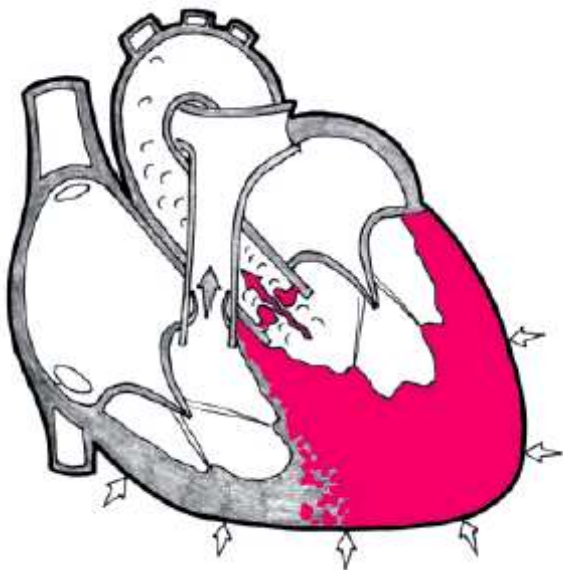


Причини:

- Хронічна ревматична хвороба серця
- Атеросклероз
- Хвороби сполучної тканини
- Відносна недостатність мітрального клапана

Рис. 21. Недостатність мітрального клапана

Стеноз гирла аорти (*Stenosis ostii aortae*) (рис. 22)



Причини:

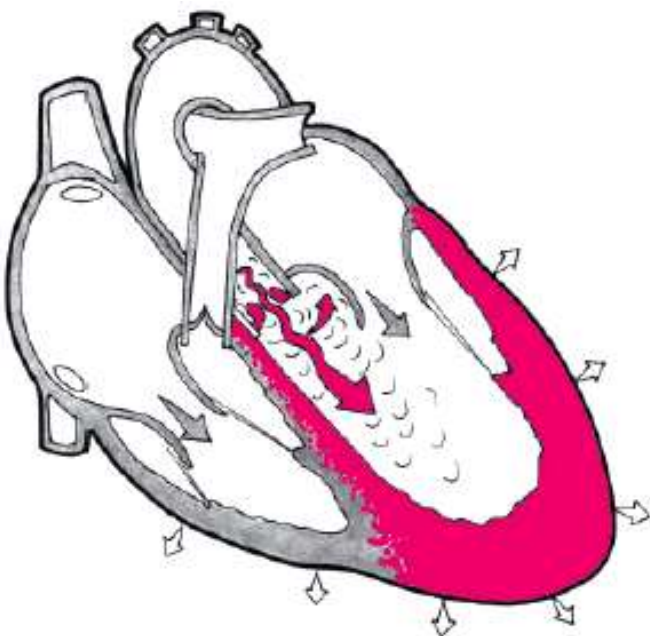
- Ревматизм
- Інфекційний ендокардит
- Склероз
- Сифіліс
- Вроджений

Гемодинаміка:

Опір току крові → посилення скорочення лівого шлуночка → його гіпертрофія → дилатація лівого шлуночка → дистрофія → декомпенсація → смерть

Рис. 22. Стеноз гирла аорти

Недостатність клапанів аорти (*Insufficiencia valvulae aortae*) (рис. 23)



Гемодинаміка:

- Зворотний ток крові в шлуночки в періоді діастолі
- Гіпертрофія и дилатація лівого шлуночка
- Дистрофія міокарда
- Мітралізація серця
- Декомпенсація по лівошлуночковому типу
- Пізніше по правому

Рис. 23. Недостатність клапанів аорти

Набуті вади серця. Клінічна картина

Критерій	Мітральний стеноз	Недостатність мітрального клапану	Стеноз гирла аорти	Недостатність аортального клапану
Суб'єктивні скарги	Біль в серці, задишка	Непостійні скарги, при декомпенсації - задишка	Втомлюваність	Серцебиття, біль в серці, задишка
Огляд	Вимушене положення в ліжку, fades mitralis, пульсація яремних вен, кахексія, набряки нижніх кінцівок, асцит	Без особливостей, іноді акроціаноз, посилений верхівний повшток назовні від середньоключичної лінії	Блідість шкіряних покривів, верхівний повшток назовні від соскової лінії	Блідість шкіряних покривів, пляска каротид, видні всі артерії, симптом Мюсе, видима пульсація капілярів нігтьового ложа (пульс Квінке)
Пальпація	Пульс малого наповнення та напруження, дефіцит пульсу. Разлітий серцевий повшток, аритмія, «котяче муркотіння», при декомпенсації – набряки, збільшення печінки, асцит	Пульс доброго наповнення та напруження. Верхівковий повшток посилений, звичайно зміщений вліво, іноді донизу.	Пульс малого наповнення та напруження, повільний. Верхівковий повшток посилений, систолічне тремтіння на основанні серця	Пульс швидкий та високий. Верхівковий повшток разлітий, тривалий та посилений, зміщений вліво і донизу. Подвійний шум над стегною артерією (шум Дюрозьє)
Перкусія	Збільшення розмірів серця вправо за рахунок правого шлуночка, вліво та вгору за рахунок лівого передсердя, талія серця згладжена, мітральна конфігурація	Гіпертрофія лівого передсердя та лівого шлуночка, талія серця згладжена, мітральна конфігурація	Границі серця збільшені донизу та вліво – гіпертрофія лівого шлуночка – аортальна конфігурація	Границі серця розширені донизу та вліво, форма «сапожка» за рахунок збільшення лівого шлуночка
Аускультация	Верхівка: посилення 1 тону – хлопаючий, діастолічний шум (ритм «перепела»), миготлива аритмія. На судинах: акцент 2 тону на легеневій артерії	Верхівка: послаблення 1 тону, систолічний шум, на судинах – подвоєння, акцент 2 тону на легеневій артерії	Тони приглушені. Систолічний шум в 2-му міжребір'ї справа, ірадіює на судини та між лопатковий простір	Послаблення 1 тону, діастолічний регресивний шум, який йде відразу за аортальним компонентом 2 тона, що вислуховується в 1-й та 5-й точках
ЕКГ	Правограма, ознаки систолічного перевантаження правого шлуночка, ознаки гіпертрофії лівого передсердя	Лівोगрама, ознаки перевантаження лівого шлуночка, гіпертрофія лівого передсердя та лівого шлуночка	Лівोगрама з ознаками систолічного перевантаження лівого шлуночка	Ознаки гіпертрофії лівого шлуночка з діастолічним перевантаженням

Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь:

1. Лікувальна тактика при незапальних захворюваннях серця.
2. Яка профілактика незапальних захворювань серця?
3. Причини та фактори, що сприяють розвитку вроджених вад серця у дітей.
4. Класифікація вад серця у дітей.
5. Особливості гемодинаміки та клінічної картини синіх вад серця: хвороба Фалло, загальний шлуночек серця.
6. Особливості гемодинаміки та клінічної картини блідих вад серця: дефект міжшлуночкової та міжпередсердної перетинки, відкрита артеріальна протока, коарктація аорти.
7. Диференційно-діагностичні критерії вроджених вад серця у дітей.
8. Клінічна картина та класифікація кардіоміопатій.
9. Особливості аускультативної картини при аномаліях хордально-клапанного апарату.
10. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при різних клінічних варіантах перебігу незапальних захворювань серця та їх ускладнень ускладненнях.
11. Розвиток яких ускладнень можливий при аномаліях хордально-клапанного апарату?
12. Внутрішньосиндромна диференційна діагностика.

Тестові питання для визначення рівня знань

1. Хлопчика 3-х років виписано з відділення кардіології, де він перебував у зв'язку із частими ядухо-ціанотичними нападами внаслідок тетради Фалло. Який препарат найбільш доцільно використовувати для подальшої профілактики приступів?

- A. Кордарон
- B. Курантил
- C. Реланіум
- D. Дигоксін
- E. Обзідан

2. Хлопчику в пологовому будинку встановлено діагноз природженої вади серця (дефект міжшлуночкової перетинки). У 2-місячному віці з'явилась задишка до 60/хв., тахікардія - до 170/хв., збільшення печінки до 3 см нижче краю реберної дуги. Які препарати необхідно призначити дитині першочергово?

- A. Препарати калію
- B. Нестероїдні протизапальні
- C. Серцеві глікозиди
- D. Бета-адреноблокатори .
- E. Глюкокортикоїди

3. Мати скаржиться на задишку та кашель у дитини 2-х років. В періоді новонародженості у дівчинки встановлено грубий систолічний шум в серці. Об'єктивно: шкіра бліда, зрушення меж серця у лівий бік та догори, грубий систоло-діастолічний шум у II міжребер'ї з лівого боку, який проводиться до верхівки серця, на шийні судини, аорту, міжлопатковий простір, посилення II тону на легеневій артерії. Над легенями жорстке дихання, різнокаліберні вологі хрипи. Печінка + 3 см. Який імовірний діагноз?

- A. Відкрита артеріальна протока
- B. Стеноз легеневої артерії
- C. Дефект міжпередсердної перетинки
- D. Легенева гіпертензія
- E. Двостороння бронхопневмонія

4. У 5-річного хлопчика зі стигмами дизембріогенезу (маленьке підборіддя, товсті губи, відкритий рот, гіпертелоризм) - систолічний шум в II міжребер'ї справа від грудини. Шум проводиться на шию і по лівому краю грудини. Пульс на лівій плечовій артерії - зменшений. АТ на правій руці - 110/60 мм рт.ст., на лівій- 100/60 мм рт.ст. На ЕКГ - гіпертрофія лівого шлуночка. Який дефект найбільш імовірний?

- A. Дефект міжпередсердної перегородки
- B. Дефект міжшлуночкової перегородки
- C. Аортальний стеноз
- D. Коарктація аорти
- E. Відкрита аортальна протока

5. Дитина В., 3 роки. При оформленні дитини в дитячий колектив виявлено систолічний шум з пунктом максимуму II-III міжребер'ї по лівому краю грудини. Який природжений порок серця можна припустити?

- A. Коарктація аорти
- B. Стеноз аорти
- C. Септальний дефект
- D. Фіброеластоз
- E. Відкрита артеріальна протока

6. У новонародженої дитини П., 7 доба життя, з народження відзначається ціаноз. На ЕКГ виявлено зсув електричної осі серця вліво і гіпертрофія лівого шлуночка. Який найбільш імовірний діагноз?

- A. Природжений міокардит
- B. Синдром дихальних порушень
- C. Фіброеластоз
- D. Малі аномалії розвитку
- E. Природжений порок серця

7. У дитини Д., 8 міс., з'явилися неспокій, блідість шкіри, задишка, відмова від їжі. З анамнезу: напади задишки відмічались раніше. Мати в період вагітності хворіла на пневмонію. Фізикальні дані: стан тяжкий, дитина неспокійна, періодично стає слабкою, млявою. Шкіряні покриви бліді, вкриті холодним, липким потом, "мармуровий" малянок, периоральний ціаноз. Пастозність тканини на спині, набряк калитки. Набухання шийних вен. Задишка - до 75/хв. Аускультативно: жорстке дихання, вологі хрипи. Пульс слабого наповнення, ниткоподібний, підрахунку не підлягає. Межі серця розширені у всі сторони. Серцевий поштовх розлитий. Тони серця ослаблені. Печінка +4 см. Затримка сечовиділення. Який найбільш імовірний діагноз?

- A. Природжений ранній неревматичний кардит
- B. Гострий набутий дифузний неревматичний кардит
- C. Гострий набутий вогнищевий неревматичний кардит
- D. Природжений пізній неревматичний кардит
- E. Пароксизмальна тахікардія. Тахікардитична дилатація серця

8. Хлопчик 4 років у стаціонарі зі скаргами на нудоту, швидку втомлюваність. В анамнезі часті респіраторні захворювання. Об'єктивно: межі серця розширені вліво і вгору, аускультативно: посилення II тону над легеневою артерією, в II III міжребер'ї зліва від грудини вислуховується грубий систолодіастолічний "машинний*" шум, що проводиться у всі інші точки і на спину. АТ - 100/20 мм рт.ст. Який найбільш імовірний діагноз?

- A. Клапанний стеноз аорти
- B. Дефект міжшлуночкової перегородки
- C. Ізольований стеноз отвору легеневої артерії
- D. Дефект міжпередсердної перегородки
- E. Відкрита артеріальна протока

9. У дівчинки М., 4 років, з народження ціаноз, задишка в спокої і періодичні ядухо-ціанотичні напади з присіданням навпочіпки. Різко відстає в фізичному розвитку, серцевий горб. Вислуховується грубий систолічний шум

[На початок документа](#)

над всією поверхнею серця, який проводиться на спину. ЕКГ- гіпертрофія правого шлуночка. Яка вада серця найбільш імовірна?

- A. Відкрите овальне вікно
- B. Ізольований стеноз отвору легеневого стовбуру
- C. Відкрита артеріальна протока
- D. Тетрада Фалло
- E. Транспозиція магістральних судин

10. Дитина Н., 6-ти років, знаходиться на диспансерному обліку у кардіоревматолога з приводу природженої вади серця у стадії субкомпенсації. До якої групи здоров'я буде віднесено даного хворого?

- A. 4-ї
- B. 1-ї
- C. 2-ї
- D. 3-ї
- E. 5-ї

Відповіді на вхідні тести:

1-Е, 2-С, 3-А, 4-С, 5-С, 6-Е, 7-А, 8-Е, 9-Д, 10-А,

Ситуаційні задачі

Задача №1.

У 3-річної дитини спостерігаються напади, що супроводжуються ціанозом, різким занепокоєнням, присіданням навпочіпки. Деформація фаланг пальців у вигляді "барабаних паличок", нігті у формі "стекло годинника". Межі серцевої тупості зсунуті вліво та вправо, у II міжребер'ї біля лівого краю грудини визначається систолічне дрижання, вислуховується грубий систолічний шум у II міжребер'ї, II тон над основою серця ослаблений. На рентгенограмі серце у вигляді "дерев'яного черевика", легеневий малюнок виражений слабо. Який найбільш імовірний попередній діагноз?

1. Який попередній діагноз можна поставити дитині?
2. Який додатковий метод діагностики слід провести?

Задача №2.

У шестимісячного хлопчика, госпіталізованого з приводу гострої пневмонії, на рентгенограмі органів грудної клітки в прямій проекції виявлено кулясту форму серця. Дані ЕхоКС: дилатація порожнин обох шлуночків, зниження скоротливої спроможності лівого шлуночка.

1. Яку патологію можна запідозрити?

2. З якими патологічними станами слід проводити диференційний діагноз?

Задача №3

Дівчинка 13 років скаржиться на головний біль, головокружіння, відчуття пульсації в голові, шум у вухах, носові кровотечі, серцебиття, біль в ділянці серця, задишку. При огляді відмічається надмірний розвиток верхньої частини тіла. Блідість шкірних покривів, при пальпації виявлено ослаблення пульсу на стегнових артеріях. Артеріальний тиск на верхніх кінцівках 125/60 мм рт. ст., на нижніх -120/60 мм рт. ст. Систолічний шум в лівій підключичній ямці і на рівні 2 грудного хребця.

1. Який діагноз найбільш імовірний?
2. Які дослідження слід провести?
3. Консультацію якого спеціаліста слід призначити дитині?

Відповіді на задачі:

Задача №1

1. ВВС – тетрада Фалло.
2. ДОПЛЕР-КС

Задача №2.

1. Фіброеластоз.
2. Легеневе серце, перикардит.

Задача №3.

1. Коарктація аорти.
2. ДОПЛЕР-КС.
3. Кардіохірурга.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на незапальні захворювань серця, вроджені вади серця, аномалії хордально-клапаного апарату, первинні та вторинні кардіоміопатії.	1. Провести збір скарг, анамнезу захворювання. 2. Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта. 3. Провести огляд хворого.	Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо. Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникненню захворювання. Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри

		4. Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація, перкусія).	та слизових оболонок, наявність набухання вен шиї, набряків на кінцівках. Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС (тахі-чи брадикардія, екстрасистоля), АТ.
		5. Провести аускультацию серця та магістральних судин 6. Дослідити систему органів дихання (перкусія, бронхофонія). 7. Провести аускультацию легень. 8. Дослідити систему органів травлення.	Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів. Звернути увагу на екскурсію грудної клітини. Звернути увагу на прояви інтоксикації
2	Сформулювати попередній діагноз	1. Сформулювати попередній діагноз. 2. Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження	Базуючись на сучасній класифікації захворювань системи кровообігу сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1. Оцінити дані загального аналізу крові. 2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові фракції)	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ. Звернути увагу на рівень в крові СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його фракцій
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані ЕКГ, ДОПЛЕР-КС	Звернути особливу увагу на ознаки запальних захворювань серця, гострої ревматичної лихоманки, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	1. Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики серцево-судинної патології

		<p>та при схожій нозології.</p> <p>2.Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3.На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4.Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом, в тому числі з проявами серцево-судинної патології.</p> <p>5.Враховуючи неможливість виключити запальні захворювання серця: аномалії хордальні-клапанного апарату, вроджені вади серця, первинні та вторинні кардіоміопатії зі списку імовірних діагнозів, зробити висновок про найбільшу імовірність такого діагнозу.</p>	
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	<p>Сформулювати остаточний клінічний діагноз.</p> <p>На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.</p>	Базуючись на сучасній класифікації захворювань системи кровообігу запального характеру у дітей, сформулювати попередній діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	<p>1.Призначити немедикаментозне лікування.</p> <p>2.Призначити медикаментозне лікування</p>	<p>Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню.</p> <p>Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання,</p>

			наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії захворювань системи кровообігу незапального характеру у дітей.
--	--	--	---

Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою

Завдання	Вказівки
Визначити різні клінічні варіанти захворювань системи кровообігу у дітей	Перерахувати основні клінічні варіанти захворювань системи кровообігу у дітей
Вивчити патогенез незапальних захворювань серця: вроджених вад, аномалій хордально-клапанного апарату, первинних та вторинних кардіопатій.	Виділити ключові ланки патогенезу вроджених вад, аномалій хордально-клапанного апарату, первинних та вторинних кардіопатій.
Вивчити клінічні прояви незапальних захворювань серця у дітей: вроджених вад, аномалій хордально-клапанного апарату, первинних та вторинних кардіопатій.	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз незапальних захворювань серця у дітей
Вивчити діагностичні критерії захворювань системи кровообігу у дітей	Скласти структурну схему захворювання
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні)	Скласти план обстеження хворого з захворюваннями системи кровообігу
Вивчити клініко-інструментальні критерії діагностики захворювань системи кровообігу	Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань системи кровообігу за даними додаткових методів дослідження
Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференційний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на незапальні захворювання серця (вроджені вади, аномалії хордально-клапанного апарату, первинні та вторинні кардіопатії).	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.

Література

Основна:

1. Т.В.Сорокман, М.Г.Гінгуляк, І.В.Ластівка. Захворювання дітей раннього віку. – Чернівці 2002 – С. 16-46, 99-115.
2. Г.О.Леженко, Волосовець О.П., Кривопустов С.П., Є.В. Прохоров, О.Є. Пашкова, О.І. Подліанова. Синдром недиференційованої дисплазії сполучної тканини у дітей та підлітків (поширеність, особливості діагностики та лікування).-З.: Видавництво Запорізького державного медичного університету, 2006.-134 с.
3. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
4. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080 с.
5. Накази МОЗ України. Збірник № 2.- С.105-110.

Додаткова:

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – М.:Медпресс-информ. – 2004. – 600с.
2. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. В 2-х том.- М.:Медицина, 1987.- 928 с.
3. Волосовець О.П., Савво В.М., Кривопустов С.П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології – Х.: «ТНЦ», 2006 – 256 с.
4. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
5. Тестові завдання з педіатрії / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.
6. Лагунова Н.В., Заболотнова В.В., Яковенко Е.В. Пропедевтика детских болезней. В таблицах и рисунках: учебное пособие .-Симферополь, 2007.- 224 с.

Тема 10. Диференційна діагностика порушень серцевого ритму та провідності у дітей. Невідкладна допомога при пароксизмальних порушеннях ритму та Морган’ї-Адамс-Стокс - синдромі.

Провідні клінічні симптоми та синдроми при екстрасистолії, пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, повній атріовентрикулярній блокаді. Клінічні варіанти перебігу пароксизмальної тахікардії і миготливої аритмії у дітей. Дані інструментальних досліджень при екстрасистолії, пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, повній атріовентрикулярній блокаді. Диференційна діагностика екстрасистолії, пароксизмальної тахікардії, миготливої аритмії та повної атріо-вентрикулярної блокади. Тактика ведення хворого при екстрасистолії, пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, повній атріовентрикулярній блокаді у дітей. Надання невідкладної допомоги при пароксизмальній тахікардії, миготливій аритмії, Морган’ї-Адамс-Стокс-синдромі у дітей. Профілактика порушень серцевого ритму та провідності у дітей.

Актуальність теми

Порушення серцевого ритму у дітей – це найбільш поширена патологія дитячої кардіології. Практично не має захворювання, при якому б не відмічались порушення серцевого ритму. В останні роки спостерігається поширеність аритмій серед дітей, різноманітність їх форм, відсутність іноді ефективного лікування, наявність пароксизмів, які можуть призводити до раптової смерті. Тому дуже важливо знати механізми виникнення аритмій, клінічні прояви, методи діагностики і лікування їх з метою попередження ускладнень і тяжкого перебігу захворювань.

Навчальні цілі

а) Студент повинен знати:

- тлумачення поняття “аритмії”;
- етіологію і патогенез аритмій у дітей;
- класифікацію порушень серцевого ритму;
- особливості клініки аритмій;
- методи діагностики аритмій у дітей;
- принципи лікування і невідкладної допомоги при різних порушеннях серцевого ритму;
- протиаритмічні препарати, їх дози.

б) Студент повинен вміти:

- зібрати анамнез, провести загальний огляд та системне обстеження хворої
- визначити вид порушення серцевого ритму у дітей (аускультативно і на

[На початок документа](#)

ЕКГ);

- скласти план допоміжних методів обстеження та інтерпретувати одержані результати;
- знімати ЕКГ, дати оцінку змінам на ЕКГ;
- призначати диференційоване лікування в залежності від стану дитини та особливостей аритмії.
- призначити відповідне лікування, розрахувати дози препаратів;
- надавати невідкладну допомогу при загрозливих життю аритміях;
- проводити заходи по профілактиці аритмій.

Зміст теми

Аритмія серця

(від грецьк. Arrhythmia – відсутність ритму) – зміна основних електрофізіологічних характеристик міокарду, яка призводить до порушення нормальної координації скорочень між різними ділянками міокарда або відділами серця.

Аритмія (порушення серцевого ритму і провідності) спостерігається у дітей всіх вікових груп і належить до найбільш поширеної патології у структурі дитячої кардіоревматології. Аритмія може бути природною та набутою. Перша супроводжує природжені вади серця й судин (дефекти перетинок, відкрита артеріальна протока, стеноз легеневої артерії), природжену аномалію провідної системи серця (наявність додаткових провідних шляхів), первинний неревматичний кардит (фіброеластоз або еластофіброз міокарда), кардіоміопатію.

Набуті порушення ритму поділяють на функціональні, що виникають при первинно здоровому серці (психогенні, або кортико-вісцеральні, та рефлексорні, або вісцero-кардіальні аритмії), та органічні, котрі супроводжуються безпосередніми ураженнями м'яза серця.

Причини розвитку набутої аритмії:

дія інфекційно-токсичних факторів при гострих інфекційних захворюваннях (вірусні інфекції, скарлатина, пневмонія, дифтерія, кишкові інфекції), наявність в організмі вогнищ хронічних інфекцій (тонзиліт, синусит, карієс зубів, запальні захворювання жовчного міхура та жовчних проток тощо);

токсичне ураження м'яза серця в разі інтоксикації фармакологічними препаратами (серцеві глікозиди, препарати ксантинового ряду та ін.);

гормональні порушення (тиреотоксикоз, мікседема, феохромоцитома та ін.).

Класифікація аритмій.

I. Порушення утворення імпульсу:

А. Номотопні:

синусова тахікардія
синусова брадікардія
міграція джерела ритму

Б. Гетеротопні:

екстрасистолія
пароксизмальна тахікардія
непароксизмальна тахікардія
тріпотіння передсердь
миготіння передсердь і шлуночків

II. Порушення проведення імпульсу:

синоаурикулярна блокада
передсердна блокада
атріовентрикулярна блокада (повна та неповна)
внутрішньошлункова блокада
асистолія шлуночків

III. Комбінована аритмія

синдром слабості синусно-передсердного вузла
зникаючі скорочення та ритми
синдром передчасного збудження шлуночків типу Кента, Джеймса, Махайма.

Клініка:

Аритмія, спричинена порушеннями утворення імпульсу.

Зміна частоти пульсу на ± 30 за 1 хв. у дітей віком до 4 років і на ± 20 – у старших свідчить про тахі- або брадікардію (рис. 24-25).

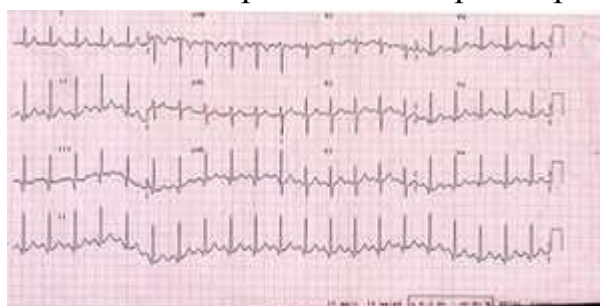


Рис. 24. Синусова тахікардія



Рис. 25. Синусова брадикардія

При цьому зубець Р на ЕКГ в I і II стандартному відведеннях, позитивний інтервал Р-Q постійний. Інтервали R-R і P-P мають однакову величину.

[На початок документа](#)

Синусова аритмія характеризується чергуваннями періодів уповільнення та прискорення ритму серця (рис. 26).

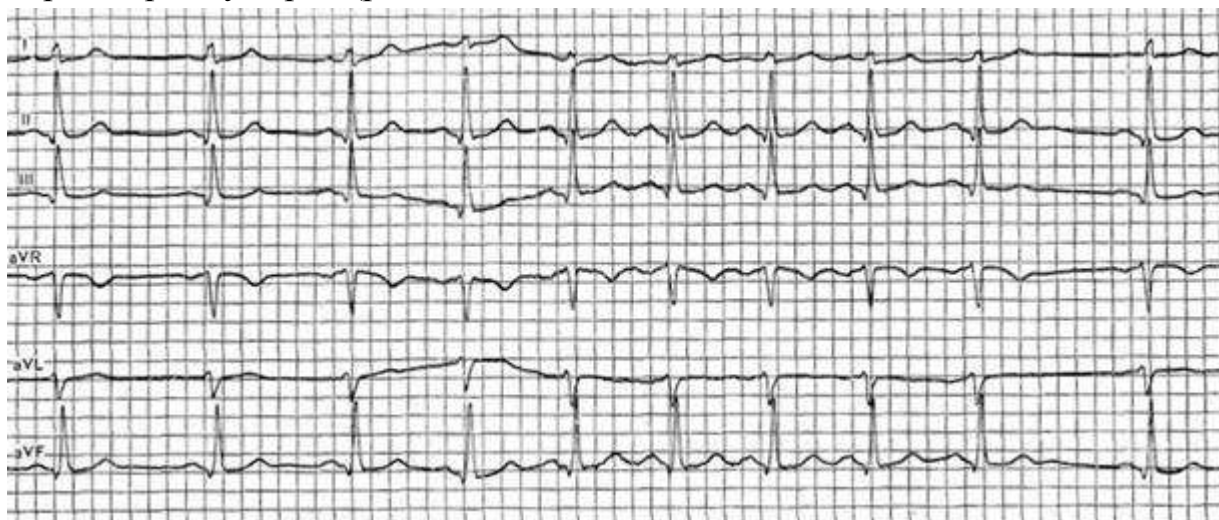


Рис. 26. Синусова аритмія.

Якщо це чергування пов'язане з актом дихання (збільшення частоти Р на вдиху та зменшення на видиху), аритмію називають дихальною. Вона зумовлена зміною тону блукаючого нерва. При синусовій аритмії, якщо вона не пов'язана з диханням, різниця між інтервалами Р-Р та R-R становить 0,15с. Тривалість інтервалу Р-Q, форма та розташованість зубця Р не змінюються. Міграція водія ритму (рис. 27) виникає внаслідок слабкості або зниження активності синусно- передсердного вузла. Такий вид порушення ритму не має клінічних проявів. На ЕКГ – зміна форми, розміру та напрямку зубця Р, різна тривалість інтервалу Р-Q, комплекс QRS не змінений.

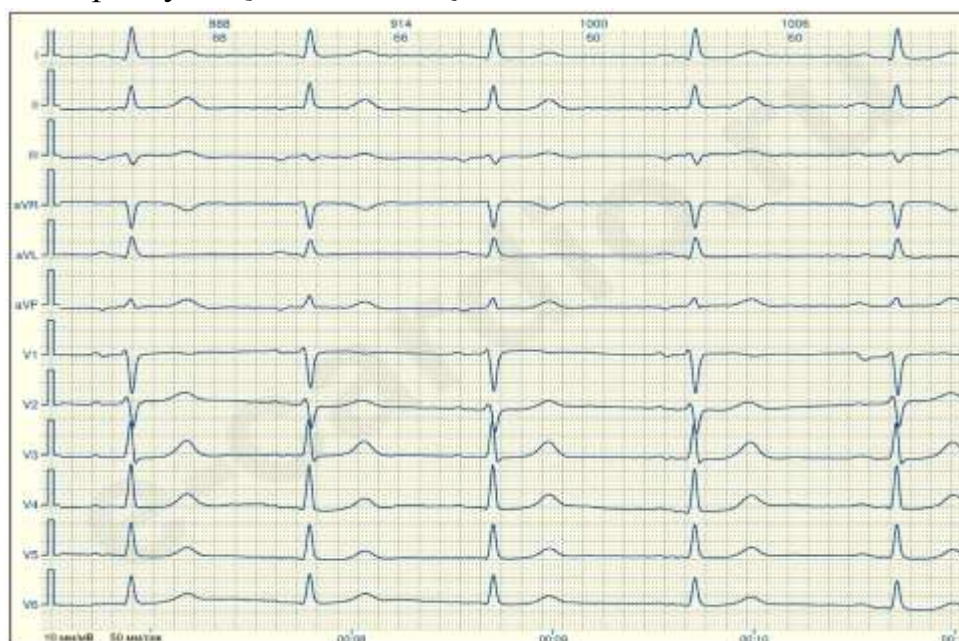


Рис. 27. Міграція водія ритму

[На початок документа](#)

Гетеротопні порушення ритму

Виникають при появі вогнищ підвищеної збудливості поза синусовим вузлом, активність якого знижена. Найчастіша форма цього порушення екстрасистоля.

Розрізняють:

- 1). Передсердну;
- 2). вузлову (з аV сполучення);
- 3). шлунокову екстрасистолу.

За частотою утворення імпульсу виділяють:

- 1). рідкі (менш ніж 5 за 1 хв.);
- 2). середні (5-10 за 1 хв.);
- 3). часті (понад 5-10 за 1 хв.) екстрасистоли.

Екстрасистоли бувають поодинокі та групові, або залпові. Розрізняють монотопні екстрасистоли (виходять із одного ектопічного вогнища) та політопні екстрасистоли (з кількох патологічних вогнищ).

Спільна ЕКГ – ознака для всіх видів екстрасистолії – укорочення інтервалу Р-Р перед екстрасистолічним комплексом.

Передсердна екстрасистоля (рис. 28) – для передсердної екстрасистоли характерна зміна форми, амплітуди і (або) напрямки зубця Р і тривалості інтервалу Р-Q при незмінному зазвичай желудочковом комплексі. Відсутність змін шлуночкового комплексу при передсердних екстрасистолах (як і при інших суправентрикулярних екстрасистолах) обумовлено нормальним поширенням імпульсу по провідниковій системі шлуночків..

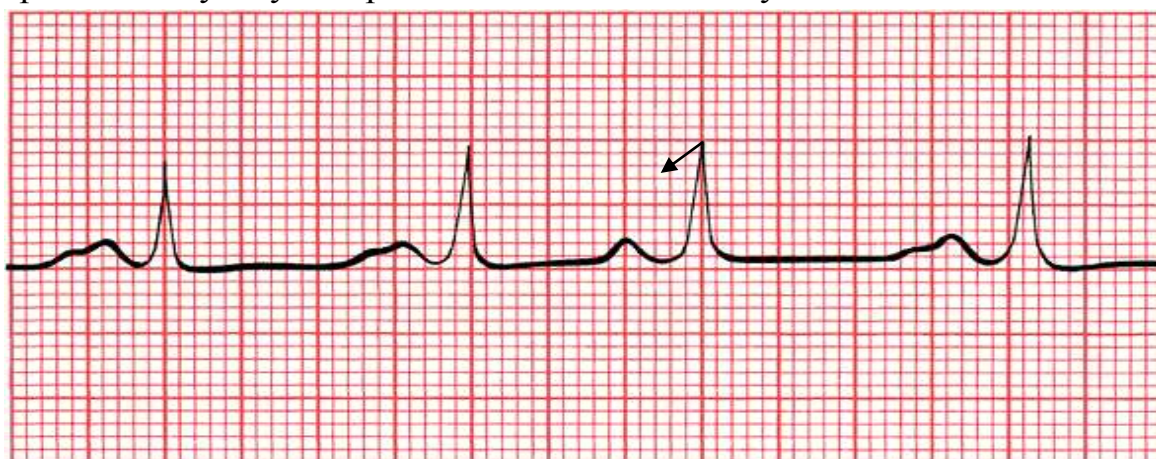


Рис. 28. Передсердна екстрасистола

При екстрасистолії з передсердно-шлуночкового сполучення (рис. 29) зубець Р може бути негативним у II, III, AVF відведеннях і реєструватися перед QRS або після нього, іноді зливатися з ним; тривалість інтервалу Р-Q менша за 0,12 с., шлуночковий комплекс не змінений, компенсаторна пауза неповна.

[На початок документа](#)

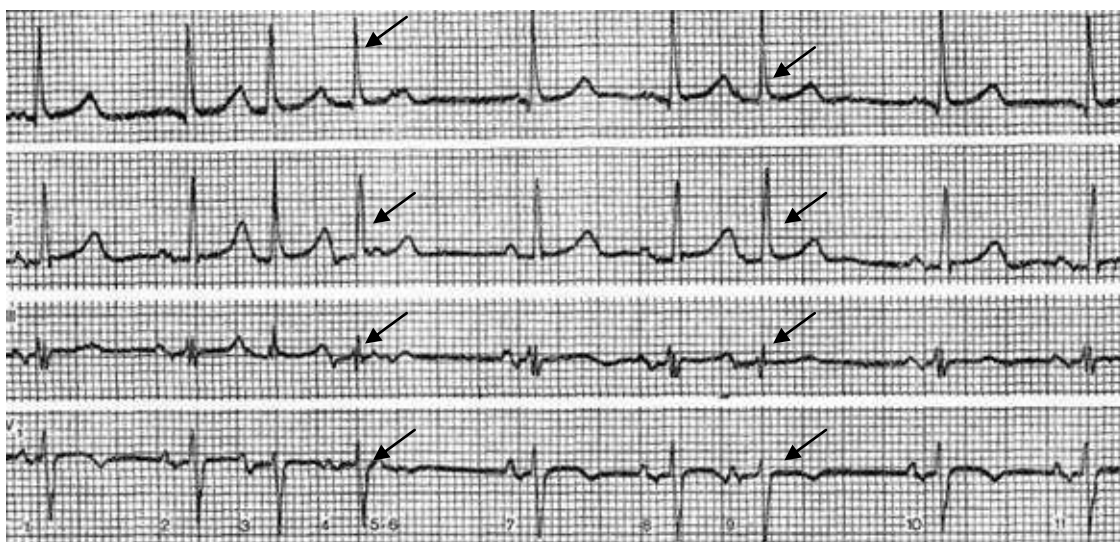


Рис. 29. Екстрасистола з АВ-сполучення.

Шлуночкова екстрасистоля характеризується скороченням інтервалу R-R перед екстрасистолюю, відсутністю зубця Р в екстрасистолічному комплексі, деформацією та подовженням комплексу QRS, дискордантністю зубця Т до основного зубця шлуночкового циклу, наявністю повної компенсаторної паузи. Розрізняють ліво- і правошлуночкову екстрасистолюю.

Для лівошлуночкової (рис. 30) – характерний правий тип ЕКГ за екстрасистолічними скороченнями: глибокий зубець S у I відведенні та високий розщеплений зубець R у III відведенні.

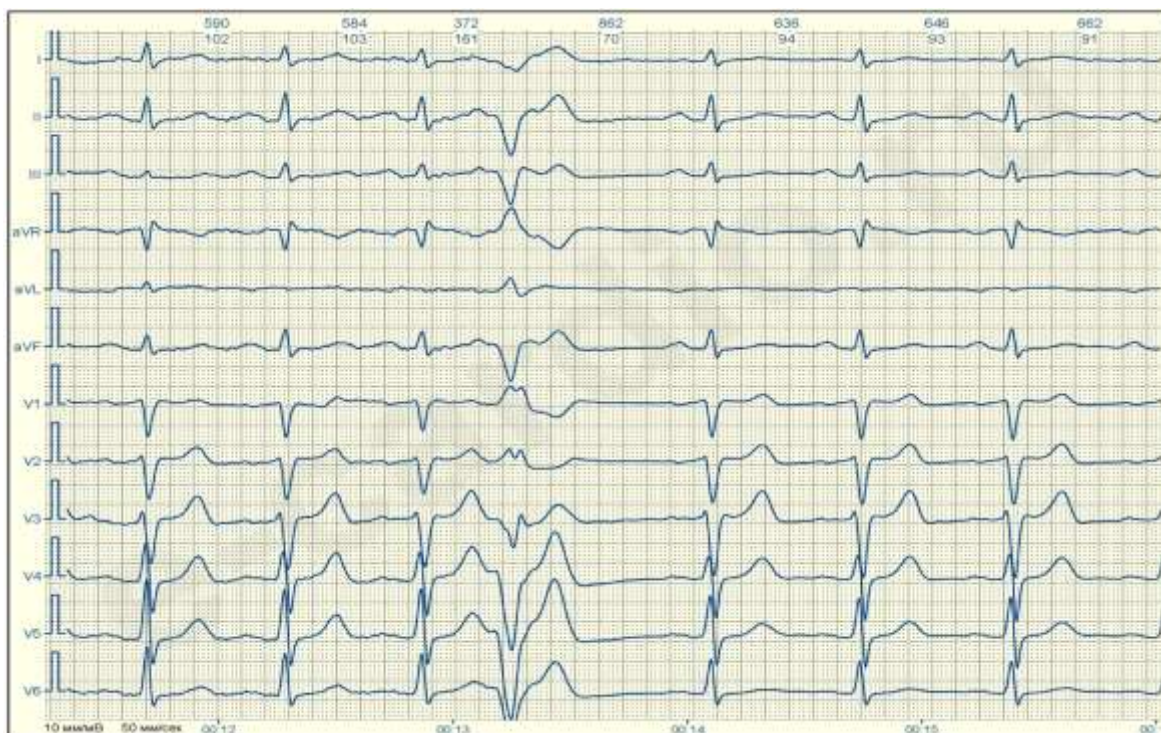


Рис. 30. Екстрасистола з лівого шлуночка

[На початок документа](#)

При правошлунковій екстрасистолії (рис. 31) спостерігається лівий тип ЕКГ як у разі блокади правої ніжки п. Гіса, розщеплений зубець R у I стандартному відведенні та глибокий подовжений зубець S у III. Раптова поява “залпу” екстрасистол (більш ніж 5) і частота пульсу понад 150 за 1 хв. свідчать про розвиток нападу пароксизмальної тахікардії. За локалізацією виділяють надшлуночкову, або суправентрикулярну, та шлуночкову форму тахікардії.

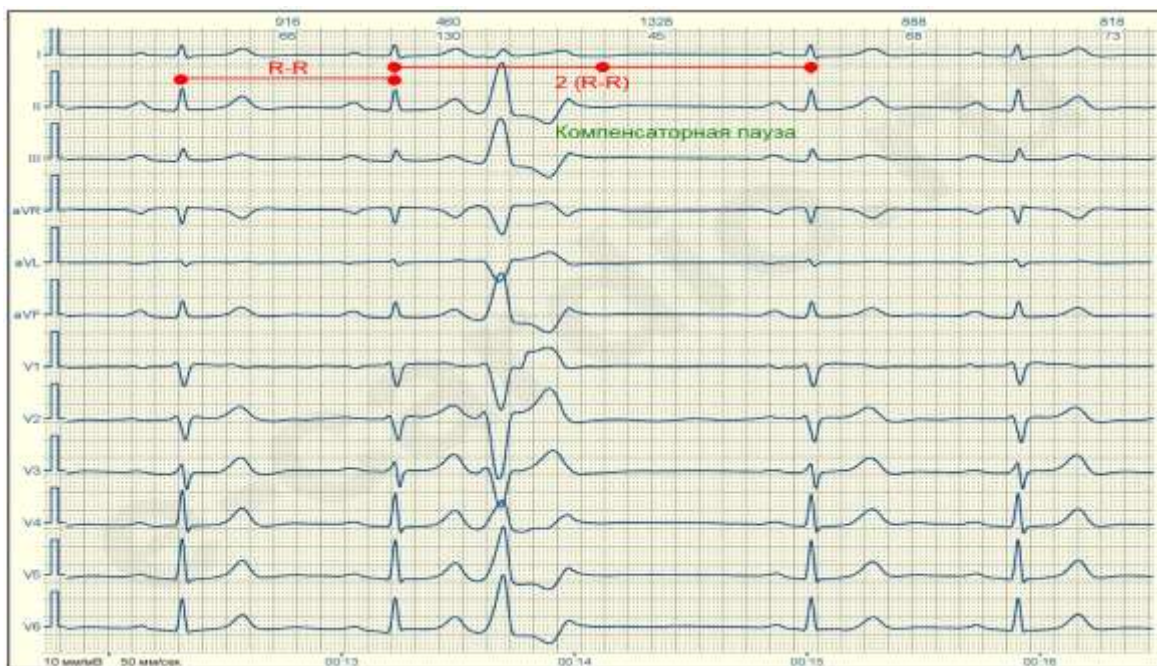


Рис. 31. Екстрасистола з правого шлуночка

При надшлуночковій пароксизмальній тахікардії (рис. 32) реєструють понад 5 послідовних екстрасистолічних циклів. Тривалість і форма комплексу QRS не змінені, інтервал R-R значно скорочений, зубець P може бути позитивним, негативним або відсутнім.

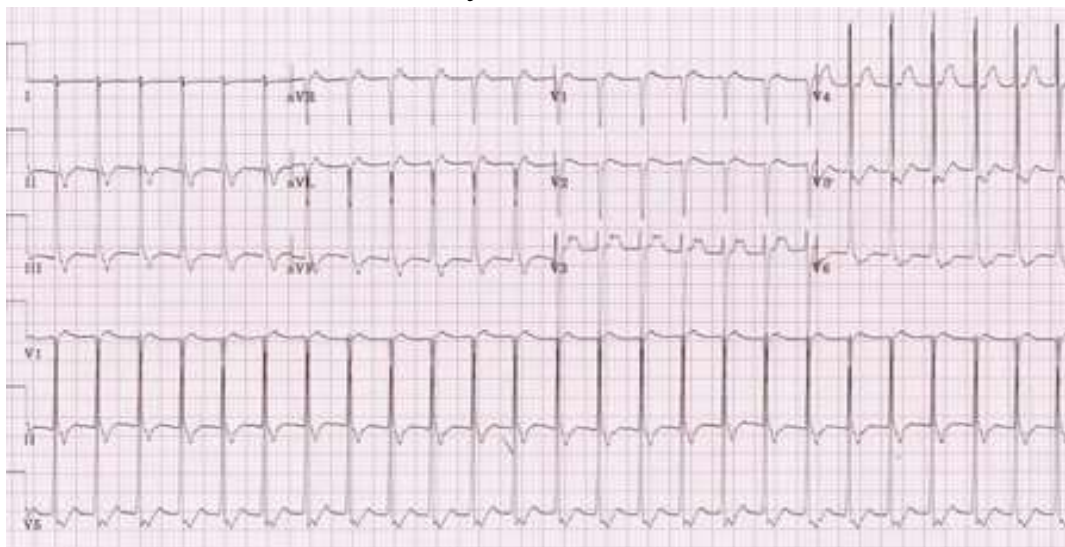


Рис. 32. Надшлуночкова пароксизмальна тахікардія

[На початок документа](#)

У разі шлуночкової пароксизмальної тахікардії (рис. 33) на ЕКГ реєструються скорочення інтервалу R-R, зміна та деформація комплексу QRS, зубець P не визначається, діагностують внутрішньошлуночкову блокаду.

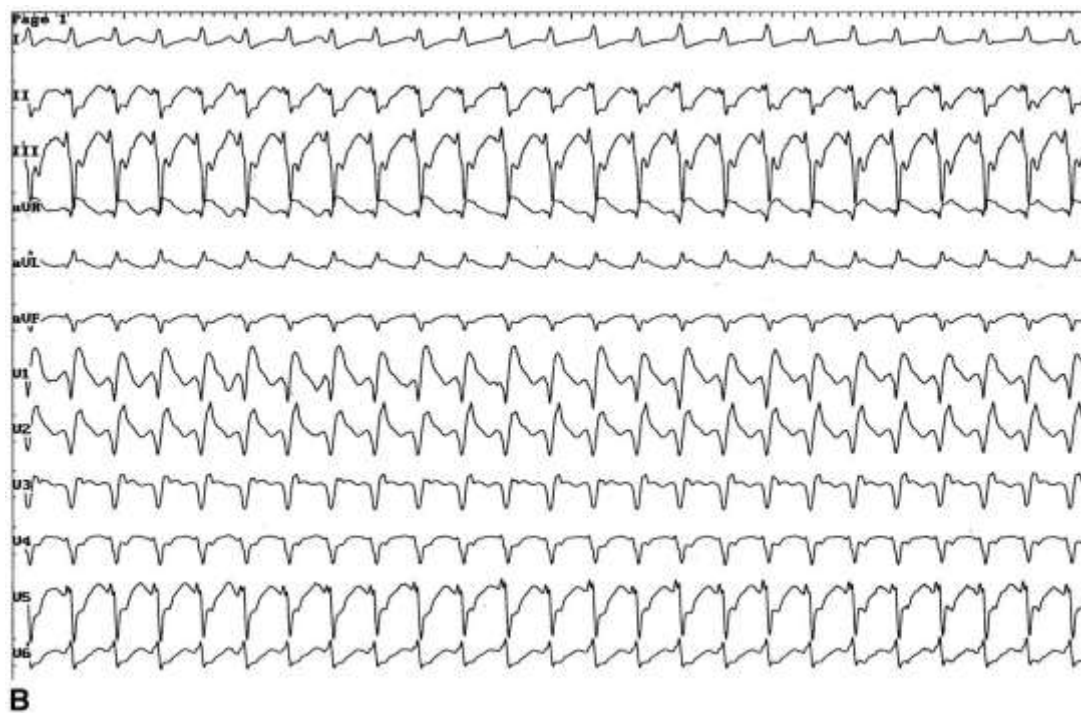


Рис. 33. Шлуночкова пароксизмальна тахікардія

Порушення проведення імпульсу

Розрізняють:

- 1) Синоаурикулярну блокаду;
- 2) Внутрішньопередсердну блокаду;
- 3) Передсердно-шлуночкову блокаду

Синоаурикулярна блокада – характеризується різким уповільненням або не проходженням імпульсу в синусно-передсердному вузлі. На ЕКГ – відсутність чергового серцевого циклу. Існують 3 ступеня синоаурикулярної блокади:

I ступінь - уповільнення провідності на даній ділянці;

II ступінь - частина синусових імпульсів не досягає передсердь;

III ступінь - повна синоаурикулярна блокада.

Точна діагностика синоаурикулярної блокади I ступеня можлива тільки за допомогою спеціальних внутрішньопередсердних відведень, що дозволяють реєструвати електричну активність синусового вузла. За поверхневим відведенням можна лише запідозрити це порушення, якщо вдається зареєструвати ЕКГ у момент його виникнення.

[На початок документа](#)

Синоаурикулярну блокаду II ступеня діагностують на підставі випадання частини серцевих циклів на ЕКГ (рис. 34).

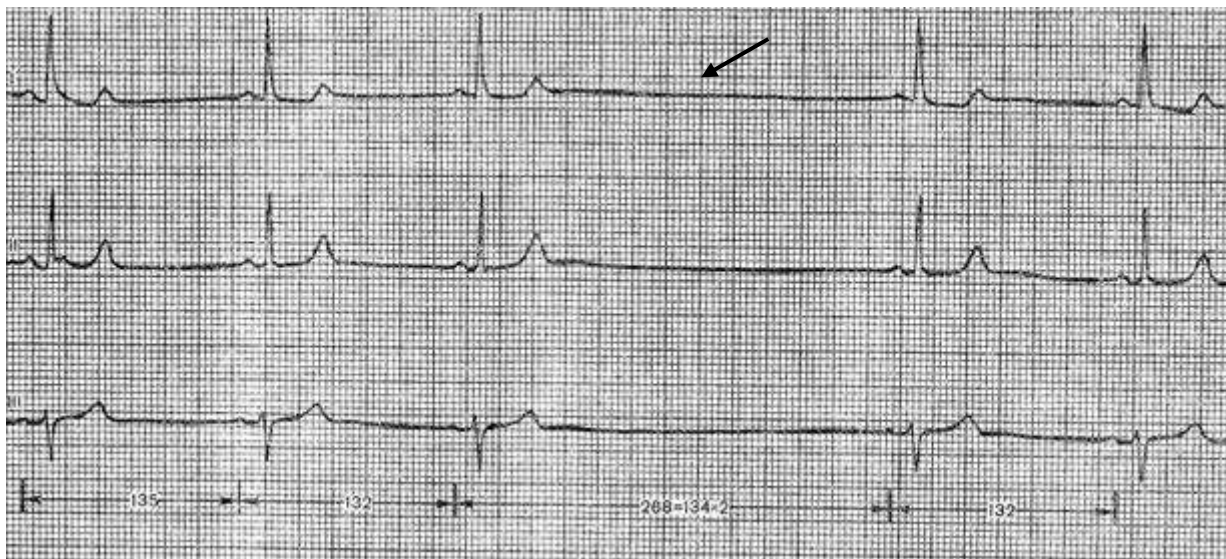


Рис. 34. СА-блокада 2 ступеню

При синоаурикулярній блокаді III ступеня, яку називають повною, синусові імпульси взагалі не досягають передсердь. При цьому з'являються заміщаючі ритми, які виходять з передсердь, атріовентрикулярного з'єднання або з шлуночків (рис. 35).

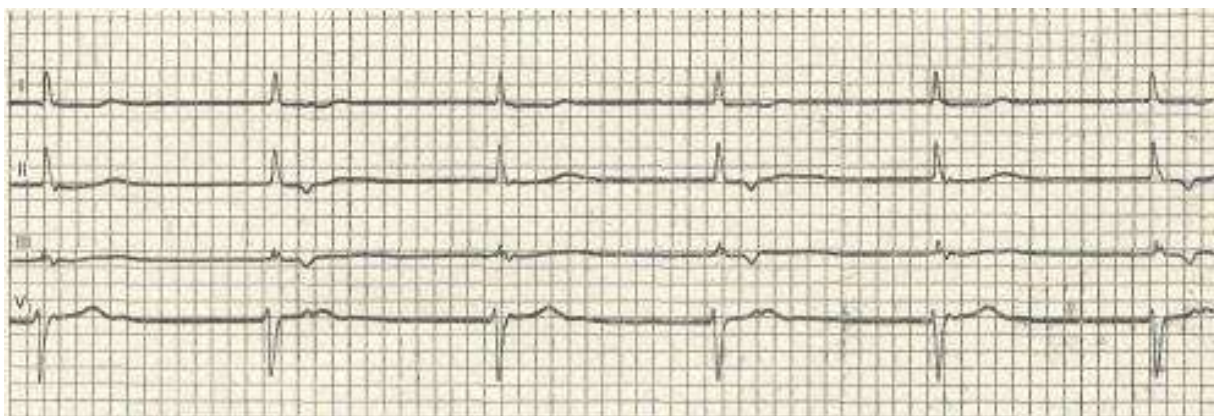


Рис. 35. СА-блокада 3 ступеню

При передсердній блокаді – це порушення проведення електричного імпульсу по провідній системі передсердь (рис. 36).

Механізми: уповільнення або припинення проведення по пучку Бахмана (від СА-вузла до ЛП).

1 ступінь блокади - уповільнення проведення;

[На початок документа](#)

2 ступінь - періодично виникає блокування проведення імпульсу до лівого передсердя;

3 ступінь (повна блокада) - повне припинення проведення і роз'єднання активації обох передсердь (передсердна дисоціація)

ЕКГ-ознаки:

1 ступінь блокади:

1) постійне (в кожному серцевому циклі) збільшення тривалості зубця Р у відведеннях від кінцівок більше 0,11 с;

2) розщеплення або зазубреність зубців Р (не завжди);

2 ступінь блокади

1) поступове наростання тривалості та розщеплення зубця Р у відведеннях від кінцівок;

2) періодичне зникнення лівопередсердної фази зубця Р у відведенні VI.

3 ступінь блокади зустрічається рідко.

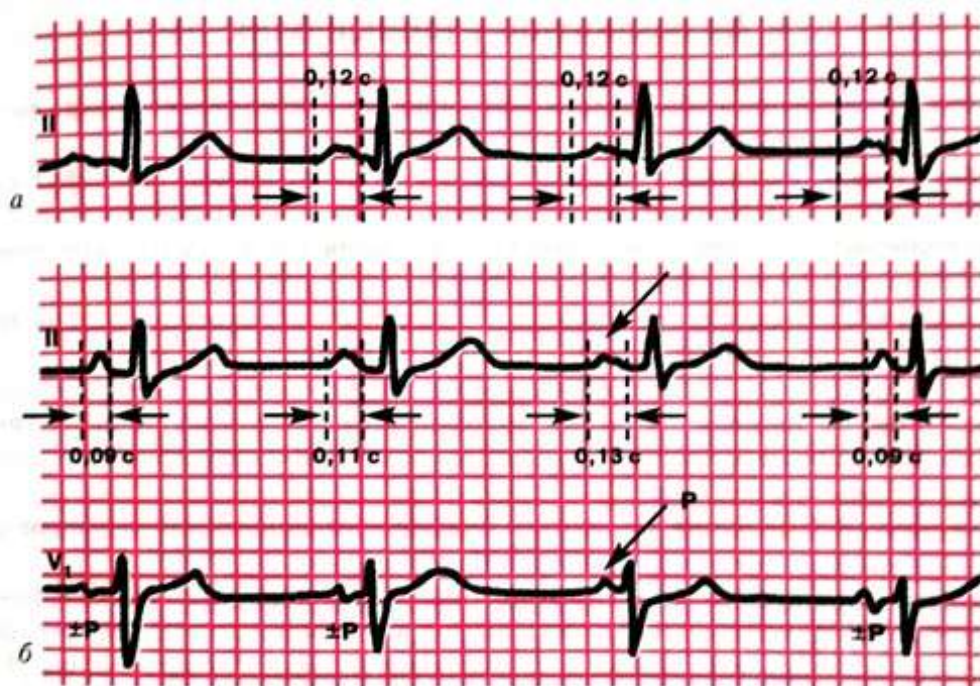


Рис. 36. Внутрішньопередсердна блокада I ступеню (а) і II ступеню (б)

Передсердно-шлуночкова блокада (AV) виникає у разі порушення провідності в передсердно-шлуночковому сполученні. Вона може бути повною і неповною.

1 ступінь АВ блокади (неповної) - це уповільнення провідності на будь-якому рівні провідної системи серця (рис. 37).

При всіх формах АВ-блокади I ступеня

1) зберігається правильний синусовий ритм

[На початок документа](#)

2) є збільшення інтервалу P-Q (R) більше 0,20 с (більше 0,22 с - при брадикардії або більше 0,18 с - при тахікардії).

Вузлова проксимальная форма (близько 50% всіх випадків АВ-блокад I ступеня):

1) тривалість інтервалу P-Q (R) збільшена переважно за рахунок сегмента PQ (R);

2) тривалість зубців P і комплексів QRS нормальна.

Передсердна проксимальная форма:

1) тривалість інтервалу P-Q (R) збільшена переважно за рахунок тривалості зубця P (більше 0,11 с);

2) зубець P нерідко розщеплений;

3) тривалість сегмента P-Q (R) не більше 0,10 с;

4) комплекси QRS нормальної форми і тривалості.

Дистальна (трьохпучкова) форма блокади:

1) тривалість інтервалу P-Q (R) збільшена;

2) тривалість зубця P не перевищує 0,11 с;

3) комплекси QRS розширені (більше 0,12 с) і деформовані за типом двухпучковой блокади в системі Гіса (див.нижче).

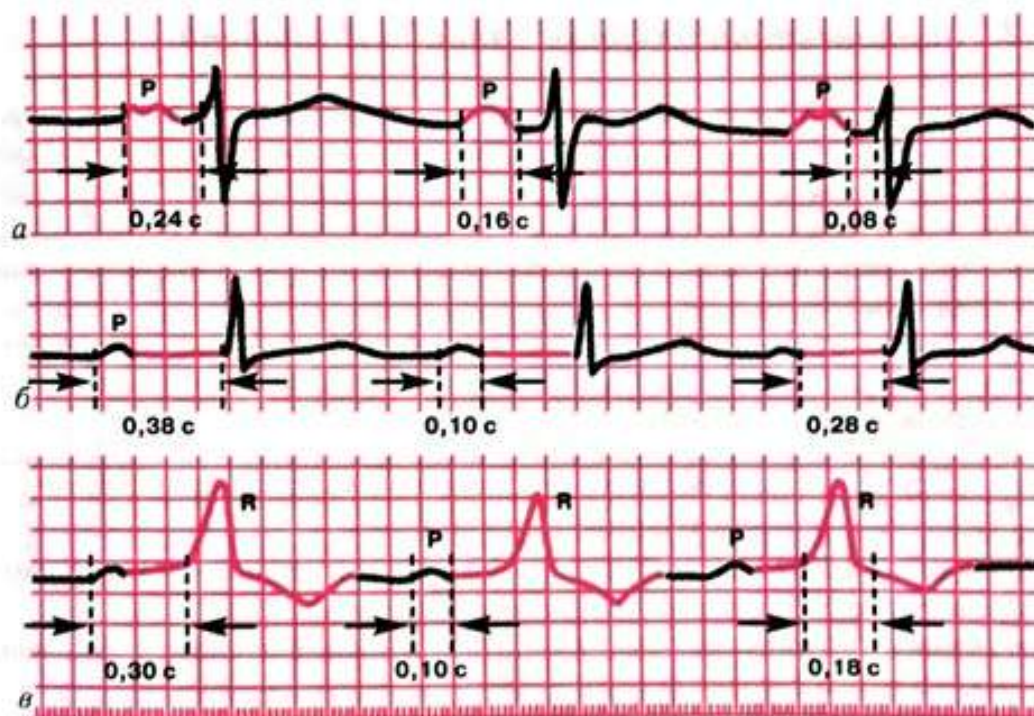


Рис. 37. Атріовентрикулярна блокада I ступеню (а – передсердна форма блокади; б – вузлова форма; в – дистальна (трьох пучкова) блокада)

Неповна AV блокада II ступеня (блокада типу Мобітц – I), характеризується появою періодів Самойлова - Венкенбаха. На ЕКГ фіксують поступове подовження інтервалу P-Q та “випадання” шлуночкового комплексу QRST. Перед циклами, що випав, реєструється зубець P нормальної величини та форми. Передсердно-шлуночкова блокада II ступеня типу Мобітц II характеризується раптовим “випаданням” шлуночкового комплексу. Попередні інтервали P-Q не подовжуються (рис. 38-39).

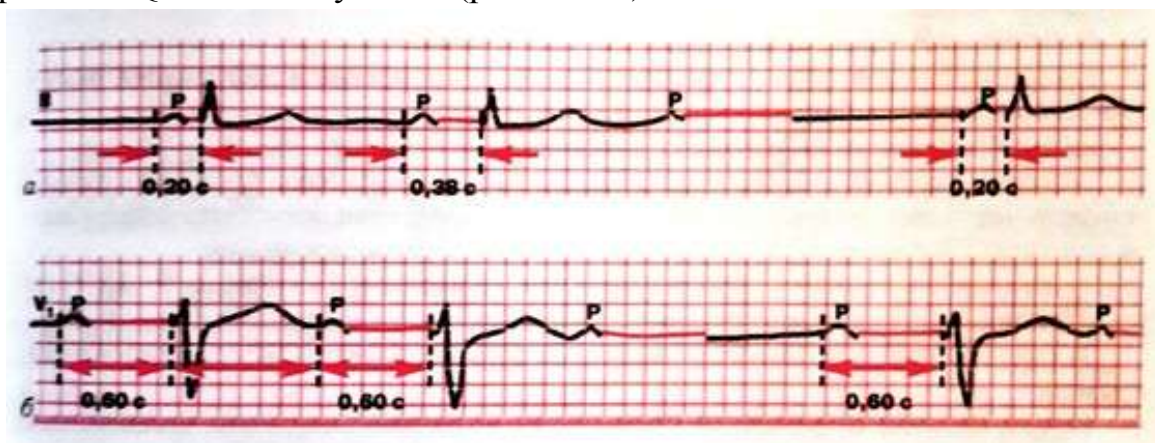


Рис. 38. Атріовентрикулярна блокада II ступеню
а – тип I Мобітц – з періодами Самойлова-Венкенбаха;
б – тип II Мобітц



Рис. 39. Атріовентрикулярна блокада II ступеню
а – атріовентрикулярна блокада II ступеню типу 2:1;
б – прогресуюча атріовентрикулярна блокада II ступеню

При повній передсердно-шлуночковій блокаді (AV), або блокаді III ступеня, імпульси від передсердь до шлуночків не проводяться. Передсердя скорочуються в ритмі синусно-передсердного вузла, шлуночки – у ритмі, який

[На початок документа](#)

виходить із передсердно-шлуночкового вузла нижче місця блокування. Виникають два правильних незалежних ритми. Інтервали P-P при цьому будуть коротшими, ніж інтервали R-R, що пов'язано з більш частим ритмом передсердь (рис. 40).

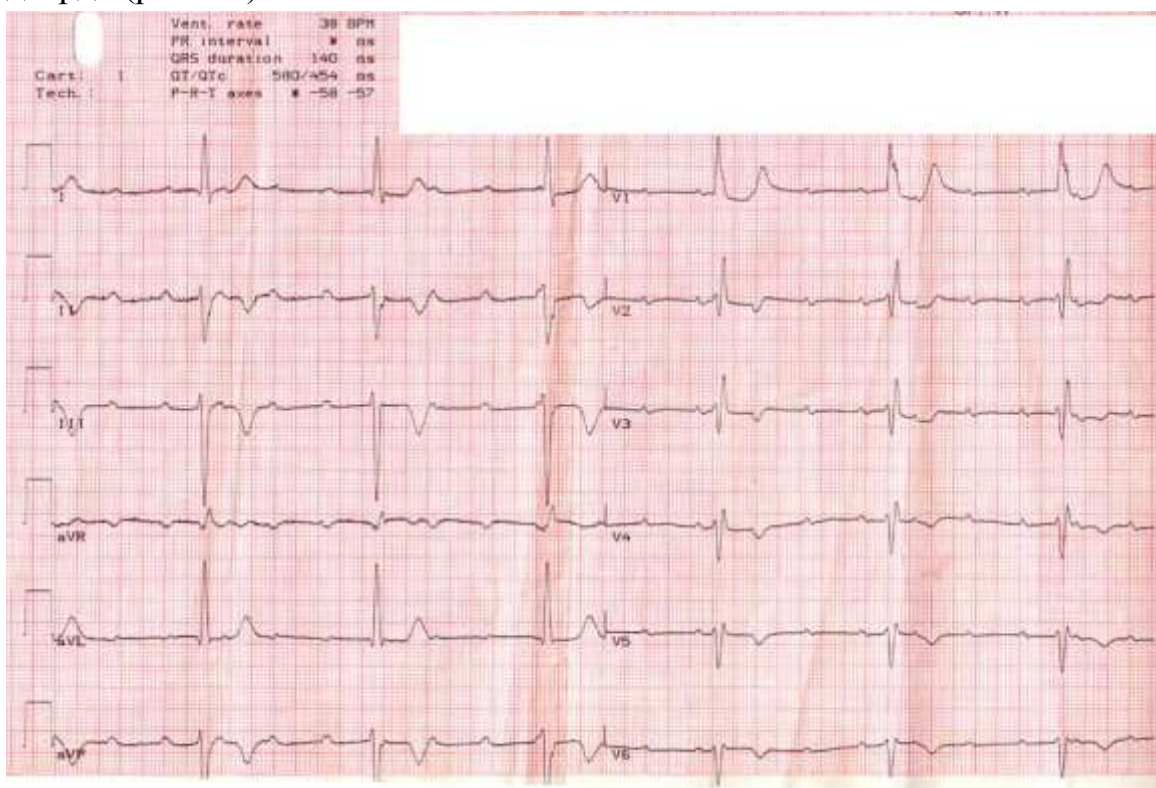


Рис. 40. Атріовентрикулярна блокада III ступеню (повна)

Синоаурикулярна та атріовентрикулярна блокади III ступеня

Клінічні особливості. Пульс нечастий, ритмічний. При вираженій брадисистолії частота серцевих скорочень становить 30-40 за 1 хв і менше, спостерігаються явища гіпоксії головного мозку, напади Морган'ї-Адамса-Стокса (знепритомнення, клонічні судоми).

Внутрішньошлуночкова блокада виникає внаслідок асинхронного збудження шлуночків, пов'язаного з порушенням проведення імпульсу пучком Гіса. Вона буває повною і неповною. Розрізняють також блокаду правої та лівої ніжки п. Гіса.

Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса на ЕКГ проявляється розщепленням QRS в відведеннях III, AVR, V1 і V2. Тривалість комплексу QRS не змінена (рис. 41).

Для неповної блокади лівої ніжки пучка Гіса типовими є такі зміни ЕКГ:

1) відсутність зубця Q в V5, V6; злам на вихідній ділянці зубця R у комплексі QRS;

2) тривалість комплексу QRS менша за 0,1 с.

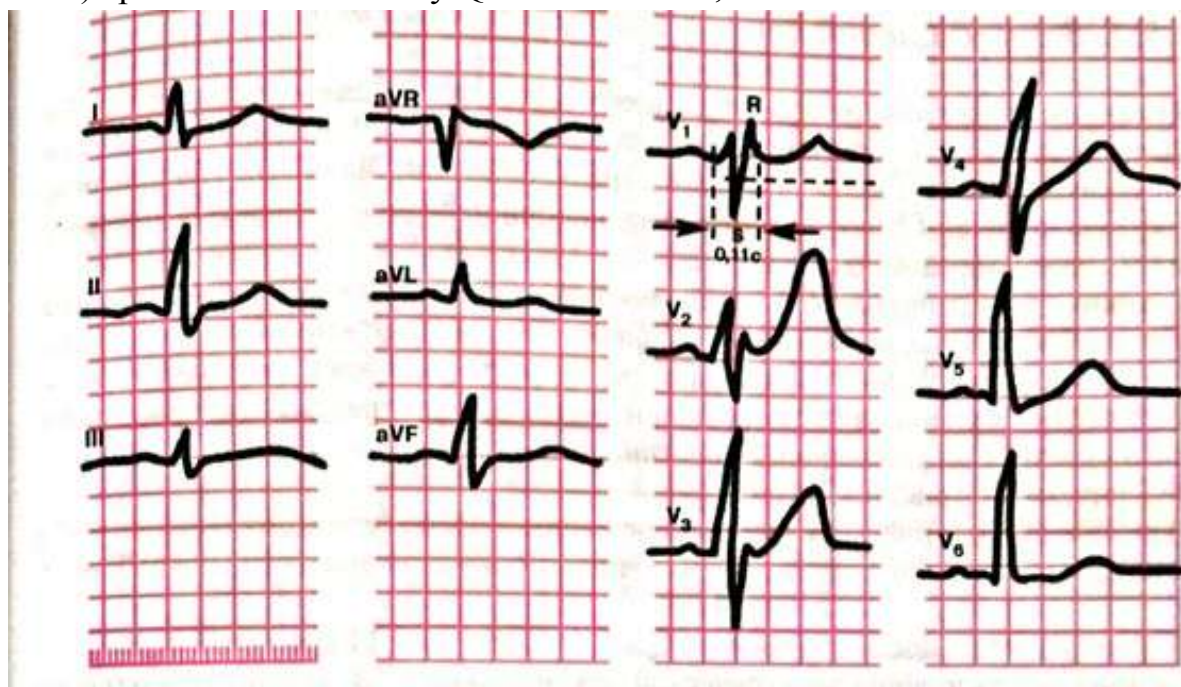


Рис. 41. Неповна блокада правої ніжки пучка Гіса

Повна блокада правої ніжки пучка Гіса на ЕКГ характеризується (рис. 42):

- 1) тривалість комплексу QRS більша 0,1-0,12 с ;
- 2) у відведеннях V1 і V2 комплекс QRS має форму RSR або М-подібне розщеплення;
- 3) сегмент S-T знижений, зубець Т інвертований у відведенні III, V1, V2;
- 4) час внутрішнього відхилення у відведеннях V1, V2 перевищує норму;
- 5) ЕВС відхилена вправо.

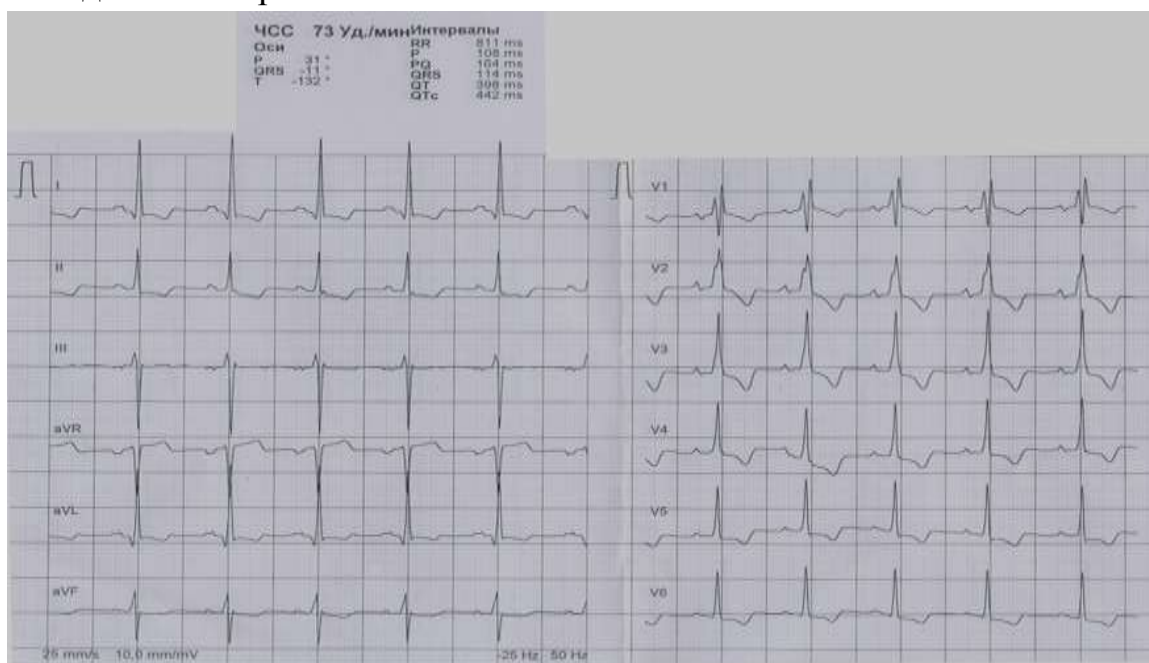


Рис. 42. Повна блокада правої ніжки пучка Гіса

Блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса (рис. 43)

ЕКГ-ознаки:

- 1) різке відхилення електричної осі серця вліво (кут α від -30° до -90°);
- 2) комплекс QRS у відведеннях I і aVL типу qR, а у відведеннях III, II і aVF - типу rS;
- 3) загальна тривалість комплексів QRS від 0,08 с до 0,11 с.

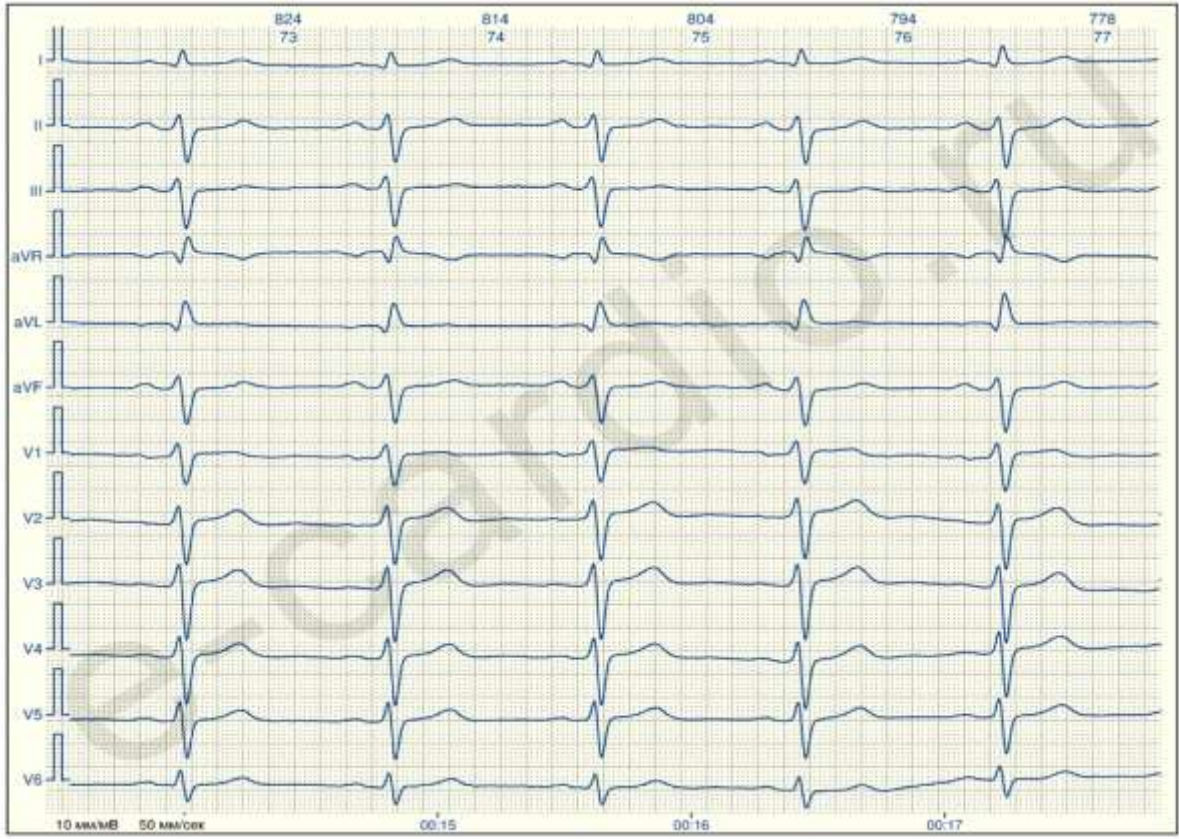


Рис. 43. Блокада передньої гілки лівої ніжки пучка Гіса

Блокада задньої гілки лівої ніжки пучка Гіса (рис. 44)

ЕКГ-ознаки:

- 1) різке відхилення електричної осі серця вправо (кут α $+120^\circ$ або більше);
- 2) QRS у відведеннях I і aVL типу rS, а у відведеннях III, aVF - типу qR;
- 3) загальна тривалість шлуночкових комплексів QRS 0,08-0,11 с.

Повна блокада лівої ніжки п. Гіса має такі ЕКГ-ознаки (рис. 45);

- 1) збільшення тривалості комплексу QRS у V5, V6, його деформація у вигляді літери М, у відведеннях V1, V2 – типу RS або QS;
- 2) сегмент S-T знижений, зубець Т інвертований у відведеннях I, AVL, V5, V6, зубець Т позитивний у відведеннях III, V1, V2.
- 3) час внутрішнього відхилення у відведеннях V5, V6 збільшений;

[На початок документа](#)

4) ЕВС відхилена вліво.



Рис. 44. Блокада задньої гілки лівої ножки пучка Гіса

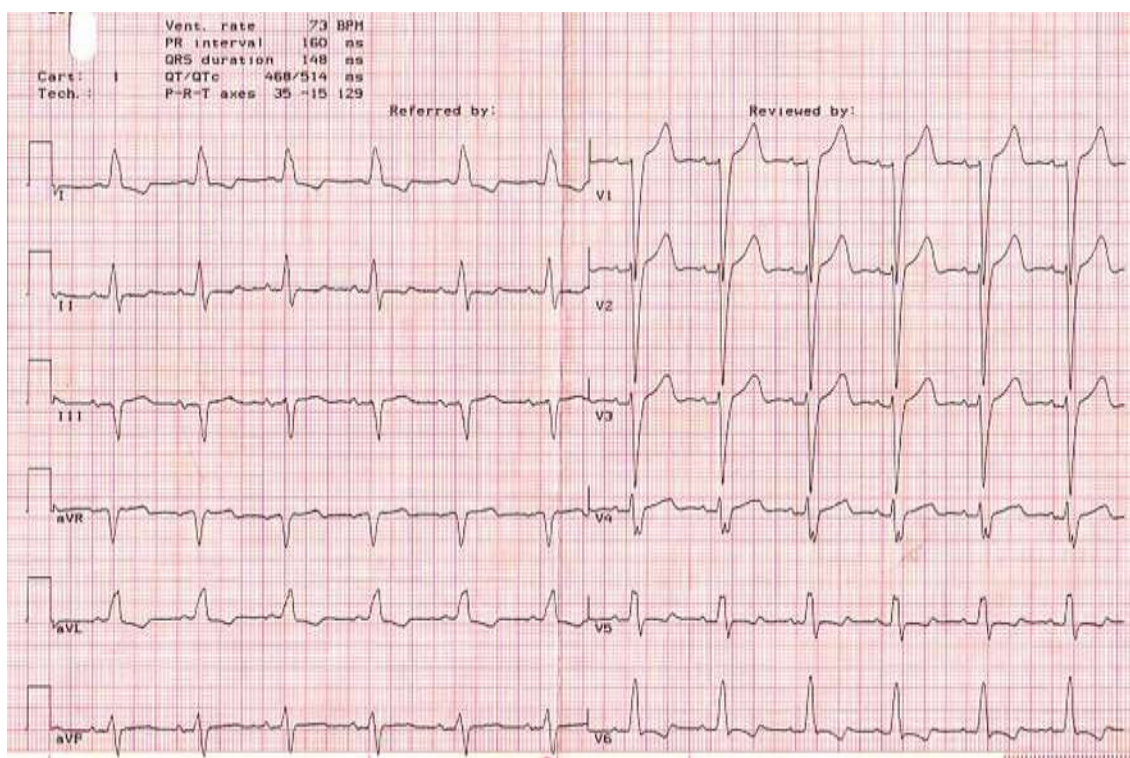


Рис. 45. Повна блокада лівої ніжки пучка Гіса

[На початок документа](#)

Блокада трьох гілок пучка Гіса (трьох пучкова блокада) (рис. 46)

ЕКГ-ознаки:

Неповна блокада:

- 1) ЕКГ-ознаки повної блокади двох гілок пучка Гіса (будь-якого різновиду двухпучкової блокади);
- 2) ЕКГ-ознаки АВ-блокади I або II ступеня.

Повна блокада:

- 1) ЕКГ-ознаки АВ-блокади III ступеня (дистальної форми);
- 2) ЕКГ-ознаки повної двухпучкової блокади.

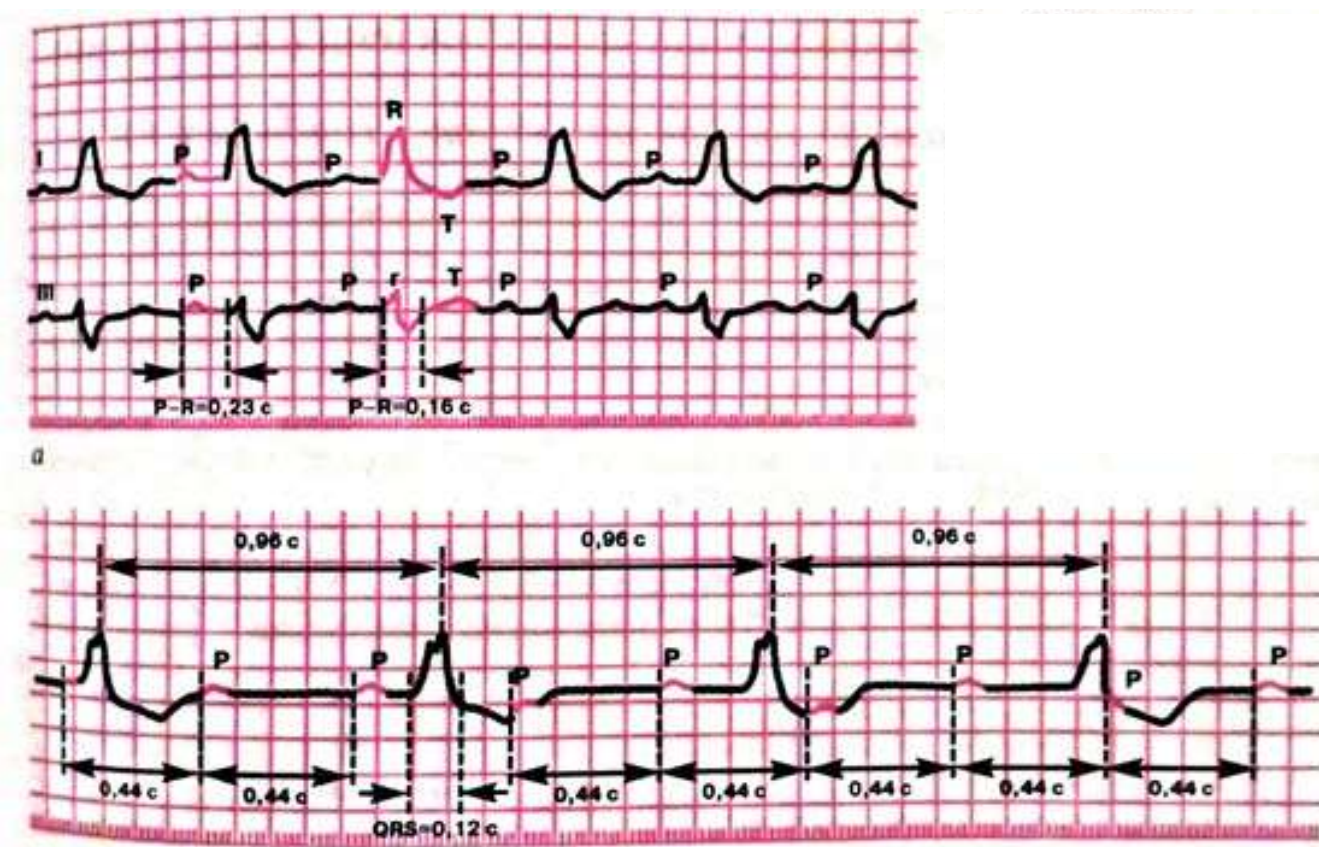


Рис. 46. Трьохпучкова блокада: а – неповна трьох пучкова блокада з атріовентрикулярною блокадою I ступеню та ознаками блокади лівої ніжки пучка Гіса; б – повна трьох пучкова блокада з ознаками блокади лівої ніжки пучка Гіса та атріовентрикулярної блокади III ступеню (повної).

Синдром слабкості синусового вузла

Це клініко-електрокардіографічний синдром, при якому структурні ушкодження синусового вузла не дають йому можливості виконання функції водія ритму і забезпечення проведення імпульсу до передсердь.

Природжені форми – частіше у хлопчиків. У „здорових дітей” відмічають

у 0,1%. Набуті – при міокардитах (особливо дифтерійному), кардіоміопатіях, пухлинах серця , СЗСТ, після оперативних втручань на серці, тощо.

В цей синдром включають:

- різко виражену синусову брадикардію до 45-50 уд./хв в спокої;
- повторні синоатріальні блокади;
- чередування синусової брадикардії с пароксизмами фібриляцій (тріпотіння) передсердь або з частим ектопічним ритмом (синдром брадикардії-тахікардії);
- зупинку синусового вузла з паузами 1,5-2 с.

Етіологія.

- органічні ушкодження серця;
- вроджені аномалії провідної системи;
- після хірургічної корекції вад серця;
- у дітей із пролапсом мітрального клапана, синдромі Елерса-Данлоса (тотальний спадковий дефект колагенової тканини);
- при патології травної системи;
- при психоемоційних навантаженнях;
- при вегетативних дисфункціях;
- токсичному ушкодженні синоаурикулярного вузла (антиаритмічні препарати, дігосин, тощо);

Клініка маніфестується найчастіше асистолією, рідше брадикардією, переважно вночі. У дітей старшого віку при ЧСС менше 40 уд./хв. раптово виникає слабкість, головокружіння, порушення орієнтації, провали пам'яті, втрати свідомості. При рецидивуючому СССВ у дітей бувають пульсуючі головні болі, головокружіння, часті зомління (особливо після фізичних навантажень), зниження пам'яті, погана успішність у школі, яка пов'язана із рецидивуючою гіпоксією мозку.

У дітей молодшого віку при ЧСС нижче 60 уд./хв. виникає різка млявість, блідість, м'язева гіпотонія, втрата свідомості, судоми. Можливі транзиторні парези. Синкопальні стани та судоми часто розцінюють як епіприступи, особливо, коли не проведено ЕКГ-дослідження, або проводився короткий запис ЕКГ. Під час приступу СССВ можливий розвиток раптової серцевої смерті. Особливо несприятливий прогноз при поєднанні СССВ із ушкодженням провідної системи на нижчих рівнях.

Об'єм обстежень при СССВ включає генеалогічний анамнез, нейрофізіологічний обстеження (РЕГ, ЕХО-ЕГ, доплерографію судин головного мозку), холтерівське моніторування.

Діагностика: тільки ЕКГ із провокаційними пробами,

кардіоінтервалографією чи холтеровським моніторингом (рис. 47-48).

ЕКГ-ознаки

Тип I – стійка синусова брадикардія (< 50 уд/хв)

Тип II – синоатріальна блокада або зупинка синусового вузла

Тип III – синдром брадикардії-тахікардії

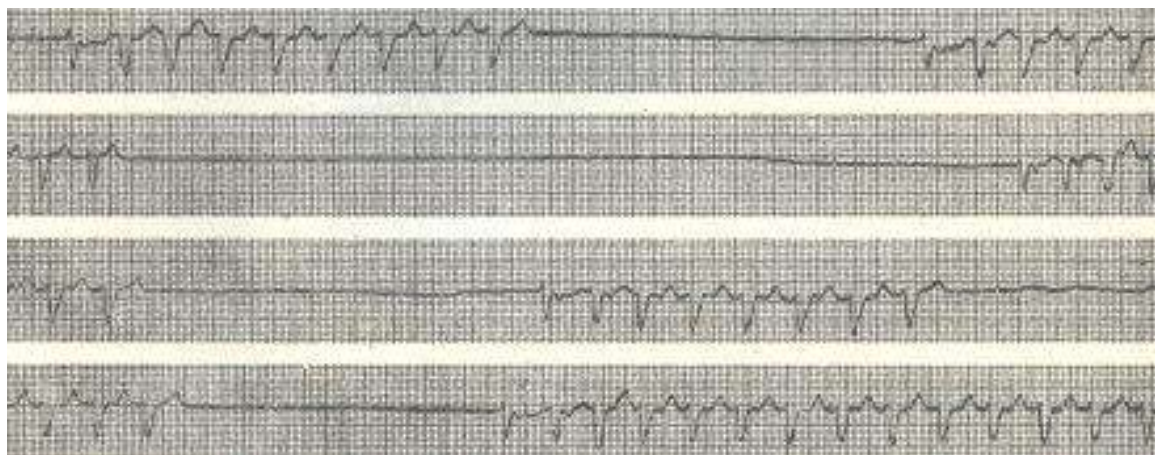


Рис. 47. Синдром слабкості синусового вузла



Рис 48. Зупинка синусового вузла

Лікування:

- активна терапія основного захворювання;
- заборонити одягання шаліків, стискуючих комірців на шиї;
- дозволяється міцний чай, каву, тонізуючі безалкогольні напої (з врахуванням віку дитини та в розумних межах);
- ЛФК, прогулянки на повітрі;
- призначення ваголітиків та симпатоміметиків (настоянки елеутерококу, лимонника, пантокрин, белласпон);
- периферійні вазодилататори (фенігидин, гідралазин)), які знижують

[На початок документа](#)

загальний периферійний опір та мають рефлекторну хронотропну дію. Призначають курсами по 2-3 препарати впродовж 1 місяця.

Миготлива аритмія

Це порушення послідовності, ритмічності і частоти скорочень передсердь.

В залежності від частоти скорочень шлуночків серця виділяють *тахістолічну* (більше 100 скорочень у хв.) і *брадістолічну* (менше 70 скорочень у хв.) форми миготливої аритмії (рис. 49-50).

Прийнято виділяти *пароксизмальну* і *постійну* форми миготливої аритмії. Якщо порушення ритму триває більше 10-14 днів, його можна вважати постійним.

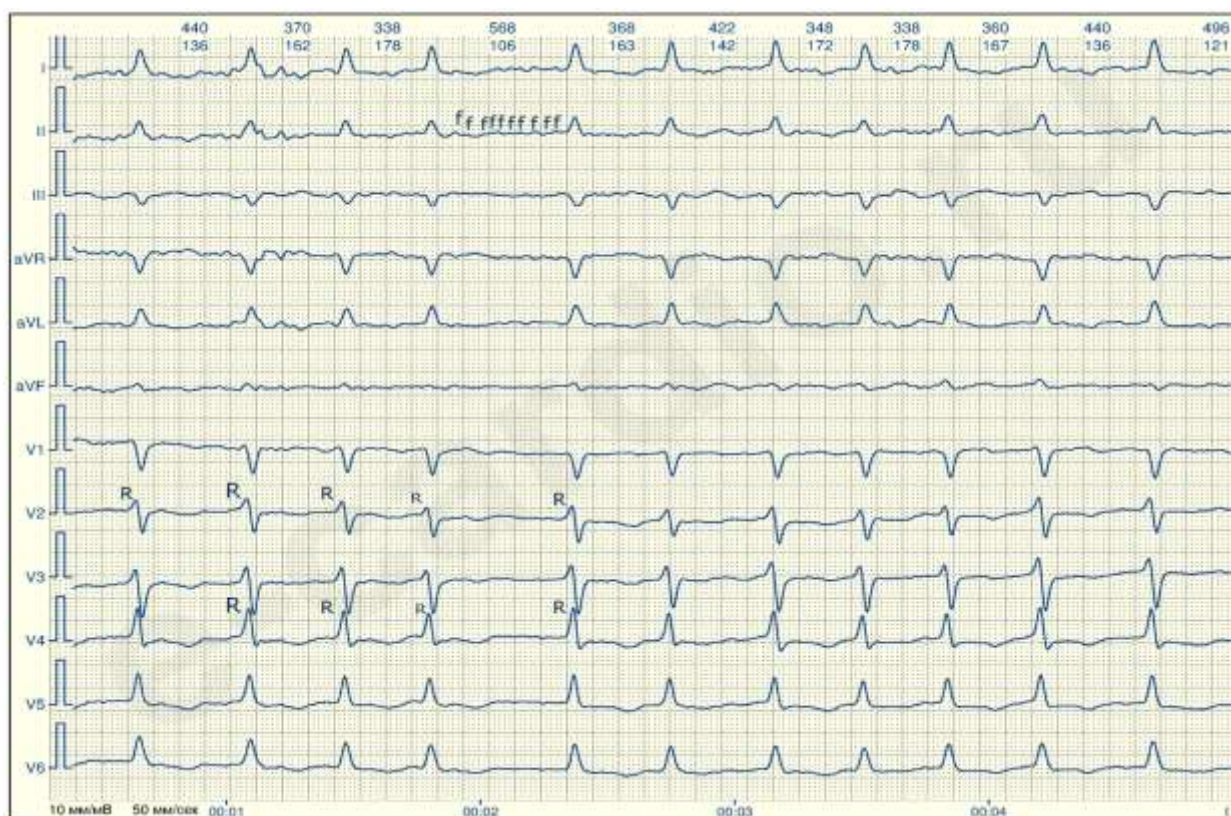


Рис 49. Миготлива аритмія (тахістолічна форма)

Діагностичні орієнтири миготливої аритмії серця:

1. Клінічні орієнтири миготливої аритмії - Суб'єктивні відчуття залежать від частоти скорочення шлуночків і їх тривалості:

- Серцебиття; серцеві тони також аритмічний і різної звучності, характерний дефіцит пульсу;
- Задишка;
- Об'єктивно можуть бути виявлені ознаки серцевої недостатності (ціаноз слизових і акроціаноз, застійні хрипи в легенях), пульс аритмічний, неоднакового наповнення, серцеві тони також аритмічний і різної звучності.

[На початок документа](#)

Для миготливої аритмії, особливо тахісistolіческой, характерний дефіцит пульсу, тому що не все пульсові хвилі досягають периферичних артерій. Тому визначити частоту серцевих скорочень необхідно аускультативно.



Рис 50. Миготлива аритмія (брадісistolічна форма)

2. Електрокардіографічні орієнтири миготливої аритмії:

- Відсутність зубця P (замість нього - безперервно мінливі за формою і тривалості, амплітуді і напрямку хвилі);
- Відстань між комплексами QRS різні.

Щодо рідкісних варіантів миготливої аритмії є синдром Фредеріка - поєднання фібриляції передсердь з повною AV блокадою. Шлуночки при цьому скорочуються в правильному вузловому або ідіоventрікулярний ритмі.

Тріпотіння передсердь

Тріпотіння передсердь також рідко трапляється без захворювань серця і потребує консультації кардіолога.

Клінічні особливості. Частота серцевих скорочень становить 180— 320 за 1 хв. Пульс, як правило, ритмічний, може бути неритмічним при спонтанній трансформації тріпотіння у фібриляцію передсердь. Частота шлуночкових скорочень не піддається вегетативним впливам (ригідний ритм) (рис. 51).

[На початок документа](#)

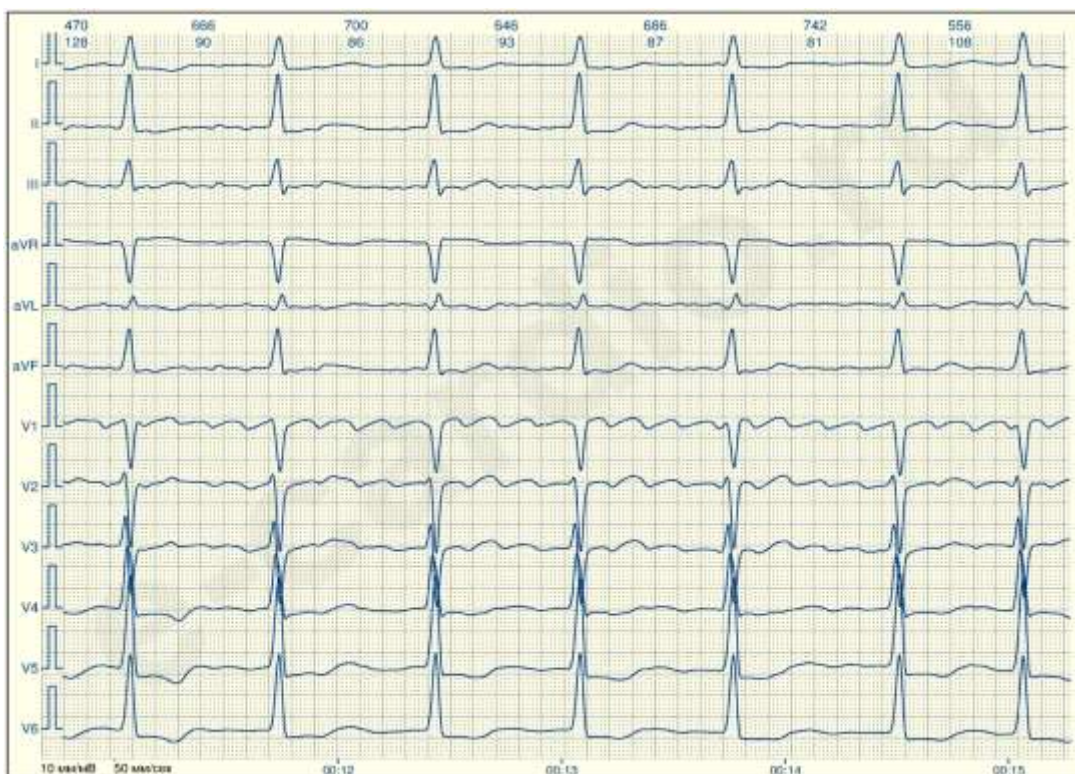


Рис 51. Тріпотіння передсердь

Тріпотіння і фібриляція шлуночків

Клінічні особливості. Стан клінічної смерті.

ЕКГ-ознаки (рис. 52):

1. При тріпотінні шлуночків - часті (до 200-300 в хв) регулярні і однакові за формою і амплітудою хвилі тріпотіння, що нагадують синусоїдальну криву;
2. При мерехтінні (фібриляції) шлуночків - часті (до 200-300 в хв), але нерегулярні безладні хвилі, що відрізняються один від одного різною формою і амплітудою.

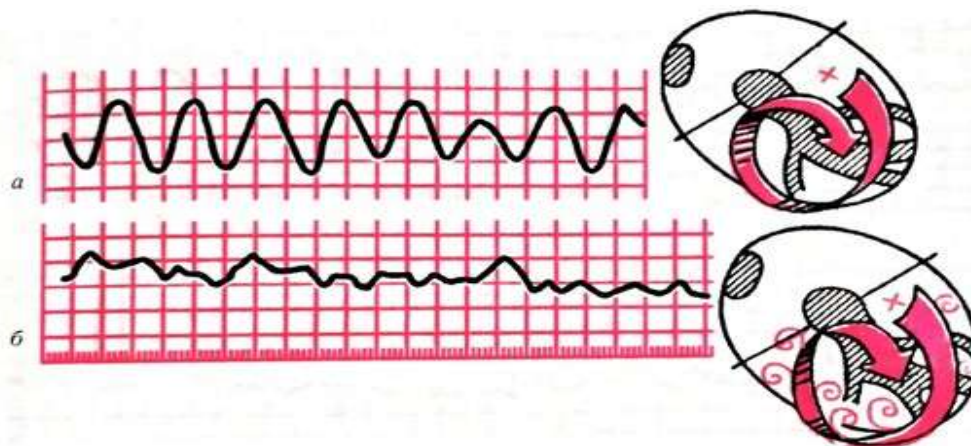


Рис. 52. ЕКГ при тріпотінні (а) та мерехтінні (б) шлуночків.

Тріпотіння викликано правильним круговим рухом, мерехтіння – неправильним рухом хвилі збудження по шлуночкам

Алгоритм проведення медикаментозних проб.

Показання для проведення проби	Алгоритм виконання	Зауваження, попередження
<u>1. Атропінова проба</u>		
1) дисфункція синусового вузла; 2) порушення атріовентрикулярної провідності; 3) синдром WPW; 4) суправентрикулярні екстрасистоли; 5) синдром “ранньої реполяризації”	Пробу проводять через 1 ½ години після їжі. Дитина лежить на спині. Після 15 хвилин відпочинку реєструють ЕКГ, вимірюють АТ. Вводять 0,1% розчин атропіну сульфату в дозі 0,02 – 0,05 мг/кг підшкірно або в/венно (на 4 мл ізотонічного розчину хлориду натрію). ЕКГ реєструють в момент введення, через 1,3, 5 хвилин після нього і далі кожні 5 хвилин до отримання вихідних даних(біля 2 годин).	Звернути увагу на можливі побічні ефекти (сухість слизових оболонок порожнини рота сонливість,гіперемія обличчя,синусова тахікардія).
<u>2. Проба з анаприліном (обзіданом)</u>		
1) зниження процесу реполяризації; 2)суправентрикулярна екстрасистолія; 3) синдром подовженого інтервалу Q-T.	Записують вихідну ЕКГ. Через 1,5 – 2 години після їжі і 15 хвилинного відпочинку дають анаприлін (обзідан) в подрібненому вигляді з розрахунку 0,5 мг/кг в 100 мл теплої кип'яченої води.ЕКГ реєструють через 30, 60, 90, 120 хв.	Дитина лежить на спині.Можливі побічні явища: запаморочення, нудота, блювота, брадикардія, гіпотонія.

Прогноз аритмій

Прогноз аритмії в дітей залежить від основного захворювання, наявності органічного ураження серця (вродженої вади серця, кардиту, кардіоміопатії), супутньої патології, хронічних вогнищ інфекції, ускладнень, спадкової обтяженості та ступеня гемодинамічних розладів. У цілому при функціональних аритміях, синусовій тахікардії і брадикардії, більшості екстрасистолій, суправентрикулярній пароксиз-мальній і непароксизмальній тахікардія прогноз сприятливий. Слід пам'ятати про можливість розвитку гіпертонічної хвороби в майбутньому в дітей, які перенесли синусову тахікардію, особливо при спадковій схильності (обтяженості) до гіпертонічної хвороби. Затяжний напад з високою частотою серцевих скорочень може

призвести до серцевої недостатності. До швидкого розвитку серцевої недостатності найчастіше призводять миготлива аритмія і тріпотіння передсердь. Завжди серйозним є прогноз при аритміях на фоні органічних уражень серця, блокадах III ступеня, комбінованих аритміях, фібриляції шлуночків. Звичайно причиною летального результату є фібриляція шлуночків, асистолія або сукупність цих симптомів. Раптова смерть дитини може настати при частоті скорочень шлуночків 55 за 1 хв і менше, передсердь — 140 за 1 хв і більше (за даними М. Місбаєв, М. Епфевід, 4,3 до 29 % дітей). Найбільший ризик — у дітей 1 -го року життя з вродженими вадами серця. Потенційно небезпечний за ризиком раптовості смерті синдром Вольфа-Паркінсона-Уайта

Лікування аритмій

Основним принципом фармакотерапії є усунення чинника, який призвів до порушення ритмічної діяльності серця. Це санація вогнищ хронічної інфекції, лікування основного захворювання, внаслідок якого виникає аритмія (ГРВІ, ревматизм, кардит, інтоксикація тощо). Також слід зазначити важливість встановлення адекватного режиму навчання та відпочинку у дітей шкільного віку як важливого чинника лікування аритмій.

При аритмії, яка виникає внаслідок психоемоційного перевантаження, широко використовують седативні препарати (валеріана, бром, кропива собача, меліса, м'ята, фітосед, новопасит та ін.).

Патогенетична терапія порушень ритму серця полягає у призначенні препаратів, які поліпшують електролітний баланс у міокарді (метаболічна терапія). Призначають препарати, що містять солі калію (калію хлорид, калію ацетат, калію оротат, панангін, аспаркам), метаболічні препарати (мілдронат 0,8 мг/кг на добу, рибоксин 10 мг/кг, вітамінотерапія, АТФ, 1%, кокарбоксілаза та ін.). Протиаритмічні препарати використовують у разі неефективності основного захворювання. Найефективніші при лікуванні екстрасистолії у дітей кордарон і етацизин.

Кордарон призначають за такою схемою:

7 днів по 0,3-0,6 г на добу

7 днів по 0,2-0,4 г на добу

7 днів по 0,1-0,2 г на добу

5 днів по 0,1-0,2 г після дводенної перерви.

Етацизин використовують за такою схемою:

5 днів по 1-2 мг/кг маси на добу в три прийоми,

5 днів по 0,5-1 мг/кг на добу в три прийоми,

5 днів по 0,25-0,5 мг/кг на добу в три прийоми.

Взагалі всі протиаритмічні препарати поділяються на 4 групи:

1. Мембраностабілізатори (депресанти):

новокаїнамід – 0,03-0,05 г/кг на добу в 4 прийоми, в перші 2 дні – $\frac{1}{2}$ дози, потім всю добову дозу; аймалін – 0,003-0,005 г/кг на добу в 3-4 прийоми протягом 2 тижнів; етмозін (в табл. 0,025 г) – в перші 2 дні по $\frac{1}{2}$ таблетки (пробна доза) 2 рази на добу, потім по 1 табл. 2 рази на добу 1-2 дні.

2. Бета-блокатори (пригнічують активність аденілатциклази клітинних мембран).

обзідан (анапрілін) – 0,5-1 мг на добу в 3-4 прийоми;

тразікор – 0,5-1 мг/кг на добу в 2-3 прийоми. Показаний при всіх видах екстрасистол, пароксизмальній тахікардії. Не використовувати при недостатності кровообігу.

3. Інгібітори переносу іонів Са (пригнічують Са-канали мембран клітин).

ізоптин;

верапаміл – по 2 мг/кг на добу в 4 прийоми.;

феноптин.

4. Препарати резерву:

кордарон 10 мг/кг на добу в 3-4 прийоми;

Невідкладна допомога

При приступі суправентрикулярної (надшлуночкової) пароксизмальної тахікардії:

У дітей після 3-річного віку починають з ваготонічних рефлексорних проб, які використовують тільки при надшлуночкової пароксизмальній тахікардії:

- проба Чермака—Герінга (натиснення на ділянку каротидного синуса протягом 10—20 с);
- проба Вальсальви (натужування на закритому носі);
- викликання блювотного рефлексу;
- крижана вода 0 °С на обличчя (у дітей віком до 3 років);
- проба Ашнера—Даньїні (рівномірне натиснення на обидва очні яблука протягом 4—5 с) зараз проводиться рідко, оскільки може призвести до відшарування сітківки.

При всіх ситуаціях, що супроводжуються тахікардією, показана оксигенотерапія.

Одночасно необхідно заспокоїти дитину, дати седативні засоби (0,2—0,3 мг на 1 кг маси тіла): настоянку валеріани з собачою кропивою, аденозид (по 1—2 краплі на рік життя). Якщо ці заходи не ефективні, вводять аденозин (0,1 мг на 1 кг маси тіла внутрішньовенно швидко). Якщо після першої дози

[На початок документа](#)

тахікардія продовжується, можна повторити введення препарату в дозі 0,2 мг на 1 кг маси тіла. Замість аденозину можна використовувати дигоксин (у будь-якому віці) або верапаміл (ізоптин) у дітей після 1 року життя. Використовують 0,25 % розчин ізоптину із розрахунку 0,1—0,15 мг на 1 кг маси тіла (ампула 2 мл розчину містить 5 мг ізоптину, вводять внутрішньовенно повільно).

При відсутності ефекту через 3—5 хв повторюють рефлекторний вплив. Через 10—20 хв повторюють введення ізоптину в тій самій дозі. При відсутності ефекту через 30-60 хв внутрішньовенно вводять 10 % розчин новокаїнамід (1 — 5 мл на 10—15 мл ізотонічного розчину натрію хлориду) з 1 % розчином мезатону (0,1—0,3 мл). Препарати вводять під контролем артеріального тиску.

Рефлекторний вплив періодично повторюють кожні 20-30 хв.

При відсутності ефекту протягом 1,5—2 год внутрішньовенно повільно вводять 0,05 % розчин строфантину з панангіном у віковій дозі, через 2—4 год дуже повільно вводять бета-адреноблокатор (пропра-нолол або індерал) по 2—3 мл 0,1% розчину кожні 2 хв до досягнення терапевтичного ефекту. При неефективності терапії проводять синхронізовану кардіоверсію та дефібриляцію, яка показана в усіх випадках гострої серцевої недостатності з порушенням гемодинаміки. У подальшому проводять імплантацію кардіостимулятора.

При шлуночковій пароксизмальній тахікардії:

Ваготонічний вплив неефективний. Серцеві глікозиди протипоказані внаслідок можливості розвитку фібриляції шлуночків.

Терапію починають з внутрішньовенного введення лідокаїну із розрахунку 1 —1,5 мг на 1 кг маси тіла в 10—15 мл ізотонічного розчину Натрію хлориду або 5 % розчину глюкози.

При відсутності ефекту через 5-10 хв повторюють введення 1/2 першої дози. При відсутності ефекту через 20-30 хв вводять новокаїнамід — 3-10 мг на 1 кг маси тіла одноразово.

При відсутності ефекту внутрішньовенно вводять орнід — 5-10 мг на 1 кг маси тіла (до 30 мг).

Через 2—4 год дуже повільно внутрішньовенно вводять 2,5 % розчин аймаліну з розрахунку 1 мг на 1 кг маси тіла на 10 мл ізотонічного розчину натрію хлориду.

Через 2—4 год дуже повільно внутрішньовенно вводять розчин ізоптину (дози див. вище).

За життєвими показаннями проводять електроімпульсну терапію

Принципи невідкладної терапії миготливої аритмії

Провідне значення має метаболічна терапія: препарати калію та магнію (панангін, аспаркам, калію хлорид), піри-доксальфосфат, токоферол, ліпоева кислота, кокарбоксілаза, холін-хлорид, фолієва кислота, рибофлавін, АТФ-лонг, фосфаден, рибоксин, інозин-Ф. Призначають серцеві глікозиди — строфантин по 0,05 мг на 1 кг маси тіла. При синдромі WPW вводять обзидан у дозі 0,01 мг на 1 кг маси тіла, титруючи по ефекту до 5 мг.

Серцеві глікозиди протипоказані.

Призначають антиаритмічні препарати:

I класу — мембранстабілізуючі (хінідин, новокаїнамід — особливо у дітей грудного віку, дизопірамід, аймалін або нео-гілуритмал, етмо-зин, лідокаїн);

II класу — бета-адреноблокатори (анаприлін або пропранолол);

III класу — інгібітори реполяризації (кордарон або аміодарон, орнід);

IV класу — блокатори кальцієвих каналів (верапаміл, дилтіазем).

V разі розвитку гострої лівошлуночкової недостатності показане проведення електроімпульсної терапії. Симптоматична терапія включає інгаляцію кисню, внутрішньовенне введення кортикостероїдів, серцевих глікозидів, сечогінних засобів (при відсутності вираженої артеріальної гіпотензії).

Тріпотіння передсердь

Лікувальна тактика така сама, що й при миготливій аритмії, але ефективними є ваготонічні рефлекторні проби.

Тріпотіння і фібриляція шлуночків.

Лікувальна тактика. Заходи первинного реанімаційного комплексу:

- удар кулаком по груднині;
- штучна вентиляція легень;
- закритий масаж серця;
- корекція кислотно-основного стану — внутрішньовенне введення натрію гідрокарбонату в дозі 200 мг на 1 кг маси тіла;
- терміновий виклик реанімаційної бригади для проведення електричної дефібриляції.

Синоаурикулярна та атріовентрикулярна блокади III ступеня

Лікувальна тактика. Госпіталізація в реанімаційне відділення. Внутрішньовенно вводять 0,1 % розчин атропіну сульфату (0,1 мг на 1 кг маси тіла), стероїдні гормони. При короткому нападі асистолії сублінгвально дають ізадрин по 1/2—1 таблетці, або внутрішньовенно вводять 0,2 % розчин

[На початок документа](#)

норадреналіну гідротартрату 0,5—1 мл, або 0,05 % розчин алупенту (0,1 мл на 1 рік життя — не більше ніж 1 мл, на 200 мл 5 % розчину глюкози) під контролем ЕКГ.

При синдромі Морганьї—Адамса—Стокса проводиться серцево-легенева реанімація:

- непрямий масаж серця;
- штучна вентиляція легень;
- внутрішньосерцево вводять 0,1 % розчин адреналіну гідрохло-Риду, 0,1 % розчин атропіну сульфату (із розрахунку 0,05 мл на 1 рік життя з 10 % розчином кальцію глюконату
- 0,3—0,5 мл на 1 рік життя), алупент внутрішньовенно;
- електростимуляція серця;
- при повній атріовентрикулярній блокаді проводять імплантацію електрокардіостимулятора

Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь

1. Дайте визначення поняття “аритмія”.
2. Назвіть основні причини виникнення аритмій у дітей.
3. Як класифікують порушення серцевого ритму?
4. Назвіть основні функції серцевого м’яза.
5. Назвіть види порушень функції автоматизму, їх ЕКГ- ознаки.
6. Назвіть види порушень функції провідності.
6. Що таке комбіновані аритмії? Які аритмії відносяться до цієї групи?
7. Що таке синдром WPW?
8. Що таке синдром слабкості синусного вузла?
9. Назвіть методи діагностики порушень серцевого ритму.
10. Функціональні і медикаментозні проби діагностики аритмій.
11. Роль фізичних навантажень у профілактиці та лікуванні порушень серцевого ритму у дітей. Вегетативні проби.
12. Лікування синдрому WPW та синдрому слабкості синусового вузла.
13. Диспасеризація хворих із аритміями.
14. Диференційна діагностика порушень серцевого ритму в дітей.
15. Принципи диференційного лікування порушень серцевого ритму у дітей.
Класифікація антиаритмічних засобів.
18. Лікування шлуночкової пароксизмальної тахікардії.
19. Лікування миготливої аритмії.
20. Лікування хронічної пароксизмальної тахікардії.

[На початок документа](#)

21. Лікування синдрому слабкості синусового вузла.
22. Лікування синдрому подовженого інтервалу QT.
23. Лікування порушень провідності.
24. Показання до імплантації постійного електрокардіостимулятора в дітей.
25. Показання до хірургічного лікування AV блокади в дітей.
26. Ускладнення порушень серцевого ритму в дітей.
27. Прогноз при порушеннях серцевого ритму в дітей.
28. Особливості допомоги при пароксизмальній шлуночкової тахікардії.
29. Особливості надання допомоги при тріпотінні та фібриляції шлуночків.
30. Невідкладна допомога при синдромі Морган'ї-Адамса-Стокса.

Тестові завдання для контролю вхідного рівня знань

1. При обстеженні в школі у хлопчика 10 років виявлено порушення серцевого ритму у вигляді екстрасистолії. Скарг дитина не виказує. На ЕКГ – синусовий ритм, вертикальне положення ЕВС. Реєструються часті екстрасистолі по типу парасистолії (зубец Р відсутній, QRS екстрасистолі деформований, зубец Т негативний, повна компенсаторна пауза). Який вид екстрасистолії у дитини?

1. Передсердна.
2. Атріовентрикулярна.
3. Атріовентрикулярна дисоціація.
4. Шлуночкова;
5. Вузлова.

2. У лікарню машиною швидкої допомоги доставлена дитина 3 років з нападом шлуночкової пароксизмальної тахікардії. ЧСС 220 в 1 хв, АТ 80/40 мм.рт.ст. Який з перерахованих препаратів протипоказаний для купування нападу?

1. Анаприлін.
2. Аймалін.
3. Дігосин.
4. Кордарон.
5. Ізоптін.

3. Дитина 12 років звернулась на прийом до лікаря зі скаргами на порушення періодичне серцебиття, відчуття дискомфорту у ділянці серця. Було проведено ЕКГ. Назвіть ЕКГ-ознаки, які не характеризують синдром Вольф-Паркінсона-Уайта?

1. Збільшення (>0,10с) інтервалу PQ.

[На початок документа](#)

2. Розширення комплексу QRS більш 0,10-0,12с.
3. Наявність дельта-хвилі.
4. Вторинні ST-T зміни.
5. Часте поєднання з пароксизмальною тахікардією.

4. До лікарні звернулися батьки дитини 4 років, у якої при проведенні ЕКГ у поліклініці були виявлені політопні екстрасистоли. В якій дозі необхідно призначити анаприлін для проведення медикаментозної проби при екстрасистолії:

1. 0,01 мл/кг.
2. 0,05 мл/кг.
3. 0,1 мл/кг.
4. 0,5 мл/кг.
5. 0.15 мл/кг.

5. До лікарні звернулися батьки дитини 4 років, у якої при проведенні ЕКГ у поліклініці були виявлені політопні екстрасистоли. Який препарат, що може бути призначений у цьому випадку, відноситься до групи мембраностабілізаторів?

1. Етмозін.
2. Ізоптін.
3. Тразікор.
4. Кордарон.
5. Обзідан.

6. У лікарню машиною швидкої допомоги доставлена дитина 3 років з нападом шлуночкової пароксизмальної тахікардії. ЧСС 220 в 1 хв, АТ 80/40 мм.рт.ст. Найбільш ефективним препаратом у даному випадку є:

1. Новокаїнамід
2. Дигоксин
3. Кордарон
4. Лідокаїн
5. Анаприлін

7. У лікарню машиною швидкої допомоги доставлена дитина 3 років з нападом шлуночкової пароксизмальної тахікардії. ЧСС 220 в 1 хв, АТ 80/40 мм.рт.ст. Приступ пароксизмальної тахікардії характеризує все, окрім:

1. Підвищення АТ
2. Відчуття посиленого серцебиття
3. Наростаюча серцева недостатність

4. Зниження серцевого викиду
5. ЧСС 220/хв

8. При обстеженні в школі у хлопчика 10 років виявлено порушення серцевого ритму у вигляді екстрасистолії. Скарг дитина не виказує. На ЕКГ – синусовий ритм, вертикальне положення ЕВС. Перед назначенням антиаритмічних препаратів хворому з тахікардією не треба:

1. Диференціювати пароксизмальний і непароксизмальний характер тахікардії
2. Визначити варіант тахікардії
3. Проводити вагальні проби
4. Проводити електричну кардіоверсію ритму розрядом 2-4 J/ кг
5. Визначити джерело нервових імпульсів

9. У дитини 10 років спостерігається відчуття серцебиття, збудливість, тривожність, помірна блідість шкіри. Частота серцевих скорочень складає 145 за хв. Непароксизмальна тахікардія від пароксизмальної відрізняє все перераховане, окрім:

1. Необхідність невідкладної терапії
2. ЧСС 140-180/хв.
3. Випадкове виявлення
4. Аритмія- включення синусових комплексів
5. Відсутність суб'єктивних симптомів

10. У дитини 10 років спостерігається відчуття серцебиття, збудливість, тривожність, помірна блідість шкіри. Частота серцевих скорочень складає 145 за хв.. Причиною тахіаритмії не є:

1. Великий дефект міжпередсердної перетинки
2. Міокардит
3. Інфаркт міокарду
4. Пролапс А-В клапану
5. Синдром Вольфа-Паркінсона- Уайта

Відповіді:

1. - 4; 2.-3;3-1; 4-4; 5-1; 6-4; 7-1; 8-4; 9-1; 10-4;

Ситуаційні задачі

Задача №1

Дівчинка 8 років, лікується в кардіоревматологічному відділенні з приводу

неревматичного кардиту. На 5 день хвороби у дитини розвився напад тахікардії до 250 в 1 хв, який супроводжувався різкою слабкістю, пітливістю, почуттям страху, зниженням АТ до 80/40 мм.рт.ст.. На ЕКГ – реєструється шлуночкова тахікардія з аберантним проведенням імпульсу по шлуночкам.

1. Поставте попередній діагноз.
2. Який препарат необхідно призначити для купування нападу тахікардії?

Еталон відповіді:

1. Шлуночкова пароксизмальна тахікардія.
2. Кордарон.

Задача №2

У дитини 14 років при обстеженні виявлені зміни на ЕКГ у вигляді міграції водія ритму по передсердям, аритмії. Скарг не виказує. Межі серця перкуторно відповідають віковим нормам. Аускультативно - аритмія з ЧСС 76 в 1хв., А –120/80 мм.рт.ст.

Які методи дослідження необхідно провести з метою диференційного діагнозу функціональних і органічних змін?

Еталон відповіді: Медикаментозну пробу з атропіном.

Задача № 3

Дівчинка 12 років, надійшла до дитячого відділення районної лікарні зі скаргами на біль в ділянці серця, головний біль, напад короточасної втрати свідомості, кволість. Із анамнезу відомо, що хворіє на протязі 2 років, але напад втрати свідомості спостерігається вперше. При обстеженні - блідість шкіри, помірний акроціаноз слизових оболонок. Перкуторно межі серця розширені вліво на +1,5 см від середньо-ключичної лінії. Аускультативно – ритм серця неправильний, брадиаритмія з ЧСС 6 в 1 хв., систолічний шум на верхівці і в т. Боткіна-Ерба. На ЕКГ – синусний ритм, брадикардія, поступове збільшення інтервалу P-Q (R) з подальшим випаданням комплексу QRS, порушення процесів метаболізму в міокарді.

1. Яке порушення ритму у дитини?
2. Про яке ускладнення треба думати?

Еталон відповіді:

1. Неповна AV блокада II ступеня тип Мобітц I;
2. Напад Морганьї-Адамса-Стокса.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на аритмію серця і.	<p>1.Провести збір скарг,анамнезу захворювання.</p> <p>2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта.</p> <p>3.Провести огляд хворого.</p> <p>4.Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація,перкусія).</p>	<p>Звернути увагу на особливості перебігу захворювання,фон,на якому воно виникло вік,супутні хвороби,тощо.</p> <p>Встановити наявність факторів ризику,які сприяли виникнення захворювання .</p> <p>Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку,колір та вологість шкіри та слизових оболонок,наявність набухання вен шиї,набряків на кінцівках.</p> <p>Звернути увагу на ритмічність пульсу,його напругу і величину на обох руках,верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості,їх зміни,ЧСС (тахі-чи брадикардія, екстрасистолія), АТ.</p>
		5.Провести аускультацию серця та магістральних судин	Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця,появу шумів та додаткових ІІ, ІV тонів, наявність аритмії.
2	Сформулювати попередній діагноз	<p>1.Сформулювати попередній діагноз.</p> <p>2.Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя,об'єктивного обстеження</p>	Базуючись на сучасній класифікації захворювань системи кровообігу сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	<p>1.Оцінити дані загального аналізу крові.</p> <p>2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові фракції)</p>	<p>Звернути увагу на наявність лейкоцитозу,зсуву лейкоцитарної формули вліво,підвищення ШОЕ.</p> <p>Звернути увагу на рівень в крові СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його фракцій</p>

4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані ЕКГ,	Звернути особливу увагу на ознаки аритмій (екстрасистоли, блокади, тощо).
5.	Провести диференційну діагностику.	<p>1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>2.Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними додаткових методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3.На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4.Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину, зробити висновок про найбільш імовірний діагноз.</p>	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики серцево-судинної патології
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	<p>Сформулювати остаточний клінічний діагноз.</p> <p>На підставі попереднього діагнозу,аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.</p>	Базуючись на сучасній класифікації аритмій у дітей, сформулювати діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	<p>1.Призначити немедикаментозне лікування.</p> <p>2.Призначити медикаментозне лікування</p>	<p>Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню.</p> <p>Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити</p>

		сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії аритмій у дітей.
--	--	--

Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою по темі “Порушення серцевого ритму у дітей”.

Основні завдання	Вказівки	Відповіді
Вивчити етіологію.	Назвати етіологічні фактори	1. Природжені: природжені вади серця і судин, аномалії провідної системи серця, вроджені кардити, кардіоміопатії 2. Набуті: функціональні, органічні.
Класифікацію	Назвати типи порушень серцевого ритму	Порушення утворення імпульсу; порушення проведення імпульсу; комбіновані.
Клінічні і ЕКГ ознаки аритмій	Розповісти особливості клініки аритмій, їх ЕКГ-ознаки.	Дивись розділ “Зміст теми”.
Діагностику аритмій у дітей	Назвати інструментальні методи діагностики аритмій	ЕКГ, ритмограма, проба з фізичним навантаженням, медикаментозні проби, холтеровський моніторинг.
Лікування аритмій	- Назвати основні проти аритмічні препарати, які використовують у дітей, їх дози.	- новокаїнамід; діфенін, лідокаїн; верапаміл, ізоптин 0,1 мг/кг; етмозин, етацизин, аймалін, кордарон 10мг/кг та ін.
Принципи невідкладної допомоги	Розповісти принципи невідкладної допомоги при пароксизмальної тахікардії, синдромі Морганьї-Адамса-Стокса.	Див. розділ “Зміст теми”.

Література

Основна:

- Амосова К.М., Карел Н.О. Рекомендації з лікування суправентрикулярних аритмій Американського кардіологічного коледжу, Американського товариства кардіологів та Європейського товариства кардіологів (2003) // Серце та судини. — 2004. — № 2. — С.9-26.
- Волосовець О.П. та ін. Обґрунтування патогенетичної антигомотоксичної

- терапії кардіальних аритмій у дітей з ендотеліальною дисфункцією // Практична ангіологія. — 2007. — № 3. — С. 39-44.
4. Волосовець О.П. Сучасні досягнення та проблеми дитячої кардіоревматологічної служби України // Здоров'я дитини. — 2006. — № 1. — С. 9-14.
 5. Джанашия П.Х. и др. Антиаритмические препараты // Лечащий врач. — 2006. — № 6. — С. 54-58.
 6. Нагорна Н.В., Мустафіна А.А. Тахікардія як одна з актуальних проблем дитячої кардіології // Здоров'я дитини. — 2007. — № 5. — С. 121-128, № 6. — С. 88-95.

Додаткова:

1. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. Руководство для врачей.—М.: «Медицина».-1987.- т.2.-с.47-136.
2. Осколкова М.К. Функциональные методы исследования системы кровообращения у детей. - М., «Медицина».-1988.-с. 20-96.
3. Орлов В.П. Руководство по электрокардиографии.-М.МИА,-1997.-480с.
4. Кардиология детского возраста/ Под ред. проф. П.С.Мощича, проф. В.М.Сидельникова, В.Д. Кривчени.-Киев.- “Здоров’я”.-1986.-с. 108-125.
5. Пеший М.М. Електрокардіографія дитячого віку.-Полтава.-2002.-254с.

Тема 11. Диференційна діагностика лихоманки неясного генезу, неінфекційного висипу. Системні захворювання сполучної тканини у дітей.

Синдром лихоманки неясного генезу, неінфекційного висипу, клінічні прояви, причини. Провідні клінічні симптоми та синдроми при системному червоному вовчаку, дерматоміозиті, склеродермії у дітей. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення системних захворювань сполучної тканини у дітей. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при системних захворюваннях сполучної тканини у дітей. Диференційна діагностика системних захворювань сполучної тканини у дітей. Тактика ведення хворих при системних захворюваннях сполучної тканини у дітей.

Актуальність теми

До виникнення лихоманки неясного генезу (ЛНГ) може призвести надзвичайно велика кількість причин, що виключає можливість створення якої-небудь єдиної схеми дослідження хворих. 30-40% лихоманок пов'язано з специфічними та неспецифічними інфекційними процесами, 30-20% - зі злоякісними новоутвореннями, 10-20% - колагенозах, інші захворювання займають 10-15%, а ще 10%, на жаль, розшифрувати не вдається. Таким чином, коло захворювань для проведення диференційно - діагностичного пошуку досить широкий. І тому верифікація найбільш вірогідної причини, що викликала підвищення температури тіла, повністю залежить від знань і вміння лікаря. В більшості випадків в основі ЛНГ лежать добре відомі захворювання, які проявляються атипичним перебігом у вигляді переважання синдрому лихоманки, а не рідкі незвичайні патологічні процеси.

Навчальні цілі заняття (з вказівкою рівня засвоєння, що планується)

I. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):

- про причини виникнення лихоманки у дітей;
- про місце дифузних захворювань сполучної тканини (системний червоний вовчак, дерматоміозит, системна склеродермія) в структурі захворювань дитячого віку, поширеність у різних вікових групах;
- про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих;
- про історію наукового вивчення та внесок вітчизняних вчених;

II. 2. Студент повинен знати (засвоїти):

- причини виникнення лихоманки невизначеного генезу (ЛНГ);
- критерії, які характеризують ЛНГ;

- основні принципи діагностики пацієнтів з ЛНГ, відповідно існуючим стандартам;

- класифікацію варіантів лихоманки неясного генезу. етіологію, патогенез дифузних захворювань сполучної тканини (системного червоного вовчака, дерматоміозиту, системної склеродермії);

- методи діагностики і диференційної діагностики дифузних захворювань сполучної тканини;

- основні клінічні прояви дифузних захворювань сполучної тканини;

- рентгенологічні зміни при дифузних захворюваннях сполучної тканини;

- ЕКГ зміни при дифузних захворюваннях сполучної тканини ;

- УЗД зміни при дифузних захворюваннях сполучної тканини;

- особливості збирання анамнезу у дітей раннього віку з дифузними захворюваннями сполучної тканини;

- класифікацію дифузних захворюваннях сполучної тканини.

III. 3. Студент повинен оволодіти:

Навичками:

- зібрати скарги та анамнез захворювання;

- та провести фізикальне обстеження хворого дифузними захворюваннями сполучної тканини;

- оцінити результати параклінічних досліджень (ЕКГ, УЗД, рентгенограму, фонокардіограму);

- поставити та сформулювати діагноз відповідно до сучасної класифікації;

- оцінити важкість захворювання;

- визначення плану лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування)

Вміннями:

- диференціювати стани, що супроводжуються тривалою лихоманкою;

- складати план обстеження хворих на ЛНГ;

- складати алгоритми діагностичного пошуку при ЛНГ;

- аналізувати основні групи захворювань, що проявляються станом ЛНГ;

- розробляти план диференційної терапії враховуючи варіант ЛНГ.

- Інтерпретувати результати лабораторних та інструментальних досліджень.

- Провести диференційну діагностику дифузних захворювань сполучної тканини.

- Надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого на дифузні захворювання сполучної тканини, враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію.

-Скласти план лікування хворого на дифузні захворювання сполучної тканини (системний червоний вовчак, дерматоміозит, системну склеродермію) з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології.

-Надати невідкладну допомогу в екстремальних ситуаціях та при невідкладних станах.

III. Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого з лихоманкою неясного генезу з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.

-оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;

-засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

Зміст теми

Лихоманка невизначеного генезу

Лихоманка невизначеного генезу (ЛНГ) - патологічний стан, основним проявом якого є гарячка вище $38,3^{\circ}\text{C}$ (багаторазові підйоми) протягом 3-х тижнів і більше, причина якої не відома і неясністю діагнозу після проведення обстеження за допомогою загальноприйнятих (рутинних) методів.

Критеріями ЛНГ є:

- наявність у хворого температури $38,3^{\circ}\text{C}$ і вище;
- тривалість лихоманки 3 тижні і більше або періодичні підйоми температури протягом цього терміну;
- неясність діагнозу після проведення обстеження за допомогою загальноприйнятих (рутинних) методів.

В залежності від причини виникнення виділяють наступні варіанти ЛНГ:

1. класичний варіант який включає поряд з відомими раніше деякі нові захворювання (лаймська хвороба, синдром хронічної втоми);
2. ЛНГ на фоні нейтропенії;
3. нозокоміальні ЛНГ;
4. ЛНГ при ВІЛ-інфекції (мікробактеріози, цитомегаловірусна інфекція, криптококкоз, гістоплазмоз)

Виділяють групи захворювань, які визначаються ЛНГ:

- генералізовані або локальні інфекційні процеси (сепсис, абсцеси, туберкульоз, інфекційний ендокардит та ін.) – 30-40% всіх неясних випадків;
 - злоякісні пухлини, в тому числі і гемобластози – 20-30%;
 - системні захворювання сполучної тканини – 10-20%;
 - інші, різноманітні за своїм походженням захворювання – 10-15%
- В 10% випадків ЛНГ причину розшифрувати не вдається.

Найбільш часті причини класичної ЛНГ:

1. Інфекційно-запальні:

- Туберкульоз;
- Нагнійні захворювання черевної порожнини;
- Інфекційний ендокардит;
- Остеомієліт;
- Інші захворювання інфекційного походження: бактеріальні (сальмонельоз, ієрсиніоз, бруцельоз); вірусні (ЦМВ, вірус ЕБ, СНІД, гепатити); грибові (актиномікоз, кандидоз, кокцидіомікоз); бореліоз (лаймська хвороба).

2. Онкозахворювання в тому числі гемобластози.

3. Системні захворювання сполучної тканини: СЧВ, РА, Ревматична лихоманка, Хвороба Стілла, Системні васкуліти.

4. Інші захворювання: Судинні тромбози, Тиреоїдит, Лікарські лихоманки, Штучні лихоманки, Періодичні лихоманки, Нерозшифровані лихоманки

Синдром ЛНГ виділяють як проміжний, тимчасовий на шляху діагностичного пошуку. Це можливо на тому етапі обстеження, коли інші синдроми відсутні, і хворобу, що криється за лихоманкою, ще не «розпізнали». Якщо ж у хворого одночасно з лихоманкою наявні інші синдроми, то диференціально-діагностичний пошук виконують за іншими синдромами, а не за ЛНГ.

Дуже важливим фактором успішного проведення диференціально-діагностичного пошуку за синдромом ЛНГ є дотримання таких вимог (И. Н. Бокарев, В. С. Смоленский, 1996):

- 1) виключення симуляції та агравації лихоманки;
- 2) впевненість в тому, що хворий не вживає антипіретиків;
- 3) утримання від застосування антибактеріальних засобів; якщо ж хворий їх вживає, не пов'язувати нормалізацію температури тіла з успіхом

антибактеріальної терапії.

Крім симуляції та агравації, існують й інші ситуації, при яких гіпертермія не є проявом якого-небудь захворювання, а відображенням компенсаторної або патологічної реакції організму на зміни балансу між внутрішньою теплопродукцією та тепловіддачею:

1) Збільшення температури тіла на фоні або після інтенсивних фізичних навантажень; може досягати 40°C та більше. Але впродовж кількох годин у стані спокою, особливо при зниженні температури повітря навколишнього середовища, температура тіла нормалізується. Такий стан не відповідає критеріям ЛНГ, але про це потрібно пам'ятати.

2) Перегрівання організму. Може проявитись у вигляді теплової травми або теплового удару. Виникають при високій температурі повітря та відносній вологості.

Якщо у хворого синдром ЛНГ, лікар повинен перш за все відповісти на запитання: «Чи небезпечний хворий для оточуючих?». Тобто, насамперед потрібно виключити інфекційні контагіозні хвороби. Таким чином, на першому етапі диференціальної діагностики всі захворювання, що проявляються синдромом ЛНГ, розділяють на дві групи — заразні та незаразні.

1. Інфекційні хвороби

З усього комплексу анамнестичних та-об'єктивних даних виділяють загальні для всіх інфекційних хвороб характерні риси: епідеміологічний анамнез (джерело інфекції + шляхи передачі), наявність сприятливого організму та особливості перебігу хвороби.

I. Епідеміологічний анамнез. Джерело інфекції: 1) контакт із хворими з подібною клінічною симптоматикою або з особами з доведеною інфекційною патологією; 2) одночасна або послідовна поява в одному колективі або на одній території кількох хворих з подібною клінічною симптоматикою; 3) контакт з тваринами — ймовірними носіями інфекційних захворювань, спалахи епізоотій; 4) проживання або навіть короткочасне перебування в ендемічних районах; 5) наявність епізодів навіть короткочасної лихоманки як у самого хворого, так і у родичів та оточуючих; 6) відрядження; 7) невиношування вагітності; 8) сезонність (для хвороб з фекально-оральним шляхом передачі — літо та початок осені; повітряно-краплинним — холодний період року).

Можливі шляхи передачі: 1) недотримання правил особистої гігієни та гігієни харчування; 2) перебування в районах бойових дій, стихійно-го лиха; 3) проживання в районах з великою щільністю населення; 4) відсутні водогін та каналізація або незадовільний їхній стан, аварії на них; 5) низький рівень

санітарної освіти населення; 6) гастрономічні особливості — недотримання часу термічної обробки їжі, її низька якість, вживання нових продуктів; 7) фактори можливої передачі парентеральних інфекцій.

II. Наявність сприятливого організму. Потрібно звернути увагу на такі моменти: 1) погані матеріально-побутові умови, недостатнє харчування; 2) переохолодження або перегрівання; 3) наявність супутніх хронічних захворювань; 4) швидка та часта зміна геокліматичних умов та часових поясів; 5) фізичні і особливо інтелектуальні перевантаження; 6) відомості про щеплення.

III. Особливості перебігу хвороби.

1) Інкубаційний період. У деяких випадках вдається виявити чіткий проміжок часу між можливим моментом контакту зі збудником та появою лихоманки.

2) Наявність продромального періоду. Дуже важлива диференціально-діагностична ознака. У всіх хворих із синдромом ЛНГ потрібно ретельно та цілеспрямовано зібрати анамнез, звертаючи увагу на: а) катадральні явища з боку верхніх дихальних шляхів; б) періодичний озноб, підвищену пітливість; в) артралгії, ломоту у всьому тілі; г) розлади випорожнення; д) порушення свідомості — ступор, сопор; е) немотивовані загальна млявість, сонливість; є) періодичне тимчасове збільшення окремих груп лімфатичних вузлів.

3) Характер лихоманки. Абсолютного діагностичного значення форма температурної кривої не має. Але є низка хвороб, при яких врахування форми цієї кривої може суттєво допомогти в діагностиці. Перш за все, це інтермітуюча лихоманка - правильна зміна високої або дуже високої лихоманки та нормальної температури тіла з коливаннями в 3-4 °С. Такий тип лихоманки характерний передусім для малярії.

Крім того, підозрювати інфекційну патологію слід за таких варіантів температурної кривої (рис. 53): а) гектична — зміна протягом доби високої температури тіла з субфебрильною або нормальною з коливаннями в 3-5 °С; б) поворотна лихоманка — правильна зміна періодів з високою лихоманкою та нормальною температурою тіла тривалістю кожного з періодів по кілька днів; в) хвилеподібна або ундулююча — поступове наростання лихоманки до високих або дуже високих цифр, а потім поступове її зниження, тривалість кожного періоду по кілька тижнів; г) інтермітуюча лихоманка — короткочасні, тривалістю по 3-5 дн, підйоми температури тіла та її коливання з інтервалом до 2 °С без періодів нормалізації з поступовим затуханням коливань та нормалізацією температури.

Інші «малі» ознаки (стигми) інфекційної патології: а) висипання на шкірі та слизових оболонках — екзантема, енантема; б) гіперемія шкіри; в) запальна реакція з боку периферійної крові — прискорення ШОЕ, лейкоцитоз або лейкопенія, динаміка відсоткового співвідношення різних груп лейкоцитів. Крім того, виключити перш за все інфекційну патологію потрібно при поєднанні лихоманки з явищами менінгізму, синдромами жовтяниці, діареї, легеневого інфільтрату, бронхопульмональним, а також з герпетичними висипаннями на шкірі.

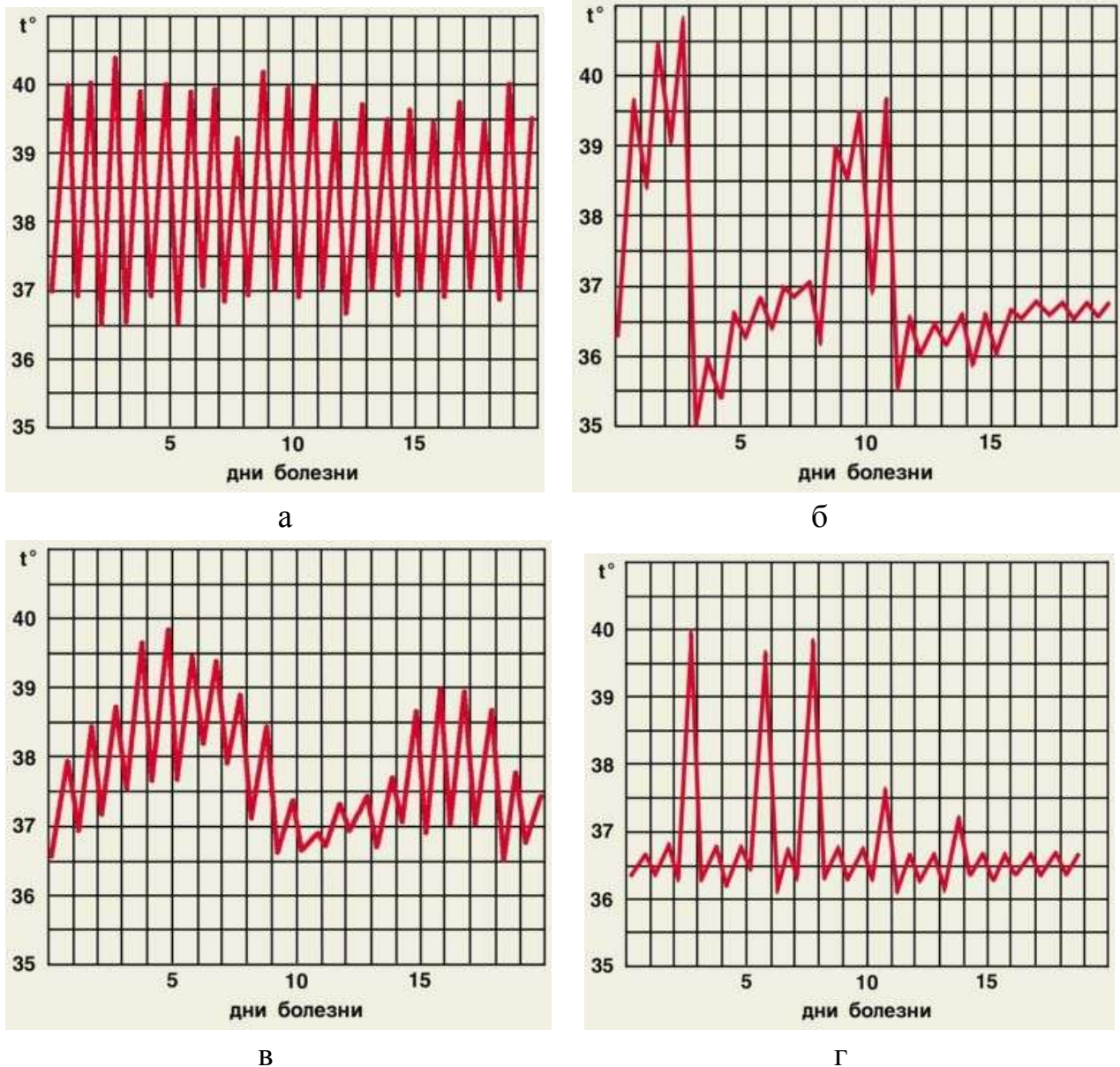


Рис. 53. Типи температурної кривої

а – гектична лихоманка; б – поворотна лихоманка; в – хвилеподібна лихоманка; г – інтермітуюча лихоманка

1.1. Туберкульоз

Підозра на туберкульозну причину ЛНГ виникає у хворих з різко

[На початок документа](#)

зниженим імунітетом за наявності відповідного епідеміологічного анамнезу. В крові виявляють лімфопенію, інколи навіть без лейкоцитозу. При гематогенно-дисемінованій формі туберкульозу специфічні вузлики можна виявити на сітківці ока. В деяких випадках мікобактерії Коха знаходять у сечі (внаслідок дисемінації на слизовій оболонці сечового міхура).

Досить високу діагностичну цінність має дослідження специфічних протитуберкульозних Ig у крові. Але у хворих з вираженою імунною супресією синтез антитіл може бути суттєво пригніченим. У деяких випадках лікар змушений застосувати діагностичний метод терапії *ex juvantibus*.

1.2. Черевний тиф та паратифи

У класичних випадках спостерігають поступове наростаюче збільшення температури тіла впродовж 5-7 діб - період розігрівання. Це може тривати кілька тижнів, після чого протягом 1-2 тижнів температура утримується на нормальних показниках. Далі виникає рецидив лихоманки. Характерними є також стійке безсоння, наростаючий головний біль.

Під час об'єктивного обстеження виявляють пригнічений настрій, психічну депресію, а також брадикардію, що не відповідає вираженості гіпертермічної реакції.

Навести на думку про тиф можуть поява симптому Падалки (притуплення перкуторного звуку в ділянці проекції сліпої кишки внаслідок збільшення мезентеріальних лімфатичних вузлів), а також поява блідо-рожевих розеол на шкірі живота (рис. 54).



Рис. 54. Блідо-рожеві розеоли на шкірі живота при брючному тифі

Підтверджують діагноз виділення чистої культури, а також реакція Відаля, яка стає позитивною з кінця 2-го тижня хвороби.

1.3. Бруцельоз

Характерна тривала ремітуюча, іноді ундулююча, лихоманка, яка

супроводжується ознобом, збільшенням потовиділення, нерідко виявляють артралгії. Незважаючи на високу гіпертермію, загальний стан хворих залишається задовільним. Можлива поява бронхопульмонального синдрому.

Підозрювати бруцельоз потрібно у випадках контакту з тваринами (особливо з вівцями та козами), вживанні сирих м'ясо-молочних продуктів, переробки сировини тваринного походження. Характерною є сезонність — пік припадає на зиму та весну. Підтверджують діагноз за допомогою реакції аглютинації Райта - Хеддельсона, яка стає позитивною з 5-ї доби.

Окрім того, ЛНГ можна виявити при затяжних рецидивуючих формах орнітозу, туляремії, псевдотуберкульозу. Для орнітозу характерним є контакт з птахами, псевдотуберкульозу та туляремії — з гризунами.

2. Неконтагіозні хвороби

Виключивши інфекційні контагіозні хвороби, приступають до диференціальної діагностики власне захворювань внутрішніх органів, які можуть проявити себе ЛНГ. На другому етапі диференціального пошуку потрібно виділити групу захворювань, до якої належить патологія у конкретного пацієнта. Таких основних груп 5: 1) гнійно-септичні процеси; 2) злоякісні новоутворення; 3) дифузні хвороби сполучної тканини; 4) патологія центральної нервової системи; 5) медикаментозна хвороба. У більшості випадків встановити нозологічний діагноз за наявності лише лихоманки практично неможливо, тому обмежуються орієнтовним визначенням групи захворювань.

2.1. Гнійно-септичні захворювання

Для гнійно-септичних захворювань більш характерними є постійна лихоманка - постійна висока лихоманка з коливаннями впродовж доби не більше 1°C, а також гектична. Підвищення температури тіла супроводжується ознобом, а зниження — профузним виділенням поту, гіпотензією.

Гнійно-септичні захворювання потрібно підозрювати у тих випадках, коли наявні фактори, що сприяють проникненню збудника в кров або ж активації вогнищ хронічної інфекції: 1) травми з порушенням цілісності шкіри; 2) опіки; 3) оперативні втручання; 4) інвазивні діагностичні та терапевтичні процедури — постановка венозного катетера, екстракція зубів, фіброгастродуоденоскопія, ректороманоскопія, імплантація кардіостимулятора; 5) цукровий діабет; 6) анемії; 7) виражена серцева недостатність; 8) використання медикаментів, які пригнічують імунітет, і перш за все глюкокортикостероїдів та цито-статиків; 9) використання на момент обстеження або раніше прямих та непрямих антикоагулянтів (у такому випадку потрібно підозрювати нагноєння

внутрішніх осумкованих гематом).

Серед інших ознак гнійно-септичних захворювань, крім лихоманки, потрібно звернути увагу перш за все на особливості реакції периферійної крові — суттєве збільшення ШОЕ. Для бактеріальної інфекції характерним є нейтрофільний лейкоцитоз зі зрушенням вліво, поява токсичної зернистості нейтрофілів. При вірусній інфекції частіше виявляють лейкоцитопенію та лімфопенію, еозинофілію.

2.2. Злоякісні новоутворення

Більш характерна нерегулярна та інвертована лихоманка — температура вранці вища, ніж ввечері. Лихоманка резистентна до не-стероїдних та стероїдних протизапальних засобів. Окрім того, потрібно звернути увагу на такі фактори ризику злоякісного росту: 1) появі лихоманки передують тривалий період субфебрилітету; 2) тривалий період невмотивованої млявості; 3) схуднення; 4) пригнічення імунологічної толерантності організму — хронічні захворювання, контакт з іонізуючою радіацією, електромагнітним випромінюванням, хімічними канцерогенами; 5) збільшена інсоляція; 6) наявність фонових захворювань — хронічного гастриту типу В, виразок, пігментних невусів, хронічного вірусного гепатиту С, травм кісток.

Враховують також загальні неспецифічні «малі» симптоми злоякісного росту: 1) анорексія; 2) анемія, тромбоцитопенія; 3) гіповітаміноз А — хейліт, гіперкератоз, «куряча сліпота»; 4) збільшений тонус парасимпатичного відділу нервової системи; 5) періодичне збільшення однієї з груп лімфатичних вузлів; 6) телеангіектазії; 7) кровохаркання; 8) кишкові кровотечі.

З точки зору виключення онкопатології велику цінність має дослідження кісткового мозку. Це дозволяє виявити лейкози на ранніх стадіях, а також неспецифічні паранеопластичні зміни.

2.3. Дифузні хвороби сполучної тканини

Досить часто лихоманка може бути однією з найбільш ранніх ознак хвороби.

При цьому потрібно звернути увагу на такі моменти: 1) дитячий вік хворих; 2) типовий «запальний» ритм температурної кривої — максимум у другій половині дня; 3) добра ефективність жарознижувальних препаратів та відсутність ефекту від антибіотиків; 4) наявність в анамнезі епізодів артеріальної гіпертензії, змін осаду сечі, артралгій; 5) синдрому Рейно; 6) резистентних до антибіотиків пневмоній; 7) алопеції.

При дифузних хворобах сполучної тканини лихоманка часто розвивається після респіраторних інфекцій, переохолодження, травм, у жінок — після пологів. Потрібно також звернути увагу на особливості реакції

периферійної крові — на фоні значного збільшення ШОЕ кількість лейкоцитів може бути незмінною, а в лейкоцитарній формулі виявляють лімфопенію та моноцитоз.

За наявності факторів ризику дифузного ураження сполучної тканини виконують дослідження, спрямовані на пошук ревматоїдного фактора, LE-клітин, антинуклеарних антитіл та антитіл до нативної ДНК.

2.4. Захворювання центральної нервової системи

Лихоманку можуть викликати пухлинні ураження гіпоталамуса, дегенеративні процеси, інфекційні захворювання. Характерними є неправильний тип лихоманки, неефективність антипіретиків, глюкокортикостероїдів, антибіотиків, а також інші ознаки патології надсегментарного відділу вегетативної нервової системи: 1) порушення виділення поту; 2) периферійні судинні розлади; 3) лабільність артеріального тиску зі схильністю до гіпотензії; 4) відсутність взаємозв'язку між збільшенням температури тіла та приростом частоти серцевих скорочень; 5) суттєве зниження температури при охолодженні; 6) схильність до ортостатичної гіпотензії.

Діагностика інфекційних хвороб, тропних до нервової системи, завжди викликає певні труднощі. При цьому не завжди вдається виявити викладені вище особливості інфекційного процесу. Підвищену тропність до нервової системи мають збудники кору, краснухи, різні види герпесу, токсоплазми, а також інсектицидні енцефаліти. Підозрювати нейроінфекцію потрібно у випадках, коли разом з лихоманкою виявляють: 1) невмотивоване зниження інтелектуальної працездатності; 2) пірамідні та екстрапірамідні сенсорні та рухові розлади; 3) порушення зору; 4) мозочкові розлади; 5) порушення функції черепно-мозкових нервів, тригемініти.

2.5. Медикаментозна хвороба

Найбільш важлива ознака ятрогенної гіпертермії—нормалізація температури тіла після припинення вживання «підозрілого» препарату. Найбільш часто лихоманку викликають засоби для інгаляційного наркозу (фторотан, циклопропан, метоксифуран), міорелаксанти, трициклічні антидепресанти.

Разом з тим, медикаменти здатні спричинити появу агранулоцитозу, що обумовлює розвиток гнійно-септичних ускладнень.

Лікарські засоби які асоціюються з лихоманкою невизначеного генезу:

-антимікробні препарати (пеніциліни, цефалоспорини, тетрацикліни, ізоніазид, нітрофурані, сульфаніламіді, амфотерицин В);

•цитостатичні препарати (блеоміцин, аспарагіназа, прокарбазин);

- серцево-судинні препарати (альфаметилдопа, хінідин, прокаїнамід, гідралазин);
- препарати, які діють на ЦНС (дифенілгідантоїн, карбамазепін, хлорпромазин, галоперидол, тіоридазин);
- протизапальні препарати (аспірин, ібупрофен, толметин);
- різні групи препаратів (йодисті, антигістамінні, клофібрат, аллопуринол, левамізол, метоклопрамід, циметидин та ін.).

Нозокоміальна лихоманка невизначеного генезу. При нозокоміальній ЛНГ температура більше 38,3°C при декількох вимірюваннях відмічається у госпіталізованих пацієнтів, одержуючих інтенсивну терапію, при цьому під час поступлення в стаціонар не було ознак інфекції і пацієнт не знаходився в інкубаційному періоді. Діагноз ЛНГ встановлюється, якщо причина підвищення температури не з'ясована протягом 3 днів обстеження, зокрема – після як мінімум 2-денної інкубації мікробіологічних культур. Можливими причинами ЛНГ у госпіталізованих хворих є приховані нозокоміальні інфекції, інфікування внутрішньосудинних катетерів, повторні тромбоемболії гілок легеневої артерії, обумовлені гемо трансфузією, вірусні інфекції і медикаментозна лихоманка. У таких умовах слід сконцентрувати увагу на місцях, в яких може локалізуватися прихована інфекція (наприклад, додаткові пазухи носа у пацієнтів, яких інтубовано, протези), або на нозокоміальних ускладненнях типу псевдомембранозного коліту (досліджується кал на токсин *Clostridium difficile*), побічних ефектах лікарських засобів. Обов'язковий посів крові на стерильність. Слід провести також УЗД і комп'ютерну томографію органів черевної порожнини, рентгенографію додаткових пазух носа, припинити прийом підозрюваних в появі лихоманки невизначеного генезу лікарських засобів.

Нейтропенічна лихоманка невизначеного генезу. Такий стан визначається при підвищенні температури тіла більше 38,3°C, при декількох вимірюваннях у пацієнтів, у яких кількість нейтрофілів менше 500 на 1 мкл, або падіння його до цього рівня очікується протягом 1–2 днів. Діагноз нейтропенічної лихоманки невизначеного генезу ставиться, якщо причина не виявлена в результаті 3 днів обстеження, зокрема – після як мінімум 2-денної інкубації мікробіологічної культури. У пацієнтів з нейтропенією часто зустрічаються локальні бактеріальні або грибові інфекції, бактеріємія, інфекції, пов'язані з судинними катетерами (зокрема – септичний тромбофлебіт) і періанальні інфекції. Части інфекції, викликані кандидою і аспергільозом. Іноді причиною лихоманки невизначеного генезу у цієї групи хворих є вірус простого герпесу

або цитомегаловірус. Хоча пацієнти цієї групи видужують достатньо швидко, наслідки нелікованої інфекції можуть бути катастрофічними.

ВІЛ-АСОЦІЙОВАНА ЛИХОМАНКА НЕВИЗНАЧЕНОГО ГЕНЕЗУ.
 Діагноз ВІЛ-асоційованої лихоманки невизначеного генезу може бути встановлений при температурі тіла більше 38,3°C при декількох вимірюваннях, безрезультатному обстеженні впродовж більше 4 нед амбулаторно або 3 днів в умовах стаціонару (включаючи інкубацію мікробіологічної культури мінімум 2 дні) і доведеному інфікуванню ВІЛ. У цій групі пацієнтів ВІЛ-інфекція сама може бути причиною лихоманки. Можливими причинами лихоманки невизначеного генезу у цієї категорії хворих можуть бути інфекції, викликані *Micobacterium avium* або *Micobacterium intracellulare*, цитомегаловірусом, *Pneumocystis carinii*, а також токсоплазмоз, туберкульоз, сальмонельоз, криптококкоз, гістоплазмоз, неходжкинские лімфоми і (що особливо важливе) дія лікарських засобів.

Етапи діагностичного пошуку:

I етап – виявити у хворого з лихоманкою невизначеного генезу додаткові клініко-лабораторні ознаки на основі первинного огляду і проведення рутинних лабораторних методів обстеження;

II етап – на основі виявлених клініко-лабораторних ознак сформулювати попередню діагностичну гіпотезу;

III етап – обґрунтувати і провести додаткові найбільш інформативні в даному випадку дослідження для підтвердження діагностичної гіпотези;

IV етап – на основанні отриманих результатів проведеного дослідження сформулювати клінічний діагноз.

Алгоритм діагностичного пошуку при класичній лихоманці невизначеного генезу:

Первинний скринінг

- Анамнез, фізикальне обстеження,
- ЗАК, БАК, посів крові, АНА;
- Загальний аналіз сечі, посів сечі;
- Рентгенографія ОГК;
- УЗД органів черевної порожнини

Перший етап

- відміна всіх можливих ліків;
- серологічні і імунологічні тести;
- консультації спеціалістів;

- ректоскопія, КТ черевної порожнини і грудної клітки;
- виключення туберкульозу і біопсія скроневих артерій

Другий етап

- колоноскопія, пасаж по тонкій кишці;
- функціональні легеневі проби;
- ехокардіографія (можлива на I етапі);
- біопсія кісткового мозку

Третій етап

- додаткові імунотести;
- дослідження функції щитовидної залози;
- Ro придаткових пазух, зубів і ілеосакральних з'єднань;
- ФГДС,

Четвертий етап

- спостереження;
- лікування ex juvantibus (тільки при погіршенні стану);
- повне системне обстеження з включенням ангиографії і лімфографії

Системні захворювання сполучної тканини

відносяться до ревматичних і об'єднують:

- системний червоний вовчак (СЧВ),
- дерматоміозит (ДМ),
- дифузний фасціїт (ДФ),
- системну склеродермію (СС),
- змішані захворювання сполучної тканини.

Об'єднання названих нозологічних форм в одну групу пояснюється наступними положеннями:

- відсутність моноетіологічного фактору;
- спільність патогенезу (імунні, аутоімунні механізми розвитку);
- спільність патоморфології (ураження сполучної тканини, фібриноїдний некроз, дезорганізація колагену, васкуліти, лімфоїдні плазмоцитарні інфільтрати).
- Спільність клінічних симптомів і синдромів:
- тривалий поліциклічний прогресуючий перебіг;
- стійка гарячка неправильного типу, зумовлена резорбцією продуктів деструкції сполучної тканини;
- клінічні ознаки алергії і параалергії, розвиток або загострення яких настає під дією різних розрішуючих факторів;

[На початок документа](#)

- артралгії, артрити;
- виражене похудання, порушення трофіки;
- системність ураження сполучної тканини.
- Лабораторні критерії: диспротеїнемія (різко виражена гіпергаммаглобулінемія). Збільшення плазматичних клітин у кістковому мозку.
- Позитивний ефект терапії глюкокортикоїдами, цитостатиками, еферентними методами.

Для ревматичних захворювань характерним є хронічне запалення з відсутністю чітких етіологічних факторів, з порушенням імунних механізмів, які забезпечують елімінацію потенційно патогенних агентів і зменшують вираженість запальних реакцій.

Основу запалення складає каскад біохімічних, імунологічних процесів, регуляція яких здійснюється великою кількістю гуморальних медіаторів. Серед останніх особливе місце займають цитокіни. Оскільки цитокіни приймають участь у регуляції синтезу ДНК і РНК, білку в клітинах, в розвитку запальних реакцій (IL-1, TNF, IF γ , хемокіни), синтезу антитіл (IL-4, IL-5, IL-6, IL-9, IL-10, IL-13), алергічних реакціях (IL-3, IL-4, IL-5, IL-9, IL-13), а також в протизапальних процесах (IL-4, IL-10), трансформуючого фактору росту –ТФР- β , то профіль синтезу останніх може визначати особливості перебігу, фазу ревматичних захворювань. Так, при СЧВ з нефротичним синдромом підвищений синтез IL-6 і IF γ , при розвитку тромбоцитопенії зростає рівень FNF- α . Виявлено поліморфізм гену IL-10. В той же час профіль синтезу цитокінів при запаленні знаходиться під генетичним і гормональним контролем.

Характер імунної відповіді, який в значній мірі визначає особливості розвитку запалення, залежить від “селекції” або переважної активації окремих субпопуляцій Т-лімфоцитів (зокрема CD4, Th-1, Th-2, Th-0, Th-3), які синтезують цитокіни різних типів. Th-2 забезпечують в першу чергу синтез антитіл і приймають участь в розвитку алергічних реакцій.

Інтегральним компонентом запального процесу є ендотеліальні клітини (ЕК), які виконують різноманітні функції, зокрема в біосинтезі різних цитокінів, регулюють процеси згортання крові, агрегацію тромбоцитів, судинний тонус. ЕК приймають участь у всіх фазах гострого і хронічного запалення: вазодилатація, підвищення порозності судин, прилипання, трансміграція і активація лейкоцитів, ангиогенез і фіброплазія.

Розвиток і прогресування запалення при ревматичних захворюваннях тісно пов'язані з аутоімунними механізмами.

В основі розвитку останніх є зниження толерантності до власних антигенів, що зумовлює розвиток імунної відповіді проти нормальних тканин. Цей процес здійснюється через складну взаємодію генетичних, імунних факторів, різних інфекційних (віруси, бактерії) та ін. зовнішніх впливів (вакцини, токсини, стрес, опромінення, ін.), дефекти гормональної і нейроендокринної регуляції. Схильність до аутоімунних ревматичних захворювань має мультифакторальний і полігенний характер.

Важливе місце в процесах імунопатогенезу ревматичних захворювань належить порушенню механізмів апоптозу (запрограмованої загибелі клітин). Апоптоз – процес життєдіяльності багатоклітинних організмів, фізіологічне значення якого полягає в елімінації ушкоджених і патологічно змінених клітин, підтриманні нормальної архітектоники і розмірів тканин, попередженні запального ушкодження нормальних клітин. Особливо важлива роль апоптозу у функціонуванні імунної системи, делеції Т-лімфоцитів в тимусі, механізмах цитотоксичності, викликаних цитокінами. Дефекти апоптозу є ланкою розвитку ревматичних захворювань за рахунок:

- порушення делеції аутореактивних клітин;
- експресії “прихованих” внутрішньоклітинних аутоантигенів на клітинних мембранах у вигляді макромолекулярних частинок;
- порушення згортання крові (ендотелій судин);
- індукція синтезу прозапальних цитокінів;
- порушення нормальної регенерації тканин.

Серед патогенетичних механізмів ревматичних захворювань важливе місце належить порушенню неоваскуляризації або ангиогенезу. Ангіогенез поєднує цитокін-індуковану активацію ЕК судин, руйнування ендотеліального матриксу протеолітичними ферментами, хемотаксис – ЕК, розвиток нових капілярів. Фізіологічний ангиогенез контролюється медіаторами двох груп: проангіогенними (тромбоцитарний фактор росту, ІЛ-2, фактор росту ендотелію, ТНФ- β , ін.) і інгібіторами (антиангіогенними – ІГ γ , ІЛ-12, ін.), рівновагою між ними. При ревматичних захворюваннях має місце патологічний ангиогенез, асоційований з хронізацією запалення, розвитком деструкції тканин і фіброзу. В розвитку запалення, імунної відповіді і апоптозу має значення циклооксигеназа-2 (ЦОГ-2), індукція якої є складовою координованої відповіді організму на запалення, ушкодження тканин.

ЦОГ-2 визначає підвищений синтез ІЛ-6 (один з найважливіших медіаторів гострофазової відповіді на запалення) тісно корелює з підвищеним рівнем колагенази.

Важливим критерієм активності запалення є гострофазовий білок – CRP, синтез якого регулюється прозапальними цитокінами, а рівень у сироватці крові відображає активність запалення. Виявлена певна кореляція між рівнем CRP і прозапальними цитокінами у синовіальній рідині і плазмі крові при ЮРА.

Важливе клінічне значення має визначення неоптерину у сироватці крові. Неоптерин посилює цитотоксичність клітин через вільні кисневі радикали (останні відіграють значну роль в ушкодженні ЕК, шляхом індукції їх апоптозу), приймає участь в утворенні оксиду азоту. Виявлено високу кореляцію між рівнем неоптерину і ступенем активності при ревматичних захворюваннях.

Системний червоний вівчак

СЧВ - це хронічне полісиндромне захворювання, характеризується генетично детермінованим розвитком аутоімунних реакцій і імунозапального процесу в різних органах і тканинах, який по мірі прогресування веде до поліорганної недостатності. Захворювання протікає з непрогнозованими періодами загострення та ремісії. Хворіють переважно жінки віком 15-30 років. Значно частіше СЧВ зустрічається у людей негроїдної раси, латиноамериканців, китайців та американських індіанців. Діти у віковій структурі хворих складають 25% випадків.

Захворювання рідко розвивається у дітей дошкільного віку, однак спостерігаються випадки на першому році життя, в ранньому віці. Підйом захворюваності починається з 8-9 років, а пік припадає на 12-14 років. В останні роки чітко спостерігається тенденція до зміщення початку захворювання на все більше ранній вік. Хворіють переважно дівчатка, співвідношення між дівчатками і хлопчиками до 15 років складає 4,5:1. Згідно останніх даних клініки Ісаєвої у 20% випадків захворювання серед дітей починається у віці 2-9 років, у більшості - у віці 10-14 років, причому переважно (80%) до появи менархе.

Етіологія. Патогенез. Причина захворювання, як і патогенетичні механізми розвитку його, на даний час вивчені недостатньо. В даний час вивчаються наступні можливі причини розвитку СЧВ: генетична детермінованість, інфекція, статеві гормони, фактори зовнішнього середовища.

Гіпотеза про генетичну детермінованість захворювання підтверджується спільністю антигенів HLA у хворих (HLA-DR2, DR3). Особливо великий ризик захворювання при наявності гаплотипів HLA-A1, B8, DR3, DQw1, DQw2. В останні роки у генофонді Європейської раси нагромаджується аутоімунний гаплотип (HLA-A1, HLA-B8, HLADR-3), для якого встановлена позитивна

асоціація з високою активністю Tch, NK і фагоцитів. Крім того, у хворих на СЧВ має місце повний дефіцит C4-компоненту комплементу (C4 нульовий алель спостерігається у 50-80% випадків – відносний ризик, гомозиготний – у 10-15%), C2-дефіцит. Підвищений ризик аутоімунної патології у хворих з дефіцитом комплементу пов'язаний з порушенням кліренсу імунних комплексів (ІК). Підтвердженням цієї гіпотези є той факт, що якщо один із близнюків захворів, то ризик розвитку СЧВ у другого зростає у два рази. У випадку захворювання обох близнят, вони починають хворіти в однаковому віці, спостерігається подібність клінічних проявів, перебігу, ідентичність по генотипу, імунопатологічних порушень. У 5% випадків серед дітей, хворих на СЧВ, один із батьків хворіє на це тяжке захворювання. Ген, що відповідає за розвиток СЧВ, локалізується на довгому плечі 1 або 2 хромосоми. Розвитку захворювання сприяють генетично детерміновані особливості імунітету (недостатність супресорної функції лімфоцитів), системи комплементу, будови сполучної тканини, лізосомального апарату клітин, ін.

Роль статевих гормонів у розвитку СЧВ привертає увагу тому, що дівчатка хворіють у три рази частіше, ніж хлопчики. Встановлено, що естрогени сприяють імунологічній гіперреактивності за рахунок поліклональної активності В-лімфоцитів і підвищення синтезу антитіл, а андрогени мають супресорну дію на імунітет, зумовлюючи інволюцію вилочкової залози, пригнічують антитілоутворення, клітинні реакції. Загострення захворювання спостерігаються у пубертаті, надалі під час вагітності, після пологів, абортів. Ризик захворювання зростає при лікуванні гонадотропінами, у хворих з аномаліями будови і числа хромосом.

Про можливу роль вірусної інфекції свідчить високий рівень захворюваності СЧВ серед дітей, які часто хворіють на вірусні захворювання. При цьому мають місце:

- значні підвищення титрів антитіл до РНК-вірусів (кору, краснухи, парагрипу);
- ДНК-вірусів (CMV, EBV, простого герпесу);
- наявність параміксовірусних цитоплазматичних включень в ендотелії;
- включення типу С-онкорнавирусу в нирках і шкірі;
- лімфоцитотоксичні антитіла до двоспиральної ДНК у хворих і їх родичів.

При цьому враховується те, що віруси ушкоджують клітини і структури і дають поштовх до аутоімунних реакцій, впливають на геном імунокомпетентних клітин. Останнє призводить до порушення механізмів імунологічної толерантності і неконтрольованого синтезу антитіл. Однак прямих доказів про роль інфекції у розвитку СЧВ немає.

Провокуючими факторами у розвитку захворювання є фотосенсибілізація (стимуляція аутоптозу клітин шкіри), стреси, переохолодження, порушення харчування, куріння, вакцинація, гормональні порушення (зокрема обміну пролактину, естрогенів, ін).

Зміни в антигенних структурах організму під дією названих факторів викликають і поглиблюють порушення в Т-системі імунітету, поліклональна активація Вл і антиген-специфічна Т-залежна стимуляція синтезу аутоантитіл. Збільшення кількості Вл корелює з гіпергаммаглобулінемією. Виявлені різні дефекти імунорегуляторних субпопуляцій Тл, які приводять до порушення супресорної активності і сприяють В-клітинній гіперактивності, порушення продукції лімфокінів, монокінів, (які приймають участь в активації і диференціації В-лімфоцитів) і утворенні антитіл (гіперпродукції), зокрема аутоантитіл. Припускають, що в патогенезі СЧВ має значення перевага Тch2 імунної відповіді, коли знижується синтез ІЛ-2, ІFN- γ , зростає рівень ІЛ-4, ІЛ-6, ІЛ-10, які стимулюють синтез антитіл. Найбільше значення мають антитіла до нативної ДНК (нДНК), циркулюючі комплекси нДНК-антитіла до нДНК-комплемента. Ці ІК відкладаються на базальних мембранах нирок, шкіри, серця, інших органів, викликаючи ушкодження їх із запальною реакцією. В процесі запалення, деструкції сполучної тканини звільнюються нові антигени, у відповідь на які формуються нові механізми аутоімунних реакцій з порушенням мікроциркуляції системи гемокоагуляції, з розвитком мікротромбозу, васкулітів. В користь патогенетичного значення ЦІК свідчить значне (до 50% N) зниження в крові, як цільного, так і фракцій комплементу – С₃, С₄, С₉, С₁₀.

Патоморфологія СЧВ характеризується гострим (у дітей) або хронічним генералізованим ураженням мікроциркуляторного русла з розвитком деструктивних і продуктивних васкулітів (переважно капіляритів) і прогресуючою дезорганізацією тканини з ознаками інтерстиціального (“межуточного”) продуктивного запалення. В основі цих змін є імунне запалення, як “ранне” з участю токсичних ІК або цитотоксичних реакцій (гіперчутливості негайного типу), які переважають в гостру фазу захворювання, так і “пізні” з перевагою клітинних механізмів (гіперчутливість сповільненого типу). Останні спостерігаються в хронічну фазу захворювання і в ремісії. При цьому в паренхімі різних органів відмічаються дистрофічні і некротичні зміни з переходом в атрофію і склероз.

В цілому патоморфологія СЧВ у дітей відрізняється більшою генералізацією патологічного процесу, поширеними вісцеритами, вираженим васкулітами – більшою важкістю перебігу захворювання.

[На початок документа](#)

Специфічними для СЧВ є наступні морфологічні феномени:

- формування багатого ядерним детритом і нуклеопротеїдами фібриноїду;
- ядерна патологія (каріолізис, каріопікноз, каріорексис);
- утворення гематоксилінових тілець і вовчакових клітин (LE-клітин).

Найбільші морфологічні зміни при СЧВ розвиваються в шкірі і внутрішніх органах, зокрема в серці (абактеріальний ендокардит), нирках (вовчаковий нефрит), селезінці і вилочковій залозі (феномен “цибулинової лушпини”).

Класичним морфологічним проявом СЧВ є абактеріальний бородавчастий (веррукозний) ендокардит Лібмана-Сакса. Макроскопічно: формування тромботичних бородавчастих нашарувань в місці дрібних звиразкувань ендокарду з можливим розвитком дрібних перфорацій стулок клапанів і розривом хорд. Особливістю люпус-ендокардиту є локалізація змін не по краю клапанів, а на їх зовнішній поверхні і малі розміри тромботичних змін, виразок і перфорацій ($\leq 3-4$ мм в діаметрі).

Імунокомплексний гломерулонефрит (ГН) при СЧВ представлений шістьма типами згідно класифікації ВООЗ (рис. 55):

- I тип – наявність ІК на базальній мембрані капілярів клубочків;
- II тип – мезангіальний ГН;
- III тип – вогнищевий проліферативний ГН;
- IV тип – дифузний проліферативний ГН;
- V тип – мембранозний ГН;
- VI тип – хронічний гломерулосклероз.

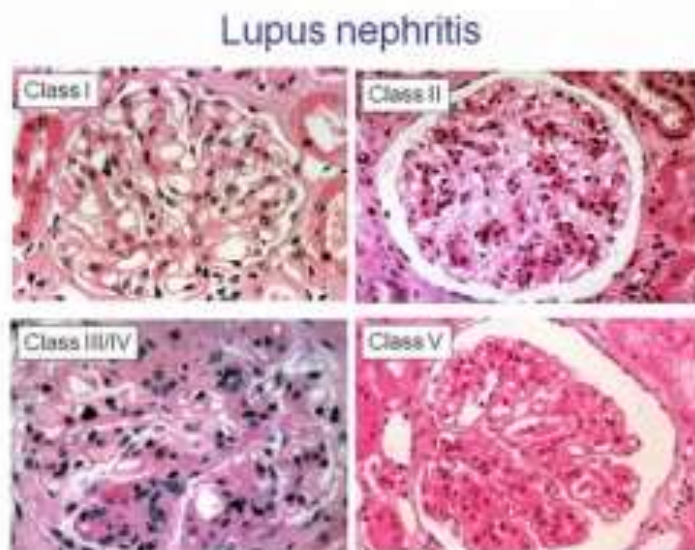


Рис.55. Морфологічні зміни в нирках при СЧВ

Зміни в селезінці при СЧВ: фібринозні зміни судин, плазматизація, відкладання білкових депозитів в червоній пульпі, утворення безклітинних еозинофільних ділянок. Патогномонічним є симптом “цибулинової лушпини”:

[На початок документа](#)

периваскулярний склероз центральних артерій селезінки з концентричним нашаруванням колагенових волокон.

Ураження вилочкової залози виявлено у всіх дітей: інтерстиціальний тиміт у поєднанні з гіперплазією внутрішньодолькових периваскулярних просторів і виражена атрофія власне паренхіми залози з різко зниженою продукцією тимічних гормонів. Патогномонічним для СЧВ є периваскулярний склероз міждолькових артерій тимусу аналогічно “цибулиновому” періартикулярному склерозу селезінки.

Клініка СЧВ у дітей відрізняється гострим початком і перебігом з ранньою і бурхливою генералізацією і менш сприятливим прогнозом, ніж у дорослих хворих. Вважають, що статеві і вікові відмінності клінічних і серологічних проявів СЧВ зумовлені генетичними маркерами, статевими гормонами та віковою інволюцією імунної системи. Для постановки діагнозу СЧВ у дітей у клінічній практиці м.б. використані критерії Американської ревматологічної асоціації:

- шкірні зміни:
 - а) еритема на обличчі у вигляді метелика, дискоїдні висипання;
 - б) фотодерматит;
 - в) різноманітні поліморфні висипання;
 - г) трофічні зміни шкіри і придатків;
 - д) алопеція
- дискоїдний вовчак;
- синдром Рейно;
- звиразкування на слизовій рота, носоглотки;
- артрит без деформації суглобів;
- псевдопозитивна реакція Вассермана;
- полісерозит;
- зміни у нервовій системі, психози.

Лабораторні критерії:

Кров:

- лейкопенія ($л \leq 4,0 \times 10^9/л$ при двох дослідження хоча б), зсування формули вліво;
- лімфопенія ($\leq 1,5 \times 10^9/л$ при двох дослідженнях);
- тромбоцитопенія (≤ 100 тис. і <);
- антитіла до ДНК, SM-антигену;
- гіпергаммаглобулінемія (гаммаглобулін містить вовчаковий фактор, відповідальний за утворення LE-клітин, інші антинуклеарні фактори);
- м.б. позитивна реакція на ревматоїдний фактор (РФ);

- висока ШОЕ – до 60-70 мм/год.

Сеча – протеїнурія (> 3,5 г/добу).

Як правило, у дітей найчастіше є гострий початок з високою активністю процесу, полісистемністю уражень і швидким несприятливим прогнозом. При цьому є характерним: неправильна гарячка з ознобами, недомагання, суглобовий синдром із стійкими і сильними артралгіями і міалгіями, поява різних шкірних симптомів, зниження апетиту до анорексії, схуднення до кахексії, головні болі. Рідше (у 20-30% випадків) перші симптоми захворювання зумовлені ураженням нирок, що супроводжується артеріальною гіпертензією.

Отже, стан дитини визначається симптомами і синдромами, які зумовлені проявами активності захворювання, ураженням органів і систем.

Ураження слизових оболонок і шкіри – найчастіший синдром при СЧВ (80-95%). Існує майже 30 варіантів змін на шкірі при СЧВ, однак у початковому періоді вони спостерігаються тільки у 40% випадків. Найхарактерніші з них наступні:

1. Ізольовані або зливні еритематозні плями з фолікулярним гіперкератозом різної величини і форми, набряки, відмежовані від здорової шкіри. Частіше вони спостерігаються на обличчі (“метелик”), шії, грудях, на розгинальних поверхнях ліктьових, колінних, гомілково-ступневих суглобів. Інколи еритематозні плями дуже гіперемовані, набряклі (як сонячний опік). Інколи “метелик” має вигляд бешихи обличчя або “васкулітного” метелика у вигляді нестійкої пульсуючої розлитої гіперемії з ціанотичним відтінком в середній зоні обличчя, що посилюється при інсоляції, хвилюванні, дрібних некрозів, покритих кірками (рис. 56-57).



Рис. 56. Еритма на обличчі при СЧВ



Рис. 57. Висип з ізольованих папул на тильній поверхні кистей

2. Поліморфні висипання на шкірі – булли, вузлики, уртикарії, геморагії, сітчасте ліведо із звиразкуванням шкіри (рис. 58). Для підгострого

[На початок документа](#)

перебігу характерними є папуло-сквамозні і кільцевидні висипи з гіпопігментацією і телеангіектазіями в центрі.



Рис. 58. П'ятнистий висип з геморагічним компонентом

3. Трофічні зміни – сухість шкіри, алопеція, ломкість нігтів (рис. 59).



Рис. 59. Трофічні зміни при СЧВ

4. Капілярити – на подушечках пальців, долонях, підошвах є червоні набряклі плями з телеангіектазіями, атрофією шкіри (рис. 60).



Рис. 60. Капілярит долоней при СЧВ

5. При хронічному перебігу СЧВ спостерігаються еритематозні висипання (інфільтровані з гіперкератозом, лущенням, рубцевою атрофією шкіри), у дітей зустрічаються рідше (рис. 61).

6. Діскоїдні висипання – еритематозні бляшки з гіперкератозом. Кільцевидні висипання з телеангіектазіями, депігментацією в центрі (лице, шия, груди, кінцівки) (рис. 62).

7. Люпус – хейліт: почервоніння губ з сірватими лусочками, ерозіями і наступною атрофією на червоній каймі губ (рис. 63).



Рис. 61. Висип над ліктьовим суглобом при СЧВ



Рис. 62. Діскоїдні висипання при СЧВ

8. Енантема слизової оболонки ротової порожнини – еритема з геморагіями і ерозіями. При високій активності спостерігається афтозний стоматит у вигляді ерозій з кератиною обвідкою (рис. 64).



Рис. 63. Люпус-хейліт



Рис. 64. Афтозний стоматит при СЧВ

9. На слизових оболонках рота і носа ерозії, виразки, білуваті бляшки, еритематозні бляшки (рис. 65).



Рис. 65. Енантема в ротовій порожнині при СЧВ

Дискоїдний червоний вівчак – хвороба шкіри, характеризується персистуючими еритематозними висипаннями (округлої, овальної форми) з лущенням, телеангіектазіями, фолікулярними елементами і рубцевими змінами. Антитіла до ДНК не виявляються. Рідко (5-20%) розвиваються системні прояви, часто тимчасові. Дискоїдний червоний вівчак – доброякісний варіант СЧВ, однак в клінічній практиці розглядаються, як самостійна нозологічна одиниця з сприятливим прогнозом (рис. 66).



Рис. 66. Дискоїдний червоний вовчак

Суглобовий синдром спостерігається у 80-90% випадків у хворих є одним із перших клінічних проявів захворювання (рис. 67). Припухлість суглобів визначається періартикулярним набряком, рідше – синовіітом. У деяких хворих може бути деформація міжфалангових суглобів з атрофією м'язів, особливо це добре виражено на тильній поверхні кистей. Суглобовий синдром супроводжується стійкими міозитами, міалгіями, слабкістю, атрофією проксимальних груп м'язів.



Рис. 67. Артрит II пальця кисті при СЧВ

Особливістю суглобового синдрому при СЧВ є мігруючий характер, летючість болю, швидке зникнення після початку лікування глюкокортикоїдами (ГК) або і нестероїдними протизапальними препаратами. Рідше спостерігається стійкий больовий синдром. Найчастіше суглобовий синдром проявляється артралгіями в крупних і дрібних суглобах кінцівок (частіше в колінних, гомілково-ступневих, ліктьових і проксимальних міжфалангових суглобах пальців кистей). Можуть спостерігатися симптоми гострого, підгострого і хронічного поліартриту.

Характерним є симетричне, послідовне ураження суглобів: проксимальних міжфалангових, п'ястно-фалангових, колінних, гомілково-ступневих. В деяких випадках можливе генералізоване ураження суглобів з ушкодженням кульшових, ліктьових, плечових, а також шийного відділу хребта.

При гострому поліартриті при СЧВ характерними є виражені місцеві симптоми запалення: періартикулярний набряк, місцеве підвищення

температури шкіри, обмеження рухів в уражених суглобах, інколи невелика короткочасна ексудація в уражений суглоб.

Підгострий і хронічний поліартрити характеризуються відносно тривалим, хвилеподібним, нерідко прогресуючим перебігом і при цьому спостерігається помірне підвищення місцевої температури шкіри, болючість і обмеження функції уражених суглобів, інколи хворі відмічають ранкову скутість. При об'єктивному дослідженні виявляємо бурсити, наростання періартикулярних змін, розвиток гіпотрофії міжкісткових м'язів.

Вовчаковий артрит за характером перебігу подібний до ревматичного і не призводить до стійких деформацій суглобів і контрактур, окрім симетричних веретеноподібних деформацій проксимальних міжфалангових суглобів II-IV пальців кистей без порушення їх функції.

При рентгенологічному дослідженні патології з боку суглобових хрящів не виявляємо навіть при тривалому рецидивуючому перебігу процесу. В окремих випадках може спостерігатись епіфізарний остеопороз в суглобах кистей і променево-зап'ястних суглобах, рідко деяке звуження суглобових щілин. Кісткова деструкція, анкілози при СЧВ не формуються навіть при тривалому, рецидивуючому перебігу суглобового синдрому. В результаті перенесеного поліартрити м.б. прискорене дозрівання ядер окостеніння уражених суглобів.

Майже у 20% випадків серед пацієнтів з СЧВ спостерігаються болі в довгих трубчастих кістках, ребрах, лопатках і грудині. Осалгії, зумовлені васкулітом різної інтенсивності, як правило, спостерігаються при високій активності вовчакового процесу і швидко зникають при лікуванні.

При СЧВ часто у дорослих і значно рідше у дітей пубертатного віку розвивається асептичний некроз, що характеризується кістково-хрящовою секвестрацією з вторинним остеосклерозом. Остеонекрози у дітей частіше локалізуються в ділянці епіфізу голівки стегна, кінцевих фаланг обох стоп. Клінічно у хворих з асептичним остеонекрозом спостерігається стійкий біль в уражених суглобах зі значним порушенням функції, що є причиною інвалідності дітей. Розвиток асептичних некрозів є проявом генералізованих васкулітів при високій активності процесу з подальшим значним порушенням процесів репарації і розвитком деформуючого остеоартриту. Певну роль відіграє терапія глюкокортикоїдами, яка поглиблює гіперкоагуляцію, демінералізацію кісток.

Паралельно з суглобовим синдромом спостерігаються ураження м'язів, які проявляються міалгіями або поліміозитом. Болі локалізуються в симетричних групах м'язів кінцівок.

Для гострого міозиту характерним є больовий синдром і зниження м'язової сили, які у дітей зустрічаються значно частіше, ніж у дорослих. При пальпації спостерігається тістувата консистенція м'язів з ділянками ущільнення. Ці зміни є нестійкими і короткочасними.

При підгострому міозиті болючість в м'язах виявляємо при пальпації. Наслідком гострого або підгострого поліміозиту м.б. помірна гіпотрофія симетричних, частіше проксимальних м'язів кінцівок, яка поєднується зі зворотними легкими сухожильно-м'язовими контрактурами в ліктьових, плечових і колінних суглобах. Ураженням м'язів не приводить до тяжкої функціональної недостатності опорно-рухового апарату і має швидку позитивну динаміку при адекватному лікуванні.

Ураження серцево-судинної системи має місце у 65-100% випадків серед хворих. Найчастіше вісцеральним проявом СЧВ є кардит (100%), міокардит і панкардит є майже у половини дітей, хворих на СЧВ. Кардит розвивається на поєднанні запальних і дистрофічних змін: дифузне ураження сполучної тканини міокарду з порушенням мікроциркуляції, розвитком коронариту і надалі склерозу. Останні можуть викликати дрібно-вогнищеві некрози міокарду не зв'язані з тромботичними ускладненнями (порушення транскапілярного обміну, процесів метаболізму в організмі в цілому і в міокарді зокрема).

Клінічна симптоматика немає специфічних особливостей для СЧВ, спостерігається дилатація лівого шлуночка і гіпертрофія міокарду задньої стінки лівого шлуночка і перегородки. Больовий синдром різко виражений із-за коронариту, перикардиту. Задишка помірно виражена. Стійка тахікардія, рідше є екстрасистоли, інші порушення ритму і провідності. Границі серцевої тупості поширені, тони ослаблені, шум "міогенного" характеру. При високому ступені активності СЧВ нерідко розвивається коронарит з наступним некрозом міокарду.

Значно частіше, ніж вважали раніше (у половини хворих при інструментальному дослідженні) є ураження клапанного апарату. Клінічні симптоми ендокардиту спостерігаємо рідко. Переважає вальвуліт мітрального клапану (набряк, потовщення, нечітка структура, а далі ущільнення), який не приводить до порушень гемодинаміки і не створює умов для виникнення органічного шуму. Інколи вальвуліт мітрального клапану поєднується з ураженням аорти або трикуспідального клапана.

При ендокардиті Лібмана–Сакса уражаються пристінковий ендокард і клапани. Бородавки при цьому розташовуються не по лінії змикання клапанів, а на обох поверхнях стулок на деякій віддалі від країв. В останні роки прояви

ендокардиту рідко бувають яскраво вираженими і швидко мають зворотній розвиток на фоні патогенетичної терапії. Для СЧВ не є характерним формування клапанних вад. У дітей частіше ніж у дорослих розвивається панкардит. В процес втягуються судини, зокрема артерії середнього і дрібного калібру, можливе ураження аорти і її крупних гілок. У дітей рідко спостерігається синдром Рейно - періодична ішемія пальців, зумовлена вазоспазмом і структурними змінами судин.

Синдром Рейно має місце майже у половини хворих і є ознакою переважно доброякісного перебігу захворювання (рис. 68). Клінічна маніфестація СЧВ синдромом Рейно – прогностично несприятлива ознака. При цьому у хворих спостерігаються генералізовані ішемічні некрози кінчиків пальців, гломерулонефрит із високою і стабільною артеріальною гіпертензією, ангіопатією сітківки, цереброваскулітами, легеневою гіпертензією. Рідко є аневризми судин, аневризми коронарних артерій, розширююча аневризма аорти.



Рис. 68. Синдром Рейно

Перикардит розвивається на висоті активності процесу і є виявом панкардиту, полісерозиту. У дітей частіше спостерігається випітний перикардит. Ексудат мутний, інколи серозно-геморагічний, де виявляємо LE-клітини. Це супроводжується різким погіршенням стану дитини і наростанням симптомів НК. Перикардити мають чітку тенденцію до рецидивів і облітерації перикарду. Однак при вчасному і повному лікуванні можливий зворотній розвиток кардиту.

Ураження легень у дітей зустрічається часто і характеризується поліморфізмом клінічних проявів, що відповідає морфологічним змінам судин і інтерстицію легень. Судинний компонент м.б. представлений або васкулітом, або склерозом судин легень, а інтерстиціальний – ураженням інтерстицію (в

т.ч. інтерстиціальною пневмонією) або пневмофіброзом. У дітей переважають мало- або безсимптомні варіанти перебігу легенево-плеврального синдрому.

Клінічно при високому ступені СЧВ розвивається гострий легеневий васкуліт, який проявляється під маскою пневмонії. Клінічна маніфестація: симптоми дихальної недостатності, сухий надсадний кашель, болі у грудній клітині. Фізикально зміни в легенях відсутні або незначні (ослаблене дихання, непостійні катаральні симптоми). Рентгенологічно виявляємо дрібні і середні вогнищевоподібні тіні з нерівними контурами, часто зливні, не супроводжуються реакцією кореня “молочний фон” (судинні реакції) (рис. 69). Інколи, виявляємо поодинокі крупні мігруючі інфільтрати, ателектази. Інфільтративні зміни у легенях розвиваються на фоні прогресуючого дифузного крупнопетлистого пневмофіброзу.

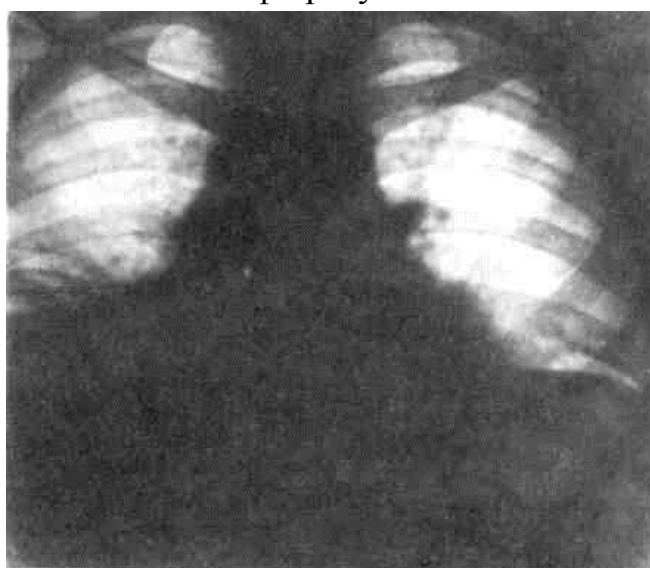


Рис. 69. Люпус-пневмоніт

Легеневий васкуліт, тромбоз судин легень, прогресуючий пневмофіброз швидко приводять до легеневої гіпертензії та її декомпенсації. Паралельно відмічається високе стояння куполів діафрагми, обмеження її рухомості, в результаті плевро-діафрагмальних зрощень, зниження тонуусу і запально-дистрофічних змін м'язів діафрагми (за даними УЗД). На цьому фоні часто приєднуються вірусно-бактеріальні пневмонії, туберкульоз, грибові ураження.

Полісерозит – ознака класичної клінічної картини СЧВ (у 90% випадків). Полісерозит разом з суглобовим синдромом і ураженням шкіри складають синдромо-комплекс, характерний для СЧВ. Найчастіше уражається плевра, далі перикард, очеревина. Клінічні прояви серозиту звичайні (болі, шум тертя плеври, перикарду). Кількість ексудату, як правило невелика. Виражена тенденція запального процесу до облітерації плевральної порожнини, перикарду. Вовчаковий полісерозит тільки при дуже високому ступені

активності процесу перебігає тяжко, з великою кількістю рідини в порожнинах. Виявляємо обмежені перитоніти (периспленіт, перигепатит), переважно на аутопсії.

Вовчаковий нефрит – люпус-нефрит – класичний імунокомплексний нефрит, який розвивається у 70% випадків, визначає прогноз захворювання. Однак при морфологічному дослідженні біоптатів нирок певні зміни виявляємо у більшості пацієнтів, в т.ч. у тих, хто не має клінічних проявів ураження нирок. У 30% випадків клінічні прояви СЧВ, у більшості вони розвиваються на протязі другого і третього півріччя захворювання і дуже рідко – пізніше. Швидко нефрит розвивається при високій активності патологічного процесу, при чому при тяжкому його перебігу усі інші симптоми захворювання можуть бути мало інформативними. Клінічно виділяємо наступні варіанти люпус-нефриту:

- швидко прогресуючий нефрит, який характеризується наявністю нефротичного синдрому (НС), раннім розвитком артеріальної гіпертензії (часто злаякісної) і ниркової недостатності, які визначають несприятливий прогноз (дифузний проліферативний нефрит з півмісяцевими утвореннями);

- нефротичний варіант з набряками до анасарки, гіпопротеїнемією, гіперліпемією, масивною протеїнурією та сечовим синдромом;

- нефритичний варіант із значними змінами в сечі, нерідко з екстраренальними проявами і зниженням функціональних показників;

- латентний нефрит з мінімальним сечовим синдромом без порушення функції нирок і екстраренальних проявів.

Морфологічно люпус-нефрит має наступні варіанти: вогнищевий вовчаковий проліферативний, дифузний вовчаковий проліферативний, мембранозний, мезангіомембранозний, мезангіопрولیферативний, мезангіокапілярний, фібропластичний.

Необхідно відмітити, що при високому ступені активності патологічного процесу нефрит швидко розвивається і прогресує з розвитком ниркової недостатності.

Люпус-гепатит у дітей зустрічається рідко, протікає по типу аутоімунного гепатиту з гіперпродукцією гуморальної ланки імунітету (гіпергаммаглобулінемією, гіперімуноглобулінемією), появою антиядерних антитіл, антитіл до гладких м'язів, антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл до мікросом печінки, нирок, ін., швидко прогресуючого. Крім цього, ураження печінки (жирова дистрофія, цироз) поглиблюються при розвитку серцевої недостатності.

Ураження шлунково-кишкового тракту зустрічається часто: асептичний перитоніт, аутоімунний гепатит, васкуліт мезентеріальних судин, панкреатит. В гострому періоді спостерігається зниження апетиту до анорексії, диспептичні явища, болі в животі, діарея. При ендоскопії виявляємо запальні зміни слизової стравоходу, шлунку, дванадцятипалої кишки, інколи з утворенням ерозій і виразок. Больовий синдром визначається периспленізмом, інфарктом селезінки, вазомоторними порушеннями мезентеріальних артерій, геморагічним набряком брижейки і стінки кишківника. Рідше є виразково-некротичний процес на різних рівнях кишкової трубки (езофагіт → проктит → перфорація → бактеріальний перитоніт, кровотечі). Болі можуть викликатись апоплексією яєчників. Можливий симптомокомплекс злоякісного перебігу хвороби Крона.

Ураження нервової системи при комплексному клініко-лабораторному обстеженні виявляємо у більшості дітей в різній мірі виражене у всі фази захворювання. Інколи неврологічні симптоми (судорожні припадки, хорея) появляються задовго до формування полісиндромної клінічної картини. Характерним є великий клінічний поліморфізм з ураженням усіх відділів центральної і периферичної нервової системи та вегетативних розладів. В основі ураження нервової системи є імунокомплексний васкуліт. Ураження ЦНС є і вторинними при тяжкій поліорганній недостатності (еклампсія при нефриті, тромбоемболія при ендокардиті Лібмана-Сакса, ін.), м.б. наслідком лікування (“стероїдні” психози, інфекційні ускладнення, артеріальна гіпертензія) або супутнього захворювання нервової системи.

Американською ревматологічною асоціацією запропоновані наступні критерії нейропсихічних розладів у хворих з СЧВ.

Великі критерії.

1. Неврологічні:

- генералізовані судомні припадки. Відносно рідко (5%) спостерігається хорея: клінічно нагадує малу хорею при ревматизмі, одностороння або генералізована. Хорея може появлятися за кілька місяців до основних симптомів СЧВ або появлятися при черговому загостренні (причина – тромбоз судин базальних ядер головного мозку);

- вогнищеві рухові або чутливі порушення (геміпарез, параліч черепних нервів, порушення ходи, поперечний мієліт, нейропатія);

- генералізовані розлади (порушення свідомості, енцефаліт, органічні мозкові синдроми).

2. Психічні:

- психоз (ендогенна депресія, циклічні афективні порушення, шизофреноподібні порушення);
- органічні синдроми ураження головного мозку.

Малі критерії.

1. Неврологічні:

- парестезії без об'єктивного підтвердження;
- мігренозні болі голови;
- псевдонабряк диску зорового нерва і доброякісна внутрішньочерепна гіпертензія.

2. Психічні:

- реактивна депресія;
- перепади настрою;
- зниження інтелекту;
- неспокій;
- порушення поведінки.

Для діагностики ураження ЦНС при СЧВ достатньо наявності одного великого або одного малого критерію у поєднанні із змінами на ЕЕГ, при церебральній ангіографії, при дослідженні ліквору.

Перехідні порушення мозкового кровообігу, що характеризуються загально мозковою, вогнищевою або змішаною симптоматикою, у дітей розвиваються рідко і є короткочасними (24 години). Ці розлади можливі у вертебро-базиллярному басейні (запаморочення, нудота, блювота, диплопія, дизартрія, дисфагія, атаксія, амнезія, кіркова сліпота, тетрапарез, оніміння навколо рота, зниження слуху, парез половини обличчя) або в каротидному басейні (геміпарез, гемігінестезія, афазія, апраксія, сліпота або зниження зору в одному оці, парез нижньої половини обличчя). В основі цих порушень лежить тромбоз внутрішньомозкових артерій.

У дітей описані поодинокі випадки інсульту. Розвиток ішемічного інсульту при СЧВ зумовлений тромбозом або тромбоемболією судин мозку, що зв'язано з наявністю антифосфоліпідних антитіл. Внутрішньомозкові крововиливи, зумовлені артеріальною гіпертензією або тромбоцитопенією, субарахноїдальні крововиливи і субдуральна гематома – цереброваскулітом.

Органічне ураження головного мозку при СЧВ, зумовлене тромботичною васкулопатією з формуванням множинних дрібних інфарктів в корковому або підкорковому шарах чи дифузним ураженням антинейрональними антитілами, проявляється передусім порушенням когнітивних функцій (пам'ять, увага, мислення) і емоційно-особистих порушень (емоційна лабільність, подразливість, апатія, депресія). У більшості дітей когнітивні і емоційно-

особисті розлади виражені помірно, однак в окремих випадках неухильно прогресують, інтелект у дітей помітно знижується до розвитку деменції. Припускають, що причиною останнього м.б. тривала терапія глюкокортикоїдами. Психічні розлади у дітей характеризуються великим поліморфізмом. Як правило, психічні розлади прогресують паралельно наростанню соматичної патології і на фоні високої кризової активності досягають гострого психозу. У дітей також спостерігаються зорові і слухові галюцинації, афективні синдроми (маніакальний і депресивний), шизофреноподібні розлади, руховий неспокій, порушення сну. Перераховані симптоми поволі зникають в міру зниження активності захворювання і зменшення соматичних проявів.

Ураження спинного мозку зустрічається рідко, виникає гостро або підгостро, супроводжується симетричним ураженням грудного його відділу, проявляючись нижнім парапарезом, порушенням чутливості нижньої половини тулуба, функції тазових органів, болями в спині. Все це зумовлено ішемічним некрозом і демієлінізацією волокон спинного мозку. Прогноз при цьому є несприятливий.

Ураження черепних нервів у дітей зустрічається ~ у 30% випадків: окооруховий, трійчастий, лицевий, а також зоровий. Симптоми ураження черепних нервів поєднуються з іншими стовбуровими симптомами.

Ураження периферійної нервової системи при СЧВ у дітей протікає по типу симетричної дистальної сенсорної або сенсомоторної поліневропатії, рідко - множинної мононевропатії. Рідко розвивається гостра запальна полірадикулоневропатія.

При появі неврологічної симптоматики необхідно визначити, чи ураження ЦНС зумовлене первинними, імунними механізмами, васкулітом, васкулопатією, чи вторинними – інфекційними, токсичними.

Дослідження спинномозкової рідини перш за все дає можливість виключити інфекційні ускладнення і крововилив. Для СЧВ ліквор характеризується лімфоцитарним плеоцитозом, підвищеним вмістом білку, виявляємо анти-нДНК, АНФ, антитіла до Sm-, R ϕ -, La₁-, P-антигенів. При появі епілептичних випадків необхідно виключити об'ємний процес в мозку.

СЧВ і антифосфоліпідний синдром.

Антифосфоліпідний синдром (АФС) – симптомокомплекс, що включає венозні і артеріальні тромбози, різні форми акушерської патології, тромбоцитопенію, різні неврологічні, шкірні, серцево-судинні, гематологічні та інші порушення. Формування АФС зумовлене наявністю фосфоліпідів з

нейтральними або від'ємним зарядом. Спектр антифосфоліпідних антитіл (АФЛ) поєднує:

- АТ до кардіоліпиду (АКЛ);
- АТ, що виявляються з допомогою фосфоліпідозалежних коагуляційних тестів (вовчаковий антикоагулянт, АТ до протромбіну, анти- β_2 -ГПІ, АТ до факторів V, X, ін.);
- АТ до білку C, S, тромбомодуліну, ліпопротеїдів низької щільності.

АФЛ можуть впливати як на судинні, так і на клітинні, гуморальні компоненти коагуляційного процесу, що веде до порушення рівноваги між протромботичними і антитромботичними процесами в сторону тромбоутворення. АФЛ відіграють певну роль в розвитку тромбоцитопенії і гемолітичної анемії. Можливі механізми патогенетичної активності АФЛ зумовлені:

- прямим ушкодженням ендотелію;
- стимуляцією синтезу ендотелієм фактора активації тромбоцитів;
- пригніченням активності ендогенних антикоагулянтів;
- порушенням процесів фібринолізу;
- активація нейтрофілів;
- порушення кліренсу імунних комплексів.

В основі АФС лежить незапальна тромботична васкулопатія, яка уражує судини любого калібру і локалізації, що і визначає великий поліморфізм клінічних проявів.

Клініко-лабораторні прояви АФС (За Е.Л. Насоновим, 1999).

Локалізація змін	Можливі клінічні і лабораторні прояви
1. Вени	
Кінцівки	Тромбоз глибоких вен, тромбофлебіт.
Мозок	Тромбоз венозних синусів.
Печінка: великі судини дрібні судини	Синдром Бадда-Кіаррі. Гепатомегалія, збільшення рівня печінкових ферментів.
Нирки	Тромбоз ниркових вен з інфарктом або без нього.
Надирники	Тромбоз центральної вени, геморагії, інфаркт, надирникова недостатність.
Легені	Легенева тромбоемболія, капілярити з легневими геморагіями, легенева гіпертензія.
Крупні вени	Синдром верхньої або нижньої порожнистої вени.
Шкіра	Сітчасте ліведо, шкірні вузлики, пурпура.
Очі	Тромбоз вен сітчатки.
2. Артерії	
Кінцівки	Ішемія, гангрена
Головний мозок: крупні судини	Інсульт, транзиторні ішемічні атаки, синдром Снеддона Гостра ішемічна енцефалопатія, мультиінфарктна

[На початок документа](#)

дрібні судини	деменція.
Плацента	Інфаркт плаценти, внутрішньоутробна гибель плода.
Серце: крупні судини дрібні судини клапани порожнина серця	Інфаркт міокарду, тромбоз шунта після АКШ. Гостра серцева недостатність, кардіоміопатія. Вегетації, регургітація, стеноз. Внутрішньосерцевий тромб.
Нирки: крупні судини дрібні судини	Тромбоз ниркової артерії, інфаркт нирки. Ниркова тромботична мікроангіопатія.
Печінка	Інфаркт печінки, вузлова регенераторна гіперплазія.
Аорта: судини дуги аорти черевний відділ	Синдром дуги аорти. Ішемія кишківника.
Шкіра	Дигітальна гангрена, поверхневі плями, які нагадують васкуліти, хронічні виразки гомілок, геморагії у піднігтьове ложе.
Очі	Тромбоз артерій і сітківки.
Кістки	Асептичний некроз.
3. Лабораторні порушення	Тромбоцитопенія, Кумбс-позитивна гемолітична анемія, ЛПРВ, подовжене АЧТВ, порушення ліпідного обміну.
4. Імунні порушення	АКЛ, вовчаковий антикоагулянт, антитіла до β 2-ГПІ та ін., АНФ (часто), АТ до ДНК (рідко)

Для діагностики АФС високоінформативними є визначення у сироватці крові вовчакового антикоагулянту (ВА) і АКЛ методом ІФА. ВА властива висока специфічність, а АКЛ – більш чутливий у діагностиці АФС.

АФС може бути як первинним, так і вторинним при ревматичних захворюваннях, в т.ч. при СЧВ, аутоімунних захворюваннях, злоякісних новоутвореннях, інфекційних захворюваннях, використанні медикаментів. АФС діагностуємо у 35% випадків у дітей з СЧВ, причому у 15% - ознаки АФС спостерігаються в дебюті захворювання, у решти – pojawiaються при наступних рецидивах.

Основним критерієм АФС при СЧВ у дітей є тромбоз, який визначає розвиток великої клінічної симптоматики. Рідше спостерігаються гематологічні порушення - тромбоцитопенія, гемолітична анемія та їх поєднання (синдром Еванса). Серед тромботичних ускладнень при СЧВ у дітей переважає тромбоз дрібних судин шкіри у вигляді долонної і підошової еритеми, поверхневого некрозу шкіри, сітчастого ліведо, пурпурою, виразками шкіри (рис. 70).



Рис. 1. Сетчатое ливедо у больной с АФС



Рис. 70. Клінічні прояви антифосфоліпідного синдрому



Рис. 2. Хронические язвы правой голени и трофические изменения кожи стопы на почве рецидивирующих тромбозов при АФС



Рис. 3. Подногтевые инфаркты при АФС

У дітей спостерігаються випадки тромбозу артерій головного і спинного мозку, які ведуть до транзиторних порушень мозкової гемодинаміки, інсульту, ішемічного інфаркту спинного мозку. Бувають епізоди інфаркту нирок, легень, міокарду, тромбоемболії легеневої артерії. Також спостерігається венозний тромбоз глибоких вен кінцівок, вен шії, центральної вени сітківки, ниркових вен.

Перебіг АФС, тяжкість і поширеність тромботичних ускладнень є непередбаченими, так як не корелюють з титром АФЛ і активністю СЧВ. Найтяжчий прогноз має місце при розвитку катастрофічного АФС (гостра дисемінована коагулопатія (васкулопатія), який характеризується гострим мультиорганним тромбозом та імітує ДВЗ-синдром або гемолітико-уремічний синдром.

Класифікація, розроблена В.А. Насоновою (1972-1986), яка передбачає виділення характеру захворювання на основі початкових проявів (гострий, підгострий і хронічний), ступеня активності захворювання у відповідності з вираженістю клінічних симптомів і параклінічними критеріями.

Гострий перебіг СЧВ характеризується “бурхливим” початком з [На початок документа](#)

фебрильної температури тіла, ознобом, вираженою інтоксикацією, суглобовим синдромом по типу поліартриту. Швидко розвивається полісиндромна картина з втягненням у патологічний процес життєво важливих органів.

Підгострий перебіг: початок поступовий з формуванням полісистемності, хвилеподібний перебіг з тенденцією до прогресування.

При хронічному перебігу загострення змінюються спонтанними ремісіями. При цьому тривалий час окремі симптоми і синдроми неможливо об'єднати в СЧВ. Спочатку в клінічній картині переважають шкірні симптоми, суглобовий і синдром Рейно, надалі приєднуються вісцерити, полісерозит. У дітей спостерігається переважно гострий і підгострий перебіг.

При вовчаковому кризі стан дитини вкрай тяжкий або і критичний за рахунок втягнення в патологічний процес багатьох органів і систем і розвитку функціональної недостатності кризового органу, зумовленої аутоімунним процесом. Криз протікає на фоні значних імунологічних зрушень, обов'язковим компонентом яких є виражена ендогенна інтоксикація (висока гарячка, дистрофія, анорексія, тахікардія, мікроциркуляторні порушення). Розрізняємо моноорганні (нирковий, церебральний, гемолітичний, кардіальний, абдомінальний, легеневий) і поліорганний кризи.

Залежно від того який органів є мішенню або “кризовим”, найтяжче ураженим, виділяємо клінічні варіанти кризу. У дітей у більшості випадків криз має характер моноорганного, поліорганний криз зустрічається рідко. Серед моноорганних кризів переважає нирковий, який є складовою частиною майже усіх поліорганних кризів. При будь-якій органній локалізації вовчакового кризу майже у всіх дітей уражені інші органи і системи, але менше, без різких порушень їх функції і тих морфологічних змін, які властиві кризовому органу.

Нирковий криз: нефротичний синдром, гематурія, часто макрогематурія, гостра ниркова недостатність, виражена артеріальна гіпертензія.

Церебральний криз: паралельно з вісцеральною патологією спостерігаються церебральні симптоми, які мають органічну основу і супроводжуються церебральною недостатністю. Неврологічна симптоматика, яка визначає клініку поєднує: судомний синдром, гострий психоз, геміплегію, параплегію, грубі коркові порушення у поєднанні з акінетико-ригідним синдромом, хореїчний гіперкератоз, поперечний спинальний блок, порушення свідомості в різній мірі. Ці симптоми є результатом менінгоцефаломієлополіневриту, мієлоенцефаліту, рідше енцефаліту чи менінгіту.

Кардіальний криз: розвивається в результаті :

- розвитку ексудативного перикардиту з масивним випотом в перикард (виникає тампонада серця);
- гострої серцевої недостатності і порушень серцевого ритму, зумовлених тяжким міокардитом, інфарктом міокарду, ендокардитом Лібмана-Сакса.

Абдомінальний криз: протікає з клінікою гострого живота. Частіше він відображає ураження кишківника внаслідок васкуліту, який приводить до розвитку ішемічного ентериту або ентероколіту із звиразкуванням, кровотечами, інфаркту кишки. Процес може ускладнюватись парезом кишок, перфорацією з розвитком перитоніту, кишковою кровотечею. Причиною абдомінального кризу м.б. перитоніт, як прояв полісерозиту, гострий вовчаковий панкреонекроз, як наслідок артеріїту чи тромбозу, апоплексія яєчника, розрив печінки або селезінки внаслідок паренхіматозного крововиливу або інфаркту.

Легеневий криз – тяжке ураження легеневої тканини, що супроводжується синдромом дихальних розладів і легеневию кровотечами. Клінічними ознаками легеневого кризу є гострий розвиток дистрес-синдрому з ознаками легеневої недостатності, поява і швидке поширення по всіх легневих полях легень вологих хрипів, кровохаркання і швидко прогресуюча анемія. Легеневий криз може бути зумовлений фібриноїдним некрозом судин, альвеолярних стінок і перегородок, а також порушенням в системі згортання крові.

Гематологічний криз поєднує гемолітичний криз, гострий тромбоцитопенічний синдром зі зниженням числа лейкоцитів до $\leq 2,0 \times 10^9/\text{л}$. Для гемолітичного кризу є характерним розвиток аутоімунної анемії з загрозою складних ускладнень (анемічна кома, тромбози із формуванням інфарктів окремих органів). Тромбоцитопенічний криз супроводжується розвитком геморагічного синдрому з появою петехій, екхімозів, крововиливів різної локалізації, носових кровотеч, менорагій, гематурії, ін. Критичні ситуації зумовлені тромбозом і/або геморагіями можуть розвинути у хворих СЧВ з фосфоліпідним синдромом.

Периферійний судинний криз поєднує поширене ураження шкіри за типом бульозного пемфігоїду, герпетиформного дерматиту або ексудативної поліморфної еритеми.

Активність процесу. При високій активності (III ст.) процесу стан дитини тяжкий. Спостерігається лихоманка з високою температурою тіла, а ендогенна інтоксикація помірно виражена. Виражені синдроми вісцеритів (нефрит з НС, ендокардит, тяжкий міокардит, легеневий васкуліт, полісерозит),

має місце чітка неврологічна симптоматика, ураження шкіри, слизових, опорно-рухового апарату (суглобовий синдром, міозит). Багата клінічна картина супроводжується значним підвищенням ШОЕ (<45 мм/год.), наявністю у високих титрах АНФ, АТ до нДНК, знижений рівень або відсутній комплемент, високі рівні Ig, гіпергаммаглобулінемія.

При помірній активності (II ст.) процесу стан дітей середньої тяжкості, спостерігається субфебрильна температура тіла. Помірно виражені симптоми вісцеритів, а також лабораторні критерії СЧВ. Спостерігаються поліартралгії або поліартрит, дерматит, помірна реакція серозних оболонок, нефрит без НС і порушення функції нирок, нечіткі прояви пневмоніту, енцефалополіневриту. ШОЕ підвищена в межах 25-45 мм/год., в невеликих титрах виявляємо АНФ, АТ до ДНК, ЦК.

При низькій активності (I ст.) процесу загальний стан хворих мало порушений, нечіткі прояви шкірного і суглобово-м'язового синдрому. Ознаки висцеритів виявляємо тільки при інструментальному і лабораторному обстеженні. Лабораторні критерії активності процесу мало виражені.

При відсутності активності у хворих констатуємо стан ремісії. Стан повної ремісії передбачає відсутність клінічних і лабораторних критеріїв запального процесу. В той же час тривалі відносно стабільні зміни вказують на розвиток дистрофічних або склеротичних змін в органах і при цьому параклінічні критерії активності відсутні.

В окремих випадках при відсутності клінічних проявів СЧВ тривалий час зберігаються імунні порушення (підвищений титр АНФ, АТ до нДНК, ін.), що свідчить про початок активації захворювання у хворих з неповною ремісією.

Клінічні варіанти СЧВ у дітей.

СЧВ – системне захворювання, яке у більшості ($\geq 80\%$) на протязі кількох тижнів з часу появи перших симптомів веде до полісиндромної клінічної картини. Однак, у $\sim 15-16\%$ випадків серед дітей, хворих на СЧВ, протягом початкового періоду захворювання, а деколи і досить тривалий час в клініці домінує один синдром, що дозволяє виділити переважно моносиндромні варіанти дебюту СЧВ. Кожен з варіантів має певні закономірності перебігу і прогресування.

Шкірний варіант. У $\sim 5\%$ випадків серед дітей молодшого віку (частіше у хлопчиків) провідними при СЧВ на протязі кількох років є зміни шкіри у вигляді “метелика” на обличчі. Висипи проявляються, а надалі рецидивують навесні, влітку на фоні інсоляції. Загальний стан дітей не порушений, немає лихоманки, інтоксикації, немає схуднення, астенизації. Ознаки вісцеритів

виявляємо тільки при інструментальному обстеженні. Захворювання має місце у цих дітей первинно хронічний перебіг.

Суглобовий варіант перебігу (~ 5%) спостерігається у дівчаток пубертатного віку. При цьому в дебюті захворювання провідним клінічним проявом є поліартрит. Захворювання має переважно підгострий початок і перебіг з помірною активністю. Через 1-2 роки, в період пубертату настає генералізація процесу, з'являються шкірні симптоми і клініка вісцеритів, однак рідко спостерігається тяжкий перебіг нефриту або ураження ЦНС. Як правило, суглобовий варіант перебігу СЧВ має сприятливий перебіг.

Синдром тромбоцитопенічної пурпури (синдром Верльгофа). Дебют СЧВ ізольованим синдромом тромбоцитопенічної пурпури з геморагіями на шкірі і тромбоцитопенією зустрічається доволі рідко (3-4%). У більшості дітей перебіг захворювання первинно хронічний з відносно пізньою генералізацією (через 2-7 років). При цьому проявляється характерні для СЧВ дерматит, суглобовий синдром, вісцерити. Ураження нирок спостерігається рідко і розвивається пізно.

Синдром хореї казуїстично рідко є єдиним початковим проявом СВЧ. Перебіг схильний до прогресування, через 1,5-3 роки формується полісиндромна клінічна картина. Однак провідним клінічним проявом СЧВ є неврологічна (церебральна) симптоматика, яка і визначає тяжкий стан хворих. Хореїчний синдром завжди передуює або супроводжує церебральний криз.

Епілептиформний синдром дуже рідко є в дебюті СЧВ у дітей молодшого віку. Через 3-9 років (пубертатний вік) проявляються типові зміни шкіри і опорно-рухового апарату, гематологічні симптоми і вісцерити (в т.ч. нефрит) при наростанні проявів ураження ЦНС у вигляді частіших судорожних припадків, появи психічних розладів, зниження пам'яті і інтелекту, інтенсивність болів голови.

Синдром Рейно, як єдиний прояв СЧВ, зустрічається досить рідко (~ 10%). Перебіг СЧВ, який дебютує ізольованим синдромом Рейно є відносно сприятливим, первинно-хронічним з низькою активністю. Генералізація процесу настає через 2-4 роки, коли проявляються еритематозні висипи на обличчі, капілярит, ліведо, суглобовий і м'язовий синдроми, вісцерити.

Шкірно-суглобовий варіант зустрічається ~ у 5% випадків, переважно у дівчаток. Перебіг підгострий. Спостерігаються слабкість, недомагання, субфебрильна температура тіла, алопеція, однак стан пацієнтів залишається відносно неважким. Генералізація процесу настає на протязі перших місяців, клінічні прояви нечіткі. Діти добре реагують на лікування, однак при зниженні дози ГК наступають рецидиви. Нирки, як правило, є інтактними.

Класичний варіант. Дітям властивий гострий, підгострий початок СЧВ, який супроводжується лихоманкою, швидким прогресуванням дистрофії і наростанням інтоксикації. На початку захворювання спостерігаються виражені прояви шкірного і суглобового симптомів, клініка вісцеритів, в т.ч. нирок, характерні зміни в крові. При полісистемному ураженні нефрит спочатку представлений помірним сечовим синдромом. Такий варіант перебігу спостерігається найчастіше (~ 40%), переважно у дівчаток пубертатного віку.

Клінічний варіант з гемолітичною анемією при СЧВ спостерігається ~ у 5-6 % випадків, переважно у дівчаток, у яких в початковому періоді гемолітична анемія поєднується з лихоманкою, суглобовим і м'язовим синдромом. Надалі швидко проявляються інші прояви СЧВ – дерматит на обличчі, кардит, пневмоніт, нефрит. У більшості дітей з таким дебютом захворювання відмічаються симптоми ураження ЦНС (психічні розлади, головні болі, хорея, ураження черепних нервів). Отже, у всіх дітей спостерігаються прогностично несприятливі нирковий і церебральний синдроми.

Синдром геморагічного васкуліту в дебюті СЧВ спостерігається ~ у 5-6 % випадків. Початок захворювання гострий, висока активність захворювання. На фоні лихоманки появляється класична тріада синдромів: шкірний (симетричні геморагічні висипи на дистальних відділах нижніх кінцівок), суглобовий, нирковий. У більшості дітей має місце виражена макрогематурія, ~ у 30% випадків – нефротичний синдром. Надалі переважають симптоми нефриту.

Клінічний варіант з проявами тромботичної васкулопатії. Тромботичні ускладнення при СЧВ спостерігаються ~ у 10 % випадків, переважно у дівчаток. Тромбози виникають в судинах різного калібру (як дрібних, так і крупних судин венозного і артеріального басейнів).

Клінічний варіант з нирковим синдромом (~ 10%) в дебюті СЧВ проявляється нефритом з нефротичним синдромом або без нього. Одночасно на початку захворювання мають місце інші симптоми і синдроми: лихоманка, артралгії, рідше – дерматит на обличчі, капілярит, полісерозит, кардит, лейкопенія, гіпергаммаглобулінемія. Надалі при прогресуванні кардиту ці прояви СЧВ зменшуються або зникають. При цьому варіанти перебігу прогноз є найбільш складним.

При тривалому перебігу захворювання може настати трансформація одного клінічного варіанту в інший. Моносиндромні клінічні варіанти переходять в генералізовані полісиндромні. В окремих хворих з класичним перебігом СЧВ в дебюті надалі на перший план виходять ознаки АФС.

Клінічні прояви і перебіг СЧВ в певній мірі асоційовані з індивідуальними особливостями хворих, зокрема зі статевим дозріванням, яке відображає функцію гіпоталамо-гіпофізарної системи. У дівчаток з раннім початком пубертату захворювання починається і протікає гостро, переважають полісиндромні варіанти, частіше спостерігається нирковий варіант СЧВ. В той же час у дівчаток з уповільненим темпом статевого дозрівання частіше спостерігається моносиндромні і класичні варіанти захворювання зі сприятливим перебігом і діагнозом, а у дівчаток з раннім менархеальним початком СЧВ – клінічні варіанти з тромботичною васкулопатією і гемолітичною анемією.

Дослідження периферичної крові. В активній фазі СЧВ у 35-40% випадків у дітей спостерігається лейкопенія при нейтрофільному зсуві вліво до мієло- і промієлоцитів, лімфопенія, тромбоцитопенія (15-18%), гемолітична анемія з ретикулоцитозом і позитивною реакцією Кумбса (7-10%). Висока ШОЕ. Високий вміст гостро запальних тестів (серомукоїд, CRP, фібриноген, сіалові кислоти, α_2 і γ -глобулінові фракції).

Імунологічні тести:

- антитіла до ds ДНК > 80%;
- антиядерні антитіла (Ig G);
- підвищення рівня Ig G сироватки крові;
- антитромбоцитарні антитіла;
- зниження рівня C_3 і C_4 фракцій комплементу;
- кріоглобулінемія;
- антитіла до ядерного антигену (Sm, RNP, Ro, La);
- підвищення рівня ЦИК;
- вовчаковий антикоагулянт;
- біопсія шкіри: відкладання Ig G; C_3, C_4 .
- гіперімуноглобулінемія;
- ревматоїдний фактор (низькі титри);
- антитіла до VIII, IX, XII факторів згортання крові (загроза кровотечі);
- антитіла до фосфоліпідів (ризик артеріальних і венозних тромбозів, хибнопозитивна р. Вассермана);
- протеїнурія.

Діагностичні критерії СЧВ (В.А. Насонова, 1972)

Великі діагностичні критерії:

- “Метелик” на обличчі.
- Люпус-артрит.
- Люпус-нефрит.

- ДНК-антитіла.
- Аутоімунна тромбоцитопенія.
- Кумбс-позитивна гемолітична анемія.
- Люпус-пневмоніт.
- Характерна патоморфологія видаленої селезінки.

Малі діагностичні критерії:

- Гарячка $>37,5^{\circ}\text{C}$ кілька днів.
- Немотивоване схуднення, порушення трофіки шкіри.
- Капілярити на шкірі.
- Неспецифічні висипання на шкірі.
- Полісерозити.
- Лімфаденопатія.
- Гепатоспленомегалія.
- Кардит.
- Ураження ЦНС.
- Поліневрит.
- Міозити, міалгії.
- Суглобовий синдром.
- Синдром Рейно.
- Збільшення ШОЕ ≥ 20 мм/год.
- Лейкопенія ($\leq 4,0 \times 10^9$ /л).
- Анемія ($\text{Hb} \leq 100$ г/л).
- Тромбоцитопенія ($\leq 100 \times 10^9$ г/л).
- Гіпергаммаглобулінемія ($\geq 22\%$).
- Стабільно позитивна р. Вассермана.

Лікування СЧВ: патогенетичне.

В гострому періоді захворювання лікування проводимо в стаціонарі, при високому ступені активності назначаємо ліжковий режим. Дієту назначаємо з урахуванням клініки і лікування.

Препаратами першого ряду при лікуванні СЧВ є глюкокортикоїди (ГК), зокрема преднізолон, метіпред. Дозу препарату і шляхи його введення назначаємо з урахуванням тяжкості стану дитини, провідних клінічних синдромів, активності процесу.

I ст. активності: добова доза преднізолону складає 0,3-0,5 мг/кг м.т. (15-20 мг загальна доза);

II ст. – 0,8-1,0 мг/кг м.т. (загальна доза 30-40 мг);

III ст. – 1-1,5 мг/кг м.т. (загальна доза 40-60 мг).

Максимальну дозу назначаємо до отримання стійкого клінічного ефекту (4-8 тижнів), а при люпус-нефриті до 3 міс. до досягнення клінічного ефекту і зниження активності патологічного процесу. Необхідно відзначити, що альтернуюча терапія ГК (пероральний прийом препаратів короткої дії через день), яка передбачає менше пригнічення функції наднирників і меншу вираженість синдрому Іценко-Кушинга в активному періоді СЧВ у дітей є неефективною. Більшість дітей погано переносять такий режим лікування і погіршення стану наступає в той день, коли вони не приймають препарат. Добову дозу ділимо на 3-4 прийоми з урахуванням циркадного фізіологічного ритму, 2/3 дози призначаємо в першу половину дня. Ранковий прийом ГК зменшує ризик пригнічення гіпоталамо-гіпофізарної системи і розвиток остеопорозу.

Зниження добової дози проводимо на 5-10% через кожні 10-14 днів залежно від швидкості розвитку терапевтичного ефекту, реакції дитини на попереднє зниження. На підтримуючу дозу дитина переходить через 6-12 міс. від початку лікування. На протязі перших 2-3 років підтримуюча доза преднізолону $\geq 12,5-15$ мг/добу.

У випадку, коли тривале лікування високими дозами ГК не приводить до помітного покращення стану хворого, має місце стероїдорезистентність. Поняття стероїдорезистентності: наявність помітного клінічного ефекту при лікуванні високими дозами ГК і повторне покращення стану або повернення до вихідного рівня при спробі зниження дози. Особливо обережно знижують дозу преднізолону < 10 мг.

При проведенні терапії ГК необхідно мати на увазі, що супресія гіпоталамо-гіпофізарно-адреналової системи зберігається після відміни ГК тривало (до одного року) навіть у хворих, які отримували їх відносно недовго і невеликими дозами (10 мг д.д. три тижні).

При лікуванні ГК повинен бути контроль маси тіла, моніторинг АТ, цукру крові і сечі, електролітів і ліпідів плазми, за станом органів і систем організму.

При тяжкому поліорганному процесі, високій активності назначаємо **пульс-терапію**: внутрішньовенне введення надвисоких доз метіпреду, сольомедролу (10-15 мг/кг м.т., не > 1000 мг), гепарину 5000 од. у 100 мл 0,9% р-ні хлориду натрію крапельно щоденно або через день три рази. При цьому доза преднізолону, яку дитина приймала через рот, залишається попередньою. Ударні дози ГК значно пригнічують активність нейтрофілів і моноцитів, зумовлюють значне і стійке зниження продукції імуноглобулінів з наступним зменшенням утворення аутоантитіл і ЦК, нейтралізують функціональну

активність Fc- і C3-рецепторів фагоцитів, що в кінцевому результаті приводить до зменшення прозапальних цитокінів і значного клінічного ефекту.

Комбінована пульс-терапія передбачає поєднання метіпреду, солюмедролу в тій же дозі і циклофосфану в дозі 1000 мг (тільки в перший день). Після пульс-терапії добова доза преднізолону має бути не < 40 мг.

При досягненні клініко-лабораторної ремісії дозу преднізолону поступово знижуємо: спочатку 5 мг, надалі 2,5 мг в тиждень, 2,5 мг 2-4 тижні, так щоб в середньому через 6 місяців від початку лікування знизити дозу до підтримуючої, яку визначаємо індивідуально. В перші 2-3 роки захворювання підтримуюча доза преднізолону не повинна бути менша від 12,5-15 мг в доб. дозі.

У окремих дітей при лікуванні СЧВ використовуємо **цитостатики**.

Показання до лікування цитостатиками при СЧВ:

- висока активність процесу і швидко прогресуючий перебіг;
- відсутність ефекту від ГК;
- активний люпус-нефрит;
- важкі ураження ЦНС, генералізовані васкуліти;
- необхідність швидкого зменшення дози ГК в результаті побічної їх дії;
- стероїдозалежність;
- нестійкі ремісії і часті рецидиви.

Препаратом вибору є **циклофосфамід (ЦФ)** 1,0-2,5 мг/кг м.т. доб. доза у поєднанні з преднізолоном 6-10 тижнів до зниження лейкоцитів у периферійній крові до $3,5 \times 10^9/\text{л}$. Надалі добову дозу зменшуємо до 0,5-1,0 мг/кг м.т. протягом 3-6 міс. Ефект лікування цитостатиками спостерігається з 3-4 тижня лікування. Цитостатики короткочасно відміняємо при бактеріальній інфекції, вираженій цитопенії (лейкоцити $\leq 2,0 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцити ≤ 100 тис.), гемолізі. При цьому добову дозу ГК підвищуємо до 40-60 мг. ЦФ впливає на різні етапи клітинної і гуморальної імунної відповіді:

- зумовлює абсолютну Т- і В-лімфопенію з переважною елімінацією В-лімфоцитів;

-пригнічує бласттрансформацію лімфоцитів у відповідь на антигенні, але не мітогенні стимули;

-пригнічує синтез антитіл і шкірної сповільненої чутливості;

-знижує рівень імуноглобулінів, гіпогаммаглобулінемію;

-пригнічує функціональну активність В-лімфоцитів *in vitro*.

Азатиоприн призначаємо в добовій дозі 1,0- 2,0 мг/кг м.т. у поєднанні із середніми або низькими дозами преднізолону. Лікування максимальною дозою проводимо 1,5-2 міс., надалі добову дозу зменшуємо до підтримуючої (0,5-1,0

мг/кг м.т.) на кілька місяців. Азатиопрін має перевагу при поширеному шкірному синдромі.

Циклоспорин А (ЦсА) – сандіммун і сандіммун-неорал. Препарат грибкового походження, селективний імунодепресант, впливає на Т-систему імунітету. Пригнічує активність Т_h, продукцію ІЛ-2, проліферацію цитотоксичних клітин та активацію В-лімфоцитів. Не порушує гемопоез, фагоцитоз, хемотаксис. Початкова доза 3-3,5 мг/кг д.д. в два прийоми. Через 1 тиждень дозу збільшуємо до 5 мг/кг (150-200 мг/м²). При появі ознак токсичності дозу знижуємо на 1 мг/кг в добу на протязі одного місяця, при їх збереженні препарат відміняємо. Клінічний ефект лікування спостерігається на другому місяці лікування. При досягненні ремісії дозу знижуємо на 0,5-1 мг/кг в добу за місяць – до підтримуючої дози (2,5-мг/кг д.д.).

Побічні реакції при лікуванні цитостатиками: лейкопенія, агранулоцитоз, вторинна інфекція, алопеція, геморагічний цистит.

Важливим моментом лікування СЧВ є еферентна терапія.

Еферентна терапія: плазмаферез, гемосорбція.

Плазмаферез – метод екстракорпоральної детоксикації, направлений на звільнення організму від продуктів метаболізму і імунних комплексів шляхом видалення плазми хворого.

Показання: важкий перебіг, відсутність ефекту від використання ГК, цитостатиків, пульс-терапії. На курс – 3-5 процедур.

Гемосорбція – екстракорпоральний метод очищення шляхом пропускання крові через колонки із сорбентами (3-5 на курс), показання:

- висока активність процесу при терапії ГК і ЦС, пульс-терапії;
- активний люпус-нефрит;
- стійкий суглобовий синдром;
- васкуліти шкіри із звиразкуванням;
- ускладнення ГК-терапії.

Лікування люпус-нефриту з НС:

- високі стартові дози ГК (60-80 мг);
- комбінована терапія ГК і ЦС;
- пульс-терапія з ГК і ЦС;
- лікування амінохінолонами;
- використання гепарину, дезагрегантів;
- плазмаферез, гемосорбція;
- корекція дієти;

Синхронна терапія: чергування плазмаферезу і пульс-терапії з метіпредом і циклофосфамідом. У випадку відсутності ефекту від пульс-терапії показаним

є внутрішньовенне введення імуноглобуліну (ВВІГ) в дозі 400-500мг доб. доза протягом 3-5 днів щоденно. Використання ВВІГ при аутоімунних захворюваннях ґрунтується на наступних механізмах дії:

- зворотна блокада Fc-рецепторів клітин системи фагоцитуючих мононуклеарів, лейкоцитів, лімфоцитів;
- Fc- залежна зворотна інгібіція синтезу аутоантитіл В-лімфоцитами;
- модуляція супресорної і хелперної активності Т-лімфоцитів;
- інтерференція з комплементзалежним ушкодженням тканин;
- модуляція синтезу цитокінів;
- пригнічення синтезу FNO- α , збільшення синтезу антагоністів IL-1-рецепторів;
- антиідіотипічна активність;
- зміна структури і розчинності ЦК.

Крім того, ВВІГ використовуємо в якості протиінфекційного засобу, так як він здатен нейтралізувати антигени мікробів та інших збудників.

При високій і кризовій активності СЧВ ВВІГ призначаємо в курсовій дозі 0,8-2,0 г/кг м.т. Цю дозу вводимо в 2-3 прийоми протягом 2-3 днів підряд або через день. При наявності показань курс лікування повторюємо протягом наступних місяців.

Для профілактики і лікування опортуністичних інфекцій при СЧВ без високої активності або в період ремісії захворювання ВВІГ призначаємо в дозі 0,4-0,5 г/кг м.т.

Використання ВВІГ дозволяє ліквідувати такі прояви СЧВ як лихоманка, артрит, тромбопенія, ураження ЦНС, шкіри і слизових у хворих з тяжкими полісиндромними варіантами захворювання, в т.ч. рефрактерних до ГК і ЦС. Використання ВВІГ у комплексному лікуванні СЧВ сприяє зниженню активності в коротші терміни, зменшують ризик побічних ефектів базової імуносупресивної терапії, дозволяють знизити терапевтичну дозу ГК для орального використання. Показання для використання ВВІГ:

- висока і кризова активність СЧВ;
- тромбоцитопенія, панцитопенія;
- ураження ЦНС, лікування і профілактика інфекційних ускладнень.

Лікування особливо є ефективним при стійкій тромбоцитопенії. Використовуємо ентеросорбенти (ентеросгель, ін.).

Лікування люпус-нефриту, нефритичної форми:

- ГК перорально 1-1,5 мг/кг м.т. д.д.;
- інтермітуюча пульс-терапія ЦФ;
- антикоагулянти (гепарин 4-8 тижнів, надалі сінкумар кілька місяців);

- дезагреганти (курантил) тривалий час.

Лікування швидко прогресуючого люпус-нефриту:

- ГК перорально (преднізолон 1-1,5 мг/кг м.т. д.д.);

- синхронізація плазмаферезу з пульс-терапією метіпредом і ЦФ, надалі інтермітуюча пульс-терапія ЦФ;

- антикоагулянти (гепарин тривалий час (6-8 тижнів), надалі сінкумар кілька місяців;

- дезагреганти (курантил) тривалий час.

Лікування гематологічного кризу:

- пульс-терапія метіпредом за стандартною схемою, надалі ГК перорально (преднізолон в дозі 1-1,5 мг/кг д.д. з наступним зниженням);

- використання ВВІГ;

- при наявності стероїдорезистентності показаною є інтермітуюча пульс-терапія.

У хворих СЧВ з АФС для профілактики тромбозів тривало призначаємо антикоагулянти і дезагреганти, а також амінохінолонові препарати.

При хронічному перебігу СЧВ, низькій активності процесу при зниженні доз ГК, при переважному ураженні шкіри використовуємо амінохінолони (делагіл, плаквеніл).

Делагіл назначаємо в добовій дозі 0,125-0,25г, **плаквеніл** –0,1-0,4грами тривалий час.

Крім цього в лікуванні СЧВ важливе місце займають антикоагулянти (**гепарин**), дезагреганти (**курантіл**).

Гепарин має широкий спектр дії, який поєднує протизапальний, антиатерогенний, діуретичний і натрійуретичний, гіпотензивний, протигіпоксичний, аналгезуючий, судиннорозширюючий. За рахунок відновлення від'ємного заряду базальної мембрани і зменшення її проникності для молекул білка, гепарин знижує протеїнурію. Препарат впливає на ліпідний обмін, має антикомплементарну дію, попереджує утворення імунних комплексів.

Гепарин призначаємо по 150-300 од/кг м.т. д.д. в 3-4 прийоми. Дозу підбираємо індивідуально під контролем часу згортання крові за Лі-Уайт. Курс лікування 4-8 тижнів. Після лікування гепарином призначаємо антикоагулянти непрямої дії.

Побічні ефекти: гіперкаліємія, імунна тромбоцитопенія (через 7-10 днів від початку лікуванн), остеопороз.

В останні роки використовуємо низькомолекулярні гепарини, які нейтралізують фактор Ха (фраксипарин, фрагмін, клексан, клеварін).

Діпірідамол (курантил) сприяє підвищенню цАМФ в тромбоцитах, попереджує їх агрегацію і адгезію, стимулює синтез простагліцину, є антиагрегантом і вазодилататором, покращує коронарний і мозковий кровоплин за рахунок зменшення опору судин, знижує артеріальний тиск. Діпірідамол зменшує помірно протеїнурію і гематурію.

Препарати калію назначаємо паралельно з глюкокортикоїдами. Для покращення біоенергетики клітин використовуємо **рибоксин, актовегін, мілдронат, оротат калію**. Посиндромна терапія.

Ювенільний дерматоміозит

Дерматоміозит (ДМ) (поліміозит), варіантом якого є ювенільний дерматоміозит (ЮДМ), входить в групу системних уражень сполучної тканини (шифр МКХ Х М.33.0 – М.33.2). ДМ – хронічне прогресуюче мультисистемне імунопатологічне захворювання м'язів, шкіри і судин мікроциркуляторного русла з менш чітким ураженням внутрішніх органів, нерідко ускладнюється кальцинозом і гнійною інфекцією.

Вперше як нозологічна форма описаний Wagner в 1893 р. ДМ займає третє місце після системного червоного вовчака (СЧВ) і системної склеродермії. Діти серед усіх захворілих різних вікових груп складають 15-20% випадків. Хворіють діти усіх вікових груп (від одного до 15 років), однак має місце два підриси захворювання серед них – 3-5 і 7-9 років. Серед захворілих дітей переважають дівчатка (70-75%).

Класифікація.

В останні роки в ревматології запальні захворювання м'язів класифікуємо як ідіопатичні (первинні) і вторинні (Woltman R. L., 1994).

1. Ідіопатичні запальні міопатії:

- первинний поліміозит;
- первинний дерматоміозит;
- ювенільний дерматоміозит;
- міозит, асоційований з СЗСТ;
- міозит, асоційований з пухлинами;
- міозит з “включеннями”;
- міозит, асоційований з еозинофілією (гранулематозний);
- осіфкуючий міозит;
- локалізований або вогнищевий міозит;
- гігантоклітинний міозит.

2. Міопатії, викликані інфекціями.

3. Міопатії, викликані медикаментозними засобами і токсинами.

В дитячому віці серед первинних міопатій найчастіше зустрічається ЮДМ.

Етіологія і патогенез.

Збудник ДМ не встановлений, однак в останні роки розвиток захворювання пов'язують з вірусами Коксакі А2 і В. Антитіла (АТ) до останнього типу вірусу все частіше виявляють при ЮДМ. Більшість дитячих ревматологів вважають, що має місце первинне, частіше вірусне ураження м'язової тканини з розпадом міофібрил, їх дистрофією і некрозом, ураженням сполучної тканини, колагенових волокон і лімфо-гістоцитарною інфільтрацією. У дітей при ДМ ці зміни поєднуються з ураженням капілярів, артеріол і венул з мікротромбозами, тобто ДМ протікає з вираженим судинним компонентом.

Генетична схильність до ДМ асоціюється з антигенами гістосумісності HLA-B8, B14, DR3, DQA1 і тісно корелює з міозит-специфічними АТ. В користь генетичної детермінованості захворювання свідчать сімейні випадки захворювання, захворюваність ЮДМ близнят, а також високий поріг стигматизації (> 8), часті малі аномалії розвитку, особливості дерматогліфіки. Генетична схильність розглядається в рамках мультифакторіальної теорії, яка реалізується в комплексі з конституційними інфекційними, ендокринними, середовищними факторами.

Синдром ДМ може розвинутих при первинній патології крові, трихінельозі, токсоплазмозі, ієрсеніозі, рикетсіозі, а також вірусних інфекціях, паралельно з СД, СЧВ.

Вплив вірусів на розвиток ДМ здійснюється трьома шляхами:

- прямий ушкоджуючий вплив на міофібрили;
- через імунну відповідь до вірусних антигенів, які є на поверхні клітини;
- через механізм антигенної мімікрії (наявність перехресних антитіл).

Вважають, що центральну роль в патогенезі ДМ має імунна васкулопатія. Перш за все уражається ендотелій судин дрібного калібру (капілярів, венул і дрібних артерій) в шкірі, м'язах, шлунково-кишковому тракті. Відбувається набухання, некроз ендотелію, що поряд з тромбозом звужує просвіт судин, викликає ішемію тканин. В цих умовах міопатія виникає вторинно на фоні ішемії, хоча не виключається можливість прямого імунного ушкодження м'язових волокон.

Доказаними є зрушення в клітинній і гуморальній ланках імунітету. Імунологічні зрушення пов'язані з утворенням АТ. Серологічними маркерами ДМ є антиядерні антитіла, антитіла до м'язової тканини, РНК, і судинної стінки. Ці антитіла рідко виявляються при інших аутоімунних захворюваннях і розглядаються як специфічні, що умовно поділяються на чотири групи:

- антитіла до аміноацетилсинтетаз т РНК, каталізатори;
- зв'язування окремих амінокислот з відповідною транспортною РНК;
- антитіла, які реагують з частинками розпізнавання (блокують перенос синтезованих білкових молекул до ендоплазматичної сітки);
- антитіла, які реагують з білково-ядерним комплексом (Mi-2);
- антитіла, які реагують з факторами елонгації і альфа (забезпечують переміщення аміноацил т РНК до рибосом і рух уздовж полісоми.

Міозит-специфічні антитіла при ДМ виявляються в 40% випадків. Поряд з ними виявляємо інші типи аутоантитіл, неспецифічних для ДМ (до міозину, тиреоглобуліну, ревматоїдний фактор, до ендотелію, ін.). Однак аутоімунні реакції при ДМ виражені слабше, ніж при СЧВ.

Т-лімфоцити з цитотоксичною активністю у відношенні до клітин поперечносмугастих м'язів і кореляція їх з тяжким перебігом захворювання. Імунні комплекси фіксуються в стінках судин. Однак аутоімунні реакції при ДМ виражені слабше, ніж при СЧВ і СД.

Встановлено, що у розвитку захворювання відіграє певну роль γ -інтерферон. Серологічними маркерами активності захворювання вважають неоптрин, антиген фактора Віллебрандта, показники активності макрофагів і ендотелію судин.

Клініка ЮДМ відрізняється від ДМ поширеним васкулітом, розвитком кальцинозу в п'ять раз частіше, ніж у дорослих при ДМ, відсутністю поєднання з пухлинними процесами. Частіше захворювання починається у дошкільному віці, у дівчаток. У дітей захворювання переважно починається гостро (25%) і підгостро. Первинно хронічний варіант перебігу зустрічається дуже рідко. У більшості дітей класичне поєднання ураження шкіри і м'язів стає чітким в термін від одного до шести місяців.

Загальні симптоми як лихоманка, загальна слабкість, анорексія спостерігаються далеко не у всіх хворих і відповідають або гострому початку перебігу захворювання або поєднання ЮДМ з інфекційним процесом. Клінічні прояви ЮДМ характеризуються великим поліморфізмом, зумовленим генералізованим ураженням мікроциркуляторного русла, прогресуючим запально-некротичним процесом і поперечносмугастих і гладких м'язах, прогресуючою м'язовою слабкістю.

Майже у 25% випадків захворювання починається гостро, бурхливо, з високої гарячки, набряками обличчя і ураженням м'язів, яскравим дерматитом і швидко прогресуючою м'язовою слабкістю до повної нерухомості і псевдобульбарного синдрому. Виникають інтенсивні м'язові болі, підвищена пітливість; швидко прогресує кахексія.

При підгострих варіантах перебігу (50%) перебіг ДМ сповільнений: субфебрильна температура тіла, поступове прогресування усіх симптомів від 2-3 тижня до 3 міс.

При первинно хронічному варіанті процес розвивається на протязі 1-3 років з повільним прогресуванням шкірних і м'язових симптомів, нерідко діагностується при появі суглобово-м'язових контрактур або кальцинатів.

Захворювання часто розвивається після вірусних респіраторних інфекцій, ангіни, охолодження, інсоляції, стресу, інколи після імунізації, антибактеріальної терапії. Простежується поєднання у дітей ДМ з туберкульозом (8-10%).

Ці фактори можна розглядати як тригери захворювання.

Постійним симптомом є дерматит на відкритих частинах тіла. Ураження шкіри при ДМ є поліморфним: еритема на відкритих частинах тіла, неспецифічні висипання, пурпура, телеангієктазії, гіперкератоз, гіпер-, депігментація, інколи є свербіння.

Патогномонічним симптомом є периорбітальні набряки з пурпурно-ліловою еритемою – “окуляри”, а також еритема у вигляді “метелика”, на вушних раковинах. Еритематозні висипання можуть розташовуватись також на обличчі, грудях, шії (V-подібна), на верхній частині спини і верхніх відділах рук (симптом шалі), животі, сідницях і гомілках (рис. 71).



Рис. 71. Параорбітальна еритема, набряк обличчя при дерматомиозиті.

Наступним клінічним проявом ЮДМ є симптом Готтрона: еритематозні, деколи з лущенням шкіри елементи припідняті над поверхнею шкіри розгинальних поверхонь суглобів – (ліктьових, гомілково-ступневих). Над дрібними і великими суглобами (особливо п'ястно-фалангові і проксимально-фалангові) еритема може поєднуватись з явищами інфільтрації, гіперкератозу і атрофії (витончення шкіри - с-м “папіросного паперу”) (рис. 72).

[На початок документа](#)



Рис. 72. Симптом Готтрона

На відміну від СЧВ еритема має ціанотичний відтінок (“лілова хвороба”). Нерідко еритема поєднується з набряком губ, вушних раковин, периорбітальної клітковини. Раннім виявом захворювання є зміна нігтьового ложа. Шкіра біля нігтьового ложа гіперемована, на подушечках пальців – атрофічна, блискуча, тріщини, почервоніння. Інколи симптом Готтрона представлений неяскровою еритемою, надалі повністю зворотної. Частіше еритема над дрібними суглобами залишає після себе рубчики. Характерна алопеція. Судинні знаки проявляються капіляритами долонь, сіткою “ліведено” на грудях, спині, в підкрильцевих ямках і на кінцівках. Генералізоване ураження судин особливо характерне для дітей дошкільного віку, часто супроводжується некрозом, звиразкуванням, нагноєнням, приєднанням кальцинозу. Шкірні прояви ЮДМ можуть передувати ураженню м’язів за рік і більше. В окремих випадках зміни шкіри pojawiaються через кілька місяців (до року) після появи міопатії. Ізольований шкірний синдром в дебюті зустрічається частіше, ніж м’язовий або м’язово-шкірний дебют захворювання. В окремих пацієнтів ЮДМ протікає без ураження м’язів (“аміопатичний ДМ”).

Ураження слизових оболонок. Основною причиною ураження шлунково-кишкового тракту є поширений васкуліт з розвитком порушень трофіки, іннервації та ураження гладких м’язів. Гіперемія, катаральне запалення зустрічається у вигляді хейліту, гінгівіту, стоматиту, навіть ерозивно-виразкового езофагіту. Тому у дітей можуть бути болі в горлі, що посилюються при ковтанні, по ходу стравоходу. Рідше спостерігаються болі живота (тупі, ниючі, розлитого характеру), вказують на розвиток гастродуоденіту,

[На початок документа](#)

ентероколіту, які також зумовлені як катаральним запаленням, так і розвитком ерозивно-виразкових процесів. При цьому можуть спостерігатись як незначні, так і профузні кровотечі (кривава блювота, мелена), можливі перфорації, що приводять до медіастеніту, перитоніту і смерті дитини. При проведенні езофагогастродуоденоскопії виявляємо гастроезофагальний і дуоденогастральний рефлюкси. Можливий розвиток катарального або субатрофічного риніту, кон'юнктивіту або вульвовагініту.

Ураження скелетних м'язів (міопатичний синдром) – ведучий клінічний синдром при ДМ. Ураження проксимальних груп м'язів є основним і одним із перших симптомів ДМ: частіше уражаються м'язи плечового і кульшового суглобів, згиначі шиї, м'язи черевного пресу, м'язові болі спонтанні, при рухах, надавленні (особливо в м'язах плечового і кульшового суглобів), стабільна і наростаюча м'язова слабкість на протязі дня.

При пальпації відмічаємо: набряк, тістовидну або дерев'яну щільність, болючість та наростаючу слабкість м'язів. Знижується об'єм активних рухів, діти стають малорухомими до повної нерухомості, перестають грати в активні ігри, падають, тяжко піднімаються по сходах, їм тяжко сісти і встати. Дитина лежить у вимушеній позі на спині або на боку, не може відірвати голову від подушки, самостійно повернутися на бік, сісти. Коли дитину посадити, то голова звисає, ноги опущені – поза повної нерухомості. Процес поширюється на м'язи, розвивається маскоподібне лице. Знижуються або випадають рефлекси. Розвивається міогенний парез або параліч, в т.ч. бульбарний синдром (псевдобульбарний) з явищами дисфагії, дизартрії, дисфонії. А тому у хворих затруднене ковтання, відмічається попірхування, рідка їжа виливається через ніс, мова гугнява, тиха, нерозбірлива. В результаті ураження діафрагми і міжреберних м'язів обмежуються екскурсія грудної клітки, знижується вентиляція легень, що веде до розвитку пневмонії. Особливо небезпечною є аспірація з рефлекторною зупинкою дихання. Цей стан Е.М. Тареев характеризував як “м'язові сухоти”, а м'язи розглядав як шоківий орган. Генералізована м'язова слабкість може супроводжуватись спонтанними або наростаючими при рухах і пальпації міальгіями. Інколи болі в ділянці черевних м'язів можуть симулювати гострий живіт.

При гострому перебігу захворювання м'язовий синдром через 1-2 міс. виявляється у всіх хворих, при підгострому – через 1-2 роки у 80% випадків, при первинно хронічному – ще пізніше. В міру стихання гостроти процесу болі і м'язова слабкість зменшуються, появляються червоподібні, міопатичні рухи, можливість підйому із горизонтального у вертикальне положення з опорою на руки, неповне присідання, ходьба в перевалку з розставленими ногами

(“качача” ходьба). Може утримуватись носовий відтінок голосу, затруднення при ковтанні їжі. Необхідно підкреслити, що рідко (10-15%), як виключення, зустрічаються симптоми дистальної міопатії, можливо зумовлені супутнім полірадикулоневритом.

Після гострого дифузного запалення при переході у підгострий або хронічний перебіг захворювання розвивається прогресуюча м'язова гіпотрофія, яка захоплює також переважно осеві і проксимальні групи м'язів. Інколи на фоні похудання м'язів тазу і стегон виглядають псевдогіпертрофованими м'язи гомілки. В міру наростання склеротичних процесів появляються тяжкі м'язові або суглобово-м'язові контрактури, які різко порушують об'єм рухів, визначаючи інвалідність (рис. 73).

Важливою особливістю ДМ у дітей є розвиток кальцинозу, особливо у дошкільному віці. Кальциноз у дітей розвивається у 2,5-4 рази частіше, ніж у дорослих (відповідно у 44-37% і 7-12% випадків). В останнє десятиріччя частота його не перевищує 35%. Причому у дітей дошкільного віку він спостерігається у кожного другого пацієнта, у школярів – кожного десятого, переважно при безперервно рецидивуючому, хвилеподібному і первинно-хронічному перебігу.



Рис. 73. Дитина з дерматомиозитом. М'язова гіпотрофія з суглобово-м'язовою контрактурою.

Кальцинати появляються через 1-3 роки, інколи на 5-8 році від початку захворювання. Кальцинати розташовуються в м'язах, рідше у підшкірній клітковині, у вигляді округлих хрящевидної або кісткової щільності утворень (рис. 74).



Рис. 74. Кальциноз шкіри.

Осифікати можуть зливатись, різко обмежуючи рухову активність. Інколи вони можуть розташовуватись більш поверхнево – у підшкірній клітковині кругом ліктювих, колінних суглобів, уздовж ахіллового сухожилля, тобто в зонах найбільшої травматизації, значно рідше – в підщелепній або орбітальній області.

Виникнення кальцинатів супроводжується в окремих випадках лихоманкою, відчуттям незручності, печії чи болю, появою твердих, балотуючих або щільних утворень, з яких при порушенні цілості шкіри виділяються білісувата мутна рідина, що після висихання нагадує зубний порошок і складається з солей кальцію (гідроксиапатиту). Кальцинати мають тенденцію до поширення, збільшуючи контрактури. Можливе самовільне або під впливом терапії відторгнення вмісту кальцинатів через нориці. При приєднанні вторинної інфекції розвиваються тяжкі абсцеси або флегмони м'яких тканин.

Генез кальцинозу повністю не вивчений. Вважають, що він відображає ступінь вираженості, поширеності і циклічності запального некротичного процесу з переходом в склероз і кальциноз, як при специфічних (туберкульоз), інфекційних і паразитарних захворюваннях і атеросклерозі (кальциноз атеросклеротичних бляшок). Дослідження функції паращитовидних залоз підтвердили нормальну функцію паратгормону, а також незмінений рівень кальцію і фосфору у сироватці крові.

Досить важливу роль у ранній діагностиці кальцинатів м'язів має сцинтиграфія (поява “гарячих” вогнищ інтенсивної концентрації пірофосфату технецію), ультразвукове дослідження з доплерографією, МР-томографія.

Морфологічно поліміозит характеризується вакуолізацією, фрагментацією і некрозом саркоплазми м'язових волокон, фагоцитозом детриту МФ. Також спостерігаємо атрофію м'язових волокон та їх регенерацію, збільшення числа і розмірів клітинного ядра, базофілію саркоплазми. Зміни стромы характеризуються набряком, лімфо-, макро- фагальною інфільтрацією з перевагою Т-лімфоцитів, продуктивними або деструктивними васкулітами.

Васкулопатія з явищами ендотеліального випоту і некрозу найбільше виражена у дітей. В міру прогресування процесу переважають склеротичні і дистрофічні зміни нерідко зі звапненням запальних вогнищ.

Рідко (10% випадків) у дітей з ДМ є міопатичні кризи (нерухомість з виключенням дихальних, гортанних, глоточних і скелетних м'язів, на фоні тяжкої інтоксикації, гарячки, зниження серцевої і дихальної функцій), які вимагають невідкладної інтенсивної терапії.

Суглобовий синдром проявляється артралгіями, артритами із симетричним короткочасним ураженням як дрібних так і великих суглобів. Деформація останніх спостерігається рідко. Найчастіше має місце підгострий поліартрит з невеликою ексудацією і проліферацією та обмеженням активних і пасивних рухів. У 25% випадків повторні рецидиви захворювання приводять до формування хронічного поліартриту. Наслідком поліартриту м.б. утворення сухожильно-м'язових контрактур, рідше – під-вивихів у міжфалангових суглобах. Стійкі болючі контрактири можуть симулювати псевдоартрит і привести до інвалідності. При тривалому перебігу захворювання можлива деформація міжфалангових суглобах, інколи кальцинація суглобових сумок і сухожилля, вторинне нагноєння з розвитком септичного процесу.

При рентгенологічному дослідженні виявляємо епіфізарний остеопороз і звуження суглобових щілин. Ерозії суглобових поверхонь відсутні. Можливе прискорене дозрівання ядер окостеніння епіфізів уражених суглобів. Ураження трубчастих кісток зустрічається крайне рідко (~ 2%) у вигляді короткочасних осалгій. У дітей дошкільного віку зустрічається генералізована лімфаденопатія, яка часто поєднується з гепато-, спленомегалією. Набряк м'яких тканин шиї над ураженими лімфатичними вузлами часто симулює флегмону шиї. Морфологічно: гіперплазія лімфоїдної тканини в лімфатичних вузлах і селезінці, плазматична і міелоїдна проліферація, продуктивні васкуліти. При дослідженні тимусу виявляємо атрофію паренхіми, гіперплазію внутрішньодолькових периваскулярних просторів і лімфоїдні фолікули. Серед загальних симптомів ДМ виділяємо тривалу фебрильну температуру тіла, виражену загальну слабкість, підвищену пітливість, салівацію, паренхіматозний паротит, похудання до кахексії. Кахексія при ЮДМ розвивається в результаті

тяжкості захворювання, дистрофії і склерозу м'язів, атрофії підшкірно-жирової клітковини (ліподистрофії). Особливо виражена кахексія у нелікованих хворих або при первинно-хронічному перебігу захворювання.

Ураження серцево-судинної системи. Системне ураження м'язів і системна васкулопатія зумовлюють найчастіше ураження міокарду, хоча при ЮДМ уражаються усі оболонки серця і коронарні судини. Клінічні прояви міокардиту, перикардиту, ендокардиту м.б. стертими на фоні чіткої картини ураження скелетних м'язів. Болі в грудній клітці м.б. наслідком ураження міжреберних м'язів, а не кардиту. Однак крім цього дітей турбують задишка, серцебиття, болі в серці (ангінозні), що супроводжуються тахікардією, м'яким пульсом, артеріальною гіпотензією і розширенням границь серця. ЕКГ: ознаки дифузного або вогнищового міокардиту, порушення провідності і ритму, метаболічні порушення аж до вираженої гіпоксії міокарду і некрозу (інфаркту). При УЗД виявляємо розширення камер серця, потовщення стінок, зниження скоротливої і насосної функції міокарду. Після кардиту швидко прогресують дистрофічні зміни в міокарді. Все у сукупності є причиною розвитку застійної серцевої недостатності. Кардит виявляємо у більшості дітей з ЮДМ (~ 70%). У решти - кардіопатія, особливо при первинно хронічному перебігу і тривалому лікуванні ГК.

Клінічні симптоми ендокардиту (~ 20%) деколи є досить чіткими: наростаючий систолічний шум (переважно в проекції мітрального клапану), висока активність процесу, прояви НК. При високій клініко-лабораторній активності процесу може розвинути ексудативний перикардит (~ 25%) з трансформацією у констриктивний. Больовий синдром і шум тертя перикарду виявляємо рідко і вони є короткочасними. Крім цього, при ЮДМ у дітей значно частіше, ніж у здорової популяції виявляємо пролапс серцевих клапанів, вираженість проявів якого корелює з важкістю захворювання і вираженістю міопатичного синдрому. При адекватному лікуванні серцеві симптоми зникають або залишаються у вигляді мінімальних проявів кардіосклерозу і ПМК. Морфологічно: вогнищева фрагментація, некроз кардіоміоцитів, васкуліти мікросудин серцевого м'язу з деструкцією стінок та інфільтраціями з лімфоцитів, МФ, тромбози судин, ділянки ішемії міокарду.

Ураження органів дихання. При гострому і під гострому перебігу ЮДМ внаслідок ураження скелетних м'язів, м'язів діафрагми, зниження екскурсії легень має місце гіповентиляція легень, зменшення ДО, ХОД, ЖЄЛ. Компенсаторно зростає ЧД. Гіповентиляція веде до гіпоксемії, гіпоксії. Ураження дихальних м'язів нерідко поєднується з псевдобульбарним синдромом, коли порушення ковтання і надмірна саливація м.б. причиною

аспірації, аспіраційної, гіпостатичної пневмонії, а також зупинки дихання. Паралельно з ураженням скелетних м'язів прогресує розвиток фіброзу в легенях, ураження усіх структур бронхолегеневої системи. При цьому різко знижується дренажна функція бронхіального дерева (зниження кашльового рефлексу, недостатність мукоцiliarного кліренсу, системи сурфактанту). Важкість перебігу пневмонії зумовлена тим, що часто збудниками є мікоплазма, пневмоцисти, пневмококи, віруси. Часто приєднується туберкульозна інфекція. Крім цього виявляємо пневмоніти у вигляді зливних вогнищ, які створюють загальний “мутний” фон. Майже завжди виявляємо лімфаденіти середостіння, ексудативні плеврити (міждолеві, базальні, з невеликою кількістю ексудату).

Судинно-інтерстиціальні ураження легень трактуються також як фіброзуючий альвеоліт з розвитком альвеолярно-капілярного блоку, швидким розвитком легеневої гіпертензії та їх декомпенсацією. Такий варіант перебігу ЮДМ є прогностично особливо несприятливим.

Ураження нирок зустрічається доволі рідко. Переважно має місце транзиторний сечовий синдром: протеїнурія, мікрогематурія в результаті підвищеної судинної проникливості і гарячки. Функція нирок досить довго є непорушеною. Однак в останні роки спостерігаються тяжкі ураження нирок (з розвитком ниркової недостатності) як загального генезу, так і в результаті міоглобінурії. У частини хворих має місце гіаліново-капельна дистрофія епітелію каналців. Рідко описані варіанти хронічного гломерулонефриту – мезангіопроліферативний, мембранозний, екстракапілярний з розвитком некрозу епітелію каналців, а також інтерстиціального нефриту з переходом в нефросклероз.

Перебіг захворювання: гострий (~ 10%), підгострий, первинно-хронічний, хвилеподібний, безперервно-рецидивуючий. Також в перебігу виділяємо дебют, фазу інтенсивного прогресування і наслідок. Один варіант захворювання через 2-3 р. може перейти в інший. Виділяємо активність процесу: максимальну – III ст., помірну – II ст., мінімальну – I ст. залежно від клініко-параклінічних критеріїв. В діагнозі відображаємо також функціональну недостатність (ФН) опорно-рухового апарату: ФН3 – повна нерухомість і максимальна активність, ФН2 відповідає помірній активності захворювання і значному обмеженню рухів при збереженій можливості до самообслуговування. ФН1 відображає можливість самостійного пересування і самообслуговування, але обмеження виконання спеціальних рухів.

Лабораторні дослідження. Клітинний склад периферичної крові: лейкоцитоз, нейтрофільний (або кількість лейкоцитів в межах нормальних

величин), лейкопенія, еозинофілія (25-70%), висока ШОЕ. Високий рівень сіалових кислот, серомукоїду, фібриногену, CRP, гіпергаммаглобулінемія.

Ферментна активність: підвищений рівень АСТ, АЛТ, ЛДГ, креатинфосфокінази, альдолази, сироваткового міоглобіну.

Імунні зрушення: підвищений рівень Ig M, Ig D, ЦІК, дефіцит IgA, специфічних антитіл до міозину (анти J0-1, анти-Mi-2, анти-PM-1, SPR), зниження титру загального комплементу, поява АНФ, АНА, антитіл до ДНК.

Сеча: креатинурія (до 7 р. - > 0,2 г/добу, > 8р. > 0,05 г/добу.).

Діагноз, диференційний діагноз.

Первинна діагностика ЮДМ проводиться з виключенням полірадикулоневриту, ревматизму, поліартриту, СЧВ, іншими захворюваннями м'язів (міастенія, прогресуюча м'язова дистрофія, ін.).

В даний час ми використовуємо наступні діагностичні критерії ЮДМ (Л.А. Ісаєва, М.А. Жванія).

Основні:

- “лілова” еритема над розгинальними поверхнями суглобів інколи з рубчиками атрофії, параорбітальна з набряками або без них;
- симетричне ураження проксимальних груп м'язів (слабкість, болі, набряки, гіпотрофія, кальциноз);
- ураження дихальних і глоточних м'язів з обмеженням екскурсії грудної клітки, порушенням акту дихання, дистонією, дисфагією.

Додаткові:

- температура тіла неправильного типу, інтоксикація (слабкість, анорексія, кахексія), набряки підшкірної клітковини, судинні стази, некрози, пролежні, капілярити долонь;
- ураження м'язів очей, жувальних, ін., сухожильно-м'язові контрактури;
- зміни слизових оболонок, артралгії, артрит;
- інтерстиціально-судинні і аспіраційні пневмонії, плеврит;
- кардіопатія, міокардит, коронарит, ендо-, перикардит;
- ураження периферійної і ЦНС;
- абдомінальний синдром, езофагіт;
- лімфаденопатія, гепатит, спленомегалія;
- лабораторні критерії (біохімічні, імунологічні);
- результати електроміографії (низькоамплітудна електрична схильність до біоелектричного мовчання);
- дослідження біоптату скелетних м'язів.

Перебіг: при своєчасному адекватному лікуванні стабілізація захворювання спостерігається у 31-36%, тривалі ремісії - 40%; прогресування

спостерігається у 10%, тяжка інвалідність \approx 16%, летальність у 2% випадків. Причиною смерті є аспірація і зупинка дихання, дихальна, серцева недостатність в період кризи, сепсис, пневмонія, кровотечі шлунково-кишкового тракту.

Лікування. Препаратами вибору є ГК (преднізолон, метіпред, солюмедрол) 0,5-1 мг/кг м.т.д.д., не більше 1,5 мг/кг м.т.д.д. при міопатичному кризі використовуємо пульс-терапію ГК до 1000 мг метіпреду на протязі трьох днів в/в крапельно. При необхідності процедуру повторюємо 3-4 рази.

Спочатку добову дозу ГК назначаємо в 3-4 прийоми на протязі 4-6 тижнів, надалі дозу поступово знижуємо до підтримуючої. Відміну препарату починаємо з вечірньої дози. При неможливості перорального прийому вводимо ГК парентерально в дозі у 4-6 р. вищій, як через рот. При досягненні лікувального ефекту дозу ГК знижуємо повільно по 5 мг в 5-7 днів, надалі по 2,5; 1,125 мг в 7-10-14 днів (\sim 10% добової дози за 7-10 днів). Підтримуюча доза є індивідуальною, яка зберігає стабільний стан або ремісію дитини. При підтримуючій дозі можна перейти на інтермітуючий прийом (давати препарат через день і тільки зранку). Прийом гормонів рекомендуються на протязі 3-5 років. Однак не слід знижувати дозу ГК в період статевого дозрівання, при зміні кліматичних зон, в час інтеркурентних захворювань, стресів.

При недостатньому ефекті ГК призначаємо цитостатики (ЦС): азатіопрін 1-2 мг/кг д.д., циклофосфан 1-3 мг/кг (або у вигляді пульс-терапії), метотрексат (всередину по 5-7 -10 мг/м² 2 дні підряд в тиждень, або парентерально від 10 до 50 мг один раз. Метотрексат є методом вибору лікування ЮДМ. Ефект настає через 6-12 міс. від початку лікування. При використанні циклофосфану і метотрексату можливі ускладнення, тому необхідно контролювати функцію печінки і нирок. В останні роки при лікуванні особливо тяжких форм ЮДМ, рефракторних до ГК і ЦС, використовуємо циклоспорін А (Су А) (5 мг/кг м.т.д.д., підтримуюча доза – 2-2,5 мг/кг м.т.д.д.). Препарату властивий специфічний імуносупресорний ефект, а також уповільнює розвиток остеопорозу, затримку росту.

При відсутності ефекту використовуємо плазмаферез:

- При міопатичному кризі: 1-й тиждень три сеанси через день; 2 і 3-й тиждень – по два сеанси, надалі по одному сеансу на 4, 5, 6, 7-му тижнях.

- При ЮДМ III ст. активності – по два сеанси на 1 і 2 тижні, на 3 і 4-му тижні.

- При ЮДМ II ст. активності - проводимо два рази на 1-ому і по одному разу на 3-му, 4-5-6 тижні.

При зниженні дози ГК використовуємо нестероїдні протизапальні і хінолонові препарати (делагіл 0,125-0,5 г, плаквеніл 0,2-0,8 г один раз ввечері).

Посиндромна терапія: вазодилататори, дезагреганти (курантил, тіклід, теонікол), препарати метаболічної дії (антиоксиданти, вітаміни групи В, С, мілдронат, рибоксин, кардіопат, актовегін, неоптон, ін.). При зниженні активності процесу використовуємо АТФ-лонг.

Для лікування кальцинатів використовуємо:

- двонатрієву сіль етілендіамінтетраоцтової кислоти (Na₂ ЕДТА) в/в крапельно 5-10 мл в 150-200 мл 5% р-ну глюкози. Проводимо 3-4 курси в рік по 15 вливань;

- ксідіфон всередину (50 мл препарату розводимо в 500 мл перевареної води): 3-10 років – 1 д. л., >10 р. – 1 ст. л. 2-3 р. в день 14-30 днів одночасно з вітаміном Е;

- колхіцин (ефект вивчається);

- альмагель всередину.

Масаж, гімнастика. В періоді ремісії – бальнотерапія.

Системна склеродермія

Системна склеродермія (ССД): прогресуюче полісиндромне захворювання з характерними змінами шкіри, опорно-рухового апарату, внутрішніх органів (легень, серця, травного тракту, нирок) і поширеними вазоспастичними розладами, по типу синдрому Рейно, в основі яких лежить ураження сполучної тканини з перевагою фіброзу і судинна патологія по типу облітеруючого ендартеріоліту. ССД відносимо до найпоширеніших нозологій ДЗСТ. За останні 10 років має місце ріст поширеності ССД із 4 до 126-130 на 1 млн. населення.

Причина ССД не встановлена. Прийнято вважати, що захворювання є генетично детермінованим, в користь чого свідчать:

- сімейні випадки ревматичних захворювань;
- спільність антигенів HLA хворих і здорових родичів;
- часті хромосомні аномалії (у 95% випадків).

Не виключена роль вірусів, зокрема група ретровірусів, герпес-вірусів з характерною їх особливістю до персистенції, можливих латентних і ендогенних форм.

Згідно вірусно-генетичної гіпотези трансплацентарна передача латентних “сімейних” вірусів від мами до дитини симулює спадкову природу захворювання. Залежно від терміну інфікування у плода розвиваються певні великі і малі вади розвитку, в генезі яких є порушення васкуляризації на

[На початок документа](#)

ранніх етапах ембріогенезу (вроджені вади розвитку у 7-12%, висока ступінь стигматизації – у 70-80% випадків). Можлива тривала безсимптомна персистенція вірусу, так як у них у 1,5 – 2 рази частіше, ніж в загальній популяції спостерігаються віддалені прояви перинатальної енцефалопатії у вигляді гіпертензійно-гідроцефального синдрому, вертебро-базиллярної судинної недостатності, ендокринних і аутоімунних захворювань. Останнє підтверджується виявленням у дітей з СД ревматоїдного фактора, антиядерних антитіл, ін. антитіл.

Провідне місце в патогенезі ССД займає гіперфункція фібробластів з підвищеною продукцією колагену і посиленням фіброутворенням. Важливим моментом в розвитку захворювання є порушення мікроциркуляції, які ведуть до розвитку синдрому Рейно.

В розвитку мікроангіопатії при СД мають значення ушкодження ендотелію судин вірусами, токсинами, ІК, порушення проникливості судин, їх спазм і міоентімальне потовщення за рахунок проліферації гладких м'язів; активація процесів згортання (плазменних клітинних компонентів) з частковою або повною оклюзією артеріол і дилатацією венул; посилення функції фібробластів; фіброз тканин. При ССД в патологічний процес втягуються судини дрібного і середнього калібру, однак переважає ураження дрібних артерій, артеріол і мікроциркуляторного русла. Важливим моментом у розвитку і прогресуванні ССД є імунні (аутоімунні) реакції в результаті дисбалансу в системі Т- і В-системі імунітету.

Патоморфологія ССД: дифузне ураження сполучної тканини у вигляді мукоїдного, фібриноїдного набухання, фібриноїдного некрозу, гіалінозу, склерозу та продуктивний васкуліт. При цьому розрішавчими факторами є стрес, охолодження, інсоляція, операція, травма, вакцинація, інші.

Класифікація.

- Клінічні форми: системна, вогнищева.
- Перебіг: гострий, підгострий, хронічний.
- Стадії розвитку: початкова (І ст.), генералізації (ІІ ст.), термінальна (ІІІ ст.)
- Ступінь активності: мінімальний (І), помірний (ІІ), високий (ІІІ).

У дітей частіше спостерігається вогнищева СД, яка в свою чергу має такі варіанти: пляшкова, лінійна, глибока вузлова підшкірна.

Клініка.

Клінічна картина ССД є надзвичайно поліморфна і полісиндромна.

Частим і раннім проявом захворювання є синдром Рейно. Судинні порушення відображають генералізований характер захворювання і мають важливу роль в генезі багатьох його проявів. Для синдрому Рейно характерним є наявність спастичних кризів. Останні виникають під впливом холоду, стресу і проявляються різкою блідістю (або ціанозом дистальних відділів пальців рук, які стають холодними з відчуттям оніміння і холоду), яка змінюється почервонінням. Рідше подібні зміни спостерігаються на пальцях ніг, язиці, кінчику носа, вушних раковинах і підборідді. В міжприступний період колір шкіри може бути ціанотичним, зберігаються парестезії і больовий синдром. Синдром Рейно появляється задовго до інших проявів ССД, при чому клінічні прояви синдрому Рейно можуть бути стертими. Рідше мають місце генералізовані судинні кризи з втягненням в патологічний процес судин головного мозку і внутрішніх органів. При тривалому перебігу розвиваються ускладнення: трофічні зміни шкіри пальців, виразки шкіри над кістками, вушних раковин, повік. Рідко криз приводить до некрозу і гангрені пальців. Такі ангіоспастичні реакції спостерігаються в судинах ЦНС, внутрішніх органів. Порушення трофіки і гіпоксія тканин є в основі остеолізу. Судинні ураження в окремих випадках проявляються дилатацією венул, капілярів, артеріол; проявляються телеангіектазіями.

Ураження шкіри: щільний набряк – індурація – атрофія. Ураження шкіри є симетричними, зразу рук, надалі шкіри стоп, передпліч, гомілок, пізніше спини, сідниць, живота. Набряк шкіри є щільний, неболючий, шкіра не збирається у складки. При швидко прогресуючому перебігу щільний набряк є поширеним, швидко переходить в дифузну індурацію з переважним ураженням дистальних відділів кінцівок, обличчя, тулуба. В зв'язку з ригідністю шкіри активні рухи пальців різко обмежені (рис. 75).



Рис. 75. Ураження шкіри при склепрдермії

Фаза індурації: шкіра блискуча з ділянками гіпер- і депігментації, множинні телеангіектазії на тулубі на “бронзовому” фоні. Лице стає маскоподібним з потовщеною шкірою чола, щік, витонченими губами. Глибокі зморшки кругом рота (симптом “кисету”). Спинка носа витончена, крила – напружені – “дзьоб хижака”, формується хронічний кон’юнктивіт, кератит, фарингіт, атрофічний риніт, стоматит. Трофічні зміни нігтів, нерідко розвивається алопеція.

Специфічним симптомом є поява кальцинатів в підшкірній клітковині пальців кистей, частіше на нігтьових фалангах (рис. 76). Може бути кальциноз надгортанника, голосових зв’язок, перикарду, міокарду, клапанів серця, капсули печінки і селезінки. Кальцинати появляються при терміні захворювання понад 10 років (50%).

Ураження суглобів і кісток. Суглобовий синдром зустрічається у всіх хворих, однак у 30% випадків – як перший симптом захворювання. При цьому спостерігаються поліартралгії (частіше зранку), поліартрити з переважно ексудативним або переважно фіброзно-індуративними змінами, які приводять до деформації суглобів, контрактур без рентгенологічних ознак ураження власне суглобів. Рідко спостерігається епіфізарний остеопороз. Ерозії суглобових поверхонь спостерігаються рідко (рис. 77).



Рис. 76. Підшкірний кальциноз



Рис. 77. Рентгенографія кистей при склеродермії

Ураження м'язів, сухожилля.

- Фіброзуєчий інтерстиціальний міозит з розростанням сполучної тканини і атрофією м'язів. Часто поєднується з фіброзним процесом в суглобах.

- Справжній міозит з первинними дегенеративними змінами і некротичними в м'язових волокнах і подальшим їх склерозуванням і атрофією. Клінічно – міастенічний синдром: різка м'язова слабкість з обмеженням рухів, поліміалгії.

- Інтерстиціальний фіброзуєчий міозит – наростаюча м'язова слабкість,

[На початок документа](#)

рідше – міалгія. М'язи щільні, ригідні, м'язово-сухожильні контрактири до анкілозів суглобів. Наростає атрофія м'язів, зокрема в проксимальних відділах кінцівок.

Ураження легень (30-90%): інтерстиціальний фіброз, зокрема в базальних відділах, фіброзуючий альвеоліт, формування кіст легень з розвитком легеневої гіпертензії: фіброзний процес в плеврі веде до адгезивного плевриту, зрощення синусів, звуження плевральної порожнини.

Ураження серця (16-90%) – в основі лежать процеси фіброзування і порушення мікроциркуляції. Можливе ураження усіх оболонок серця з переважними змінами в міокарді по типу склеродермічного кардіосклерозу, порушень ритму. Ураження міокарду поєднується з ураженням легень, нирок.

Ураження травного тракту (50-80%) – має місце у всіх його відділах: атрофія, склероз слизової оболонки, атрофія гладких м'язів. Найчастіше спостерігається ураження стравоходу: дисфагія, зригування, блювота, розвиток рефлюкс-езофагіту, пептичних виразок стравоходу.

Ураження кишківника маніфестує порушенням моторики (закрепи, діарея, болі), всмоктування. М.б. некрози, трофічні виразки стінки кишки з подальшою перфорацією. М.б. фіброз підшлункової залози. Ураження печінки не є характерним.

Ураження нирок (70-100%):

- субклінічна хронічна склеродермічна нефропатія (ХСН, незначні і непостійні зміни в сечі);

- помірна ХСН (незначні, але стабільні зміни в сечі, зниження клубочкової фільтрації);

- виражена ХСН (крім сечового синдрому має місце артеріальна гіпертензія, набряки).

Ураження НС: полі-, радикуло-, мононевроз.

Ураження ендокринної системи: щитоподібної залози, статевих залоз, наднирників (гіпер-, гіпофункція). Може розвинутих цукровий діабет.

Загальні симптоми: похудання, гарячка, слабкість, підвищена втома. Виділяють CRE ST-синдром:

C- Calcinosis,

R – Reynaud phenomenon,

E – Esophageal dysmobility,

S – Sclerodactyly,

T – Telangiectasias.

У дітей частіше спостерігається вогнищева СД, яка в свою чергу має такі варіанти: бляшкова, лінійна, глибока вузлова, підшкірна.

Бляшкова форма: поява одного або множинних вогнищ білісуватого кольору з фіолетовим вінчиком по периферії. Вогнища можуть збільшуватись, ущільнюватись або розсмоктуватись, залишаючи після себе атрофію шкіри. Прилягаючі тканини, як правило, не змінені.

Лінійна форма: вогнища розташовуються на кінцівках по ходу судинно-нервового пучка і можуть поширюватись в глибину, втягуючи в процес підшкірну клітковину, м'язи, кістки, залишаючи після себе ліподистрофії, аміотрофію, порушення росту ураженої кінцівки. Коли вогнище локалізується на волосистій частині голови то поступово поширюється на шкіру чола, спинку носа (удар шаблею).

Глибока підшкірна вузлова форма: вогнища частіше локалізуються на стегнах, сідницях, шкіра над ними не змінена або має вигляд “апельсинової кірки”, що вказує на втягнення в процес м'язових фасцій. В даний час цю форму називають “вогнищевий еозинофільний фасціт”.

Атипові форми СД: ідіопатична атрофодермія - синьофіолетові плями поверхневої атрофії на тулубі без попереднього ущільнення.

Склередема Бушке: щільний набряк дерми і підшкірної клітковини, починається з обличчя і поширюється на шию і плечовий пояс (рис. 78). Нормальний малюнок шкіри згладжується і шкіра набирає восковидної консистенції. Одночасно може бути макрогლოსія, припухання слинних залоз, ураження міокарду і серозних оболонок. Перебіг доброякісний, можуть бути спонтанні ремісії.



Рис. 78. Склередема Бушке

Перебіг. Варіанти перебігу.

- Гострий (тижні, місяці) - 10%: швидка генералізація процесу, швидко прогресуючий фіброз шкіри і внутрішніх органів, в т.ч нирок (гостра нефропатія, васкуліти), тяжкі судинні розлади, однак переважають фіброзні зміни.

- Підгострий (1-2 роки) – 25%: поступовий початок, ураження шкіри у вигляді щільного набряку з подальшою індукцією і поліміозит, артрит, міокардоз, пневмоніт з переходом в інтерстиціальний фіброз, вісцерити (особливо ниркова патологія), серозити, інколи нефропатія з розвитком ХНН. Характерною є висока запальна і імунopatологічна активність патологічного процесу. Часто перехресні синдроми.

- Хронічний (роки) – 65%. Синдром Рейно тривалий час може бути одним з проявів захворювання. Поступово виникають і прогресують ураження шкіри і внутрішніх органів. Характерним є розвиток легеневої гіпертензії. Переважають судинні прояви. Лабораторні критерії є малоінформативними.

Стадії розвитку ССД.

I ст. – початкова: синдром Рейно, поліартралгії або артрит, рідше шкірні, вісцеральні або загальні прояви.

II ст. – генералізації: полісиндромність в результаті генералізації процесу.

III ст. – термінальна: склеротичні, дистрофічні, судинно-некротичні зміни в органах з їх недостатністю.

Діагностика ССД.

Основні критерії.

Периферичні: синдром Рейно, склеродермічне ураження шкіри, суглобово-м'язовий синдром, остеоліз, кальциноз.

Вісцеральні: базальний пневмосклероз, крупновогнищевий кардіосклероз, склеродермічне ураження травного тракту, гостра склеродермічна нефропатія.

Лабораторні: специфічні АНА (антицентромірні антитіла).

Додаткові.

Периферичні: гіперпігментація шкіри, телеангіектазії, трофічні зміни, поліартралгії, поліміалгії, поліміозит.

Вісцеральні: лімфаденопатія, полісерозит, хронічна нефропатія, поліневрит, ураження ЦНС.

Загальні: підвищена ШОЕ (> 20 мм/год.), гіперпротеїнемія (> 85 г/л), гіпергаммаглобулінемія (> 23%), антитіла до ДНК, АНФ, ревматоїдний фактор.

Лікування:

- лікування системного і локального запалення;
- нормалізація мікроциркуляції;
- зниження процесів фіброзування;
- відновлення порушених функцій.

Протизапальна терапія: базисна терапія (купреніл), нестероїдні протизапальні (вольтарен, ортофен, бруфен, німесулід, індометацин), ГК (ССД). ГК поєднуємо з купренілом.

При непереносимості купренілу використовуємо амінохінолони: плаквеніл 0,2-0,4г д.д., піаскледін 150-300 мг д.д., мадекасол 10-30 мг д.д., румалон 1,0 мл в/м, курс 10-15 ін'єкцій. Лідаза: повторні курси фонофорезу.

Корекція мікроциркуляції: рутиноїди, антиагреганти (курантіл, трентал), антагоністи кальцію (корінфар), кавінтон, препарати нікотинової кислоти.

Посиндромна терапія. Вітаміни, мікроелементи, біостимулятори. Названі препарати показані у всі стадії при всіх формах СД, курсами 1-3 місяці у вікових дозах два рази в рік. (весна, осінь).

Системна ензимотерапія.

При поверхневих і маловогнищевих формах СД показані аплікації гепаринової, гідрокортизонової, троксевазинової мазей на протязі 30 днів. Надалі аплікації індометацинової мазі на 33-50% розчині ДМСО або офіцинальних мазей (гепарин, хондроксид, контратубекс). Місцево використовуємо також гель солкосерілу, кератолін, масло шипшини, обліпіхи, метилурацилову мазь.

Лікування: гострий, підгострий перебіг: ГК, пульс-терапія, антифіброзні, судинні препарати.

Хронічний перебіг: судинні, антифіброзні, амінохінолонові (мадекасол, колхіцин), Д-пеницилін-амін (купреніл), діуціфон. Судинні: депо-падутин, продектин, нікотинова кислота, вазапостан.

В періоді клінічної ремісії використовуємо грязьові аплікації, бальнеотерапію, гіпербаричну оксигенацію, масаж, ЛФК.

При гострому, підгострому перебігу ССД, швидко прогресуючому перебігу –пульс-терапія, екстракорпоральні методи детоксикації.

Вузликаний періартеріт

Вузликаний періартеріт є системним васкулітом, при якому відбувається запально-некротичне ураження стінок вісцеральних і периферичних артерій - як дрібних, так і середніх.

Етіологія і патогенез

Вивчаються різні фактори, які можуть мати значення у розвитку хвороби: інфекція, віруси, медикаментозні засоби, зміни імунної реактивності та стану макроорганізму. Особливого значення у дітей набувають масові профілактичні щеплення, застосування антибактеріальних препаратів.

Вірус гепатиту В у дітей виявляється не так часто, як у дорослих, але теж є фактором розвитку вузликового періартеріту. Про це свідчить частота виявлення циркулюючих і фіксованих на стінках судин імунних комплексів з австралійським антигеном.

У патогенезі вузликового періартеріїту вирішальну роль відіграє гіперергічна реакція організму, а не специфічність патогенного фактора (стрептококова інфекція, серотерапія, антибіотики, сульфаніламід, віруси). Найбільш імовірна теорія гіперчутливості негайного типу як прояв реакції антиген - антитіло, яка перебігає в стінках судин («шоковий орган»). Проте за сучасними уявленнями, при захворюванні спостерігається не тільки негайна, а і сповільнена гіперчутливість з порушенням клітинних і гуморальних імунних механізмів.

Про це свідчить виявлення у хворих імунологічних феноменів - імунних комплексів з вірусом або лікарським антигеном, антитіл до тканин стінки судин, ревматоїдного й антинуклеарного факторів, гіпергаммаглобулінемії.

Морфологія

Головні зміни при вузликовому періартеріїті відбуваються в кровоносних судинах з ураженням усіх шарів стінок судини. Характерний генералізований васкуліт із різноманітними морфологічними змінами в органах і тканинах (рис. 79). Наслідок васкуліту - облітерація і тромбоз судин, аневризми, інфаркти внутрішніх органів, кровотеча, осередки некрозу, атрофія, склероз і крововиливи.

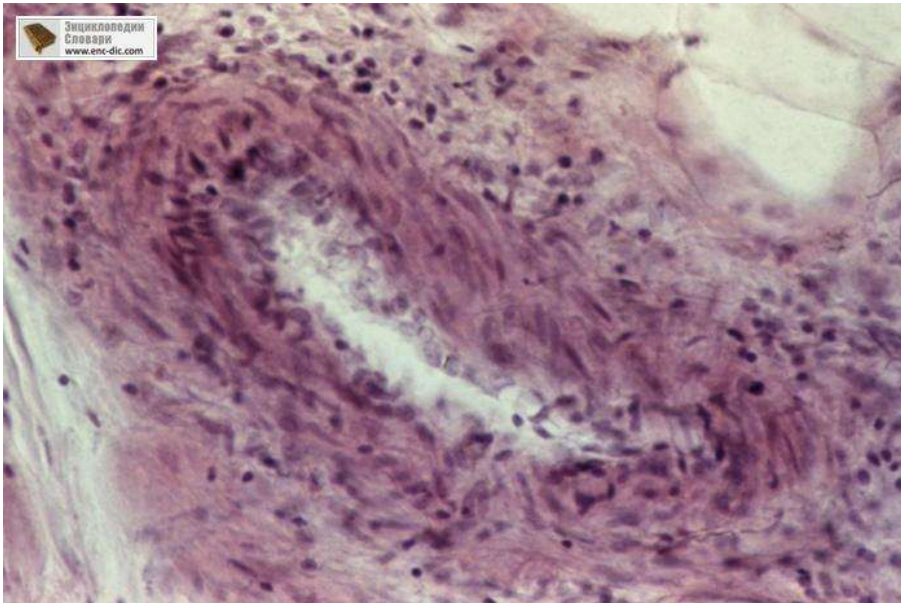


Рис. 79. Морфологічна картина при вузликовому періартеріїті

Класифікація

- 1 Фази: а) активна; б) неактивна
2. Варіанти перебігу: гострий, підгострий, затяжний, безперервно рецидивуючий
3. Стадії: I-гарячково-больовий синдром, II - приєднання уражень різних органів; III - кінцева, генералізована.

[На початок документа](#)

4 Клінічні форми (синдроми) - залежно від переважного ураження тих чи інших органів: шкірний, локомоторний, кардіоваскулярний, легеневий, нефротичний, неврологічний, офтальмологічний, гематологічний.

В якості діагностичних критеріїв використовують синдромних прояви. Частіше за інших розвиваються синдроми: а) шкірний; б) нирковий, в) абдомінальний; г) суглобово-м'язовий; д) нирково-поліневритичний, е) нирково-абдомінально-серцевий; ж) легенево-серцево-нирковий; з) легенево-поліневритичний.

Симптоми вузликового периартериїта

Клініка визначається локалізацією, розповсюдженням, тяжкістю васкуліту і вирізняється поліморфізмом. Клінічні симптоми ярковиражені, вузликовий периартеріїт починається з появи хвилеподібного гарячкового стану, артралгії та міалгії. Відзначаються різке схуднення, слабкість, адинамія.

Шкірні покриви характеризуються появою мармурового відтінку, блідості. Виникає шкірний висип - еритематозний, плямисто-папульозний, геморагічний, некротичний. В області гомілок, передпліч, стегон з'являються підшкірні вузлики (рис. 80-81).



Рис. 81. Шкірний синдром при вузликовому пері артеріїті

У м'язово-суглобовому аспекті крім міалгії і слабкості м'язів виникають мігруючі артрити у великих суглобах.

У 70-90 % пацієнтів нирковий комплекс симптомів протікає з протеїнурією, судинної нефропатією, мікрогематурією, швидким розвитком ниркової недостатності. Цілком можливі розриви судин нирок, аневризми, інфаркт нирки.

З боку серцево-судинної системи спостерігаються коронарити, провідні до інфаркту і стенокардії, аритмії, порушення провідності, недостатності

[На початок документа](#)

мітрального клапана. Характерне кардіо-васкулярної прояв вузликового периартериита - артеріальна гіпертензія.

Ураження легень виявляється у розвитку легеневого васкуліту, інтерстиціальної пневмонії, проявляється кашлем, кровохарканням, задишкою, шумами і хрипами аж до інфаркту легенів (рис. 83).



Рис. 82. Некроз тканин при вузликовому пері артеріті



Рис. 83. Рентгенографія легень при вузликовому періартеріїті

При ураженні шлунково-кишкового тракту вузликовий періартеріїт протікає в супроводі нудоти, діареї, болю. Буває ускладнений варіант з розвитком жовтяниці, виразок шлунка та 12-палої кишки з перфорацією.

Ураження нервової системи при вузликовому періартеріїті проявляється симптомами: поліневропатією, хворобливістю нервових стовбурів, м'язовою атрофією, парезами, парестезією. Важкі випадки закінчуються інсультом, епілептиформним нападом.

Лікування вузликового періартеріїта

При вузликовому періартеріїті лікування має бути комплексним, безперервним і тривалим - до трьох років. Медикаментозні засоби підбираються індивідуально - з урахуванням форми захворювання.

Ранні легкі форми вузликового періартеріїта коригуються за допомогою кортикостероїдів - преднізолоном з обов'язковим повторним лікуванням два-три рази на рік. У перервах між цими курсами застосовують пірзолонове препарати або аспірин.

При захворюванні, ускладненому нефротичним синдромом або злякисною гіпертензією, призначаються імунодепресори-цитостатики (циклофосфан). Хронічний вузликовий періартеріїт лікується за допомогою ЛФК, масажу і гідротерапії.

Диференційна діагностика дифузних захворювань сполучної тканини

Ознака хвороби	Системний червоний вовчак	Системна склеродермія	Вузликовий періартеріїт	Дерматоміозит
Початок хвороби	Частіше гострий, зв'язок з інсоляцією, прийомом ліків	Частіше повільний, зв'язок з інфекцією, охолодженням	Частіше поступовий. Пізніше розвивається вісцеральна симптоматика	Частіше непомітний, але може бути і гострий
Стать хворого	ж:ч	ж:ч	ж:ч	ж:ч
Загальні симптоми	Швидке схуднення, трофічні розлади	Швидка значна втрата ваги	Різка слабкість, катастрофічне схуднення	Втрата ваги, аменорея, облісіння
Суглобовий синдром	У 90% хворих уражаються будь-які суглоби, частіше дрібні. Спочатку можуть бути тільки	Поліартралгії, мігруючий поліартрит (ревматоїдоподібний). Може бути остеоліз нігтьових	Артралгії, мігруючий артрит великих суглобів	Артралгії, рідко — артрити

[На початок документа](#)

Ознака хвороби	Системний червоний вовчак	Системна склеродермія	Вузликовий періартеріїт	Дерматомиозит
	артралгії. Остеопороз	фаланг		
М'язовий синдром	Міозити, міалгії	М'язова атрофія, м'язові контрактури	Міальгії, м'язова слабкість в плечовому поясі, тазо стегновій області	міалгії, ущільнення і слабкість проксимальних груп м'язів
Серозити	У 80% хворих рецидивують, малосимптомні	Адгезивний плеврит	Не типові	Не відзначаються
Шкірні ураження	У 85% хворих — дерматит, еритема на обличчі («метелик»). Неспецифічні зміни	У 75% хворих — щільний набряк шкіри, індурація, атрофія. маскоподібне обличчя. Телеангіоектазії	Блідість з землистим відтінком, вузлики по ходу судин, петехії, некрози шкіри	У 100% еритема обличчя, периорбітальний набряк. Свербіж шкіри
Лихоманка	У 100% хворих тривала, хвилеподібна або септичного характеру. Непогано переноситься хворими.	Частіше субфебрильна температура	Постійна — лихоманка	Субфебрильна температура у 1/3 хворих
Ураження лімфовузлів	збільшення лімфовузлів підпахових, пахових, збільшення селезінки	У 50% хворих деяке збільшення лімфовузлів	Поліаденія. Спленомегалія	У 1/3 хворих лімфаденопатія, може бути спленомегалія
Ураження слизових оболонок	Афтозний стоматит, езофагіт, виразковий ентероколіт	Може зустрічатися синдром Шегрена	Виразки шлунка. Уретрит	Не буває
Серцево-судинні ураження	У 100% хворих міокардіодистрофія, перикардит (50%), ендокардит Лібмана-Сакса	У 90% хворих кардіосклероз, фібропластичний ендокардит	Швидкопрогресуюча серцева недостатність без клінічних проявів ураження серця. Інфаркт міокарда у 70% хворих	Міокардит, міокардіодистрофія — рідко
Нирковий синдром	Вовчаковий нефрит, ХНН	На пізній стадії — «справжня склеродермічна нирка», ХНН,	У 85% хворих нефрит, артеріальна гіпертензія, ХНН	Рідко - гломерулонефрит

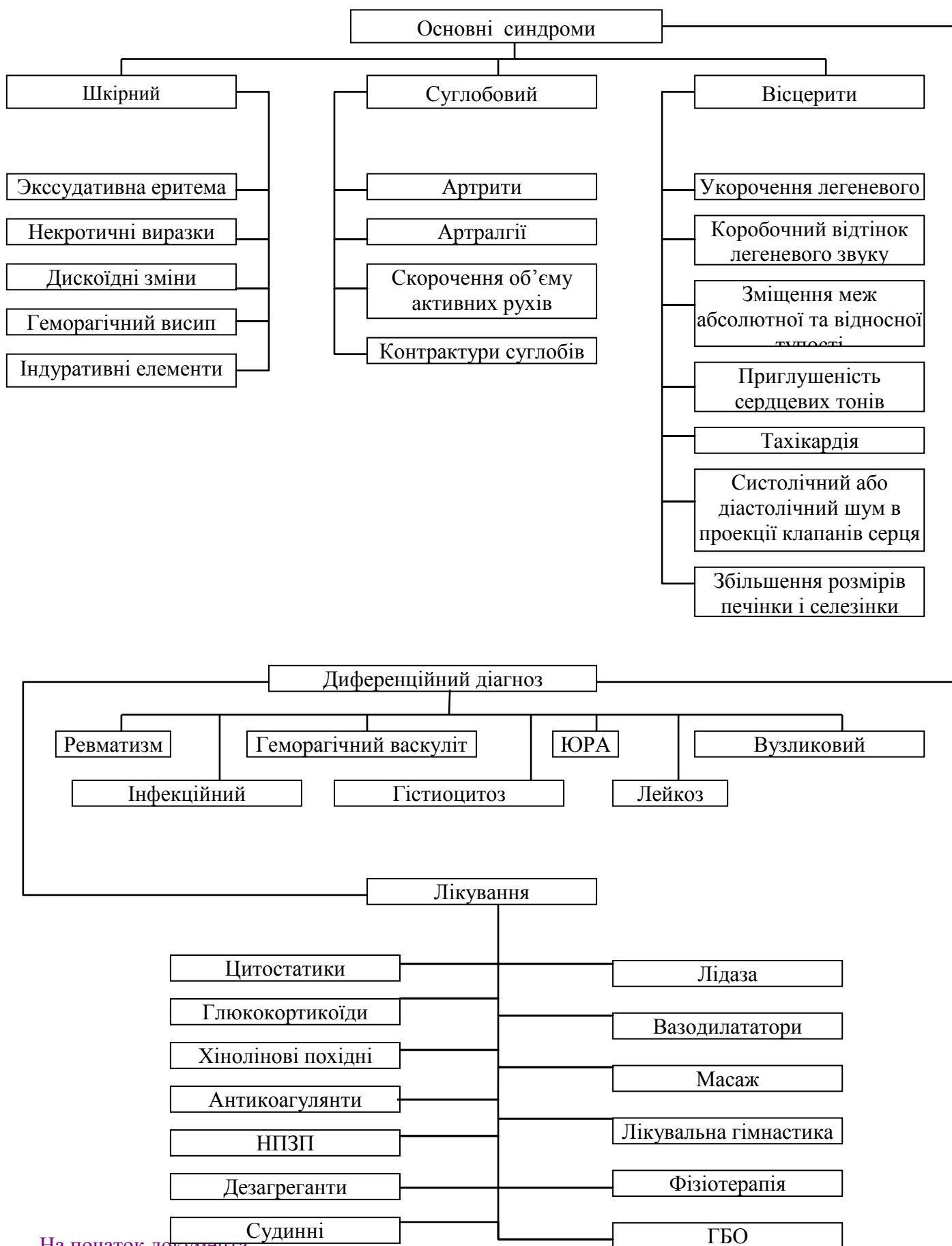
Ознака хвороби	Системний червоний вовчак	Системна склеродермія	Вузликівий періартеріїт	Дерматомиозит
		латентний нефрит		
Ураження легень	Інтерстиціальний пневмоніт. Дископодібні ателектази, тонкостінні порожнини.	Пневмосклероз, іноді — бронхоектази	Інтерстиціальний пневмоніт. Бронхіальна астма. Кровохаркання	Рідко — плеврит, пневмонія
Ураження шлунково-кишкового тракту	Абдомінальні судинні кризи. Вовчаковий гепатит.	Сухість слизових. Дисфагія, розширення стравоходу. Закрепи. Може виникнути перитоніт.	Колькоподібні болі в животі. Холецисто подібний синдром.	Ураження діафрагми, стоматити, атонія стравоходу, гепатомегалія
Ураження очей	Блефарит, катаракта, ускладнення від хінолінових препаратів	Тромбоз судин сітківки, ектропіон, атрофічні зміни	Рано з'являються кератити, ірити, ірідодіцикліти	Симптом «окулярів», кон'юнктивіт.
Ураження нервової системи	Астеновегетативний синдром, поліневрити (до 70%), зрідка — психози	Поліневрити (50%), рідко — мозкові інсульти	Поліморфні неврологічні зміни (мононеврити, субарахноїдальні крововиливи). Марення.	Парестезії, гіперестезії
Зміни в аналізі крові (клін.)	Анемія, лейкопенія, лімфопенія, ШОЕ збільшена до 50 мм за годину і більше. Тромбоцитопенія	Лейкоцитоз — (50%); помірне збільшення ШОЕ у 80% хворих	Анемія, лейкоцитоз або лімфопенія. Еозинофілія (до 70%). Тромбоцитопенія	У 1/3 — анемія тромбоцитопенія, збільшення ШОЕ
Біохімічні та імунологічні тести (типіві зміни)	Гіпергамаглобулінемія. LE-клітини у великій кількості. Гематоксилінові тільця Гросса, антитіла до нативної ДНК, АНФ (+)	Гіперліпідемія, рідко — АНФ, LE-клітини в (10%). Підвищене виділення з сечею оксипроліну і глікозаміногліканів	Стійка гіпергамаглобулінемія. Біопсія м'язу — зміни судин м'язового типу	Збільшення вмісту сироваткової креатинфосфокінази (КФК)

Ознака хвороби	Системний червоний вовчак	Системна склеродермія	Вузликівий періартеріїт	Дерматомиозит
Перебіг хвороби	Гострий, підгострий, хронічний	Гострий, підгострий, хронічний	Різноманітний	Залежно від причини ДМ. При паранеопластичному ДМ — прогноз визначається наявністю пухлини.

Внутрішньосиндромна диференціальна діагностика системної склеродермії

Обмежена склеродермія	Смугоподібна склеродермія	Хвороба білих плям	Дифузна склеродермія
Спочатку: ериматозна набрякла пляма	Еритематозна пляма з переходом у набряк	Депігментовані атрофічні плями різної величини	Біль у м'язах, суглобах, підвищення температури
Межі: нечіткі	Нечіткі	Чіткі	
Розвиток елемента: блідне в центрі, на периферії — синюшний ореол	Ущільнення елемента		Тріада Рейно: судинний ціаноз, парестезії, тугорухомість і болючість суглобів кисті
Завершення: атрофія, блискуча поверхня, без волосся	Атрофія із слабкою дисхромією, без волосся і пушка	Блискуча поверхня без волосся	Атрофія м'язів, пальці типу «барабанні палички»
Локалізація: тулуб, шия, верхні кінцівки, рідше обличчя	Волосяна частина голови, лоб, спинка носу, вздовж кінцівок, тулуба, по ходу нервових сплетень	Шия, плечі, передпліччя, верхня частина грудей	Спочатку обличчя і кисті (акросклероз), потім тулуб і кінцівки, волосся випадає

Граф логічної структури теми: "Дифузні захворювання сполучної тканини"



Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь

1. Дайте визначення синдрому лихоманка неясного генезу (ЛНГ).
2. Які критерії діагностики ЛНГ?
3. Як класифікують ЛНГ?
4. Які захворювання включає класичний варіант ЛНГ?
5. Дайте визначення нейтропенічній ЛНГ.
6. Що таке ВІЛ-асоційована ЛНГ?
7. Дайте визначення нозокоміальній ЛНГ.
8. Перерахуйте групи захворювань, що викликають ЛНГ.
9. Які найбільш часті інфекційно-запальні причини ЛНГ?
10. Які найбільш часті пухлинні захворювання, що викликають ЛНГ?
11. Перерахуйте системні захворювання, що викликають ЛНГ?
12. Які інші захворювання викликають ЛНГ?
13. Які особливості перебігу і діагностики туберкульозу?
14. Які особливості перебігу і діагностики інфекційного ендокордиту?
15. Які особливості перебігу і діагностики нагнійних захворювань?
16. Які особливості перебігу і діагностики пухлинних захворювань?
17. Які особливості перебігу і діагностики колагенозів?
18. Які ліки викликають медикаментозну лихоманку?
19. Перерахуйте етапи діагностичного пошуку ЛНГ?
20. Які результати першого етапу діагностичного пошуку?
21. Клінічні прояви дифузних захворювань сполучної тканини (системний червоний вівчак, системна склеродермія, дерматоміозит).
22. Діагностика і диференціальна діагностика дифузних захворювань сполучної тканини (системний червоний вівчак, системна склеродермія, дерматоміозит).
23. Класифікація дифузних захворювань сполучної тканини (системний червоний вівчак, системна склеродермія, дерматоміозит).
24. Етіологія дифузних захворювань сполучної тканини (системний червоний вівчак, системна склеродермія, дерматоміозит).
25. Патогенетичні механізми розвитку дифузних захворювань сполучної тканини (системний червоний вівчак, системна склеродермія, дерматоміозит).
26. Диференційний діагноз системного червоного вовчака, системної склеродермії, дерматоміозиту.
27. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при різних клінічних варіантах перебігу дифузних захворювань сполучної тканини та їх ускладненнях.

28. Критерії постановки попереднього діагнозу.
29. Основні принципи терапії системного червоного вовчака, системної склеродермії, дерматоміозиту.
30. Основні принципи диспансеризації дітей з дифузними захворюваннями сполучної тканини (системний червоний вівчак, системна склеродермія, дерматоміозит).
31. Профілактика дифузних захворювань сполучної тканини (системного червоного вовчака, системної склеродермії, дерматоміозиту).

Тестові питання для визначення початкового рівня знань

1. У дитини 8 років у зв'язку зі шкірними висипаннями і м'язовою слабкістю, гіперферментемією висловлене припущення про дерматоміозит. З метою підтвердження діагнозу призначено гістоморфологічне дослідження шкірно-м'язового біоптату. Які морфологічні зміни підтвердять діагноз ?

- A. Дегенерація і некроз міофібрил, периваскулярна запальна інфільтрація.
- B. Стоншення епідермісу, атрофія придатків шкіри, посилення колагеноутворення.
- C. Периваскулярна інфільтрація в судинах шкіри і м'язів.
- D. Фіброз міофібрил
- E. Кальциноз м'яких тканин.

2. У клініку надійшла дівчинка з припущенням про системну склеродермію. На шкірі нижніх кінцівок і живота є вогнища ущільнення, ліва гомілка стоншена за рахунок атрофії підшкірної клітковини і м'язів. Капіляроскопія виявила виражений спазм судин. Вкажіть основний патогенетичний механізм розвитку захворювання:

- A. Підвищена продукція колагену фібробластами
- B. Посилення агрегації тромбоцитів
- C. Надмірне утворення циркулюючих імунних комплексів
- D. Порушення балансу між Т і В-лімфоцитами
- E. Гіперпродукція Ig E

3. У дівчинки 13 років після відпочинку на південному березі Криму з'явилися лихоманка, болі в суглобах. У анамнезі на першому році життя прояви ексудативно-алергічної аномалії конституції, надалі часті ГРВІ. Профілактичні щеплення одержала згідно календарю, спостерігались реакції у вигляді гіпертермії. На обличчі, грудях та на тулубі елементи дерматиту.

[На початок документа](#)

Склери іктеричні. Печінка на 3 см нижча за ребровий край. У аналізі крові нейтрофіліоз, підвищення ШОЕ, гіпербілірубінемія за рахунок непрямой фракції, гіпергамаглобулінемія. У сечі сліди білка. Попередній діагноз: Системний червоний вівчак. Яка найбільш вірогідна причина розвитку захворювання?

- A. Ексудативно-алергічна аномалія конституції
- B. Інсоляція
- C. Часті респіраторні інфекції
- D. Профілактичні щеплення
- E. Генетична схильність

4. У дитини 12 років 3 місяці тому з'явилися зміни на шкірі правого стегна. При огляді виявлена ділянка ущільнення шкіри, розмірами 7 на 6,5 см., спаяна з підлягаючими тканинами, з посиленням судинним малюнком. Шкіра над ним не береться в складку, суха. Навколо ділянки ущільнення гіперпігментація шкіри. Для якого захворювання найбільш характерні такі зміни на шкірі?

- A. Системний червоний вівчак
- B. Дерматоміозит
- C. Вузликівий поліартеріт
- D. Системна склеродермія
- E. Гостра ревматична лихоманка

5. Дитина 11 років, пред'являє скарги на біль в суглобах, гіпертермію до 38°С, слабкість. Захворіла 5 днів тому. Об'єктивно: плямисто-папульозна висипка на переніссі і обличчі, суглоби не змінені, тони серця послаблені. АТ-100/80 мм.рт.ст. Аналіз крові: ер.-2,6г/л, лейкоц.-3,7г/л, тр.-12г/л., ШОЕ-45 мм/г., С-реакт.білок(+++), дфа-310, загальний аналіз сечі: білок-0,063г/л, ер.-15-20 у п/з, лейкоц.-10-14 у п/з. Установіть діагноз?

- A. Дерматоміозит
- B. Ревматизм
- C. Вузликівий периартеріт
- D. СЧВ
- E. Геморагічний васкуліт

6. Дитина К., 11 років, діагностовано червоний вівчак. Яка гістологічна ознака не характерна для червоного вовчаку?

- A. гіперкератоз

- В. атрофія росткового шару епідермісу
- С. периваскулярні лімфоцитарні інфільтрати
- Д. фібриноїдні зміни сполучної тканини
- Е. спонгіоз

7. Дитина П., 10 років, діагностовано червоний вовчак. Яка улюблена локалізація висипань при дискоїдному червоному вовчаку:

- А. гомілки
- В. плечі
- С. груди
- Д. обличчя
- Е. спина

8. Дитина Р., 9 років, скаржиться на болі і припухлість колінних суглобів, гіпертермію до 39,5 с, на обличчі - симптом «метелика». Який найбільш вірогідний діагноз?

- А. Дерматоміозит
- В. Ревматизм
- С. СЧВ
- Д. Дискоїдний вовчак
- Е. Склеродермія

9. Дитина Т., 11 років, діагностовано системний червоний вовчак. Протипоказанням до проведення пульс-терапії при СЧВ є:

- А. висока активність захворювання
- В. прогресуючий люпус-нефрит
- С. цереброваскуліт
- Д. гемолітичний криз
- Е. ХНН III ст.

10. Дитина Д., 9 років, діагностовано системну форму склеродермії. Розвитку повної картини системної форми склеродермії передують:

- А. Зниження апетиту і падіння ваги.
- В. Загальна слабкість і швидка стомлюваність при звичному фізичному навантаженні.
- С. Періодичні болі в суглобах і болі, що тягнуть, в м'язах вночі.
- Д. Все перераховане
- Е. Нічого з перерахованого

Еталони відповідей:

1-А, 2-А, 3-Е, 4-Д, 5- Д, 6- Е, 7 - Д, 8 - С, 9 - Е, 10 – Д.

Ситуаційні задачі**Задача №1**

Хворий С., 16 років, госпіталізований в клініку зі скаргами на болі в грудній клітці зліва, еритематозні висипання на обличчі на спинці носа і скуластих дуг, болі і припухлість дрібних суглобів кистей, болі в ліктьових суглобах, головні болі, безсоння, зниження пам'яті, схуднення (на 14 кг за 2 роки), алопецію, лихоманку до 37,6°С.

З анамнезу: захворів 2 року назад, коли з'явилися болі і припухлість суглобів кистей, підвищення температури тіла до 38°С. Через 2 міс. з'явилася еритема, болі в грудній клітці зліва, а через 6 міс. - еритематозні висипання на обличчі, алопеція, прогресуюче схуднення, субфебрильна температура постійного характеру, білок в сечі. В анамнезі - гострий психоз. Останнє погіршення наступило після перебування на сонці.

Об'єктивно: еритематозна висипка в області спинки носа і скуластих дуг. Припухлість п'ястно-фалангових, проксимальних міжфалангових суглобів. Набряки гомілок. Серце - межі в нормі, ритм правильний, ЧСС=74 за хв., АТ 110/70 мм рт ст. Над легеньми зліва в нижніх відділах шум тертя плеври. Печінка: 9x8x6 см.

Лабораторно: Ан. крові: Нв - 82 г/л, Ер - $3,6 \times 10^{12}$, Л - $2,7 \times 10^9$, тромб. 130×10^9 , ШОЕ - 42 мм/година.

Загальний білок 54 г/л, Альбумін - 37%, глобулін - 63%.

Le - клітини 10 на 1000 лейкоцитів. АНФ 1:128; антитіла до н ДНК 1:80.

Сечовина - 6,7 ммоль/л, креатинін - 97 ммоль/л, холестерин - 9,1 ммоль/л.

Ан. сечі: уд. вага 1007, білок 3,6 г/л, Ер - 15-20, Л - 5-6, циліндри гіалінові - 3-5.

Дайте відповіді на наступні запитання:

1. Які основні синдроми спостерігаються у хворого?
2. Сформулюйте діагноз згідно існуючої класифікації.
3. Яку терапію слід призначити хворому?

Задача №2

Дівчинка 13 років почала часто скаржитися на погане самопочуття, майже постійно спостерігається субфебрильна температура, яка не знижується після прийому жарознижуючих засобів.

З анамнезу відомо, що вагітність і пологи протікали нормально, часто хворіла на ГРВІ, неодноразово спостерігався синдром крупу в ранньому віці,

[На початок документа](#)

до 3-х років - тимомегалія. Перенесла вітряну віспу в 5 років, без ускладнень, щеплена за віком, в 6 місяців після щеплення АКДС була гіпертермія, що супроводжувалася нападом клоніко-тонічних судом. Вчиться в школі, часто втомлюється.

Дані об'єктивного огляду: правильної статури, температура тіла 37.9°С, на переніссі і скулових дугах є симетрично розташовані папульозні висипання, що зливаються. Суглоби не змінені. У легенях дмхання везикулярне. ЧД 18 в хв. Межі відносної серцевої тупості серця - по правій парастернальній лінії, верхня - II ребро, ліва - на 0.5 см зовні від середньо-ключичної лінії, ЧСС 90 ударів за хвилину, тони серця приглушені, шум систолічний займає 2/3 систоли, проводиться на аорту. Живіт м'який, печінка виступає на 3 см з-під ребра по середньо-ключичній лінії. Симптом Пастернацкого позитивний з обох боків, сеча кольору «м'ясних помиїв». Стілець нормальний. З боку нервової системі патології не виявлено.

1. Який Ваш діагноз.
2. Які обстеження можуть підтвердити діагноз?
3. Якими лікарськими препаратами можна знизити температуру?
4. Принципи лікування даного захворювання.
5. Прогноз.

Задача №3

До відділення реанімації госпіталізовано хвору 8 років з синдромом гострої дихальної недостатності. З 2-ох років часті ГРВІ. Після приїзду з моря з'явилися болі в суглобах, м'язах, набряки, підвищення температури тіла до 39°, м'язова слабкість. об'єктивно дитина дистрофічна, м'язова гіпотонія, параорбітальна еритема. Мармуровість шкіри, щільність та болючість при пальпації м'язів, витікання рідини з носу при прийомі їжі. Гепатомегалія. В аналізі крові різко збільшена ШОЕ, підвищений рівень лактатдегідрогенази, лужної фосфатази. Креатинінурія.

1. Який Ваш діагноз?
2. Який фактор спровокував захворювання?
3. Назвіть основні принципи терапії.

Відповіді на задачі:

Задача №1

1. У хворого наступні синдроми:

- A. ураження шкіри («метелик», фотосенсебілізація)
- B. суглобовий за типом артриту (біль, припухлість п'ястно-фалангових, проксимальних міжфалангових суглобів)

- C. системних проявів (схуднення, лихоманка, алопеція)
- D. нефротичний (протеїнурія 3,6 г/л, гіпопротеїнемія - 54 г/л, альбумін - 37%, холестерин - 9,1 ммоль/л, набряки)
- E. сечовий (гематурія, циліндрурія)
- F. поразка плеври (шум тертя плеври, за грудинна біль при диханні)
- G. ураження ЦНС (психоз в анамнезі, головні болі, безсоння, зниження пам'яті)
- H. панцитопенії (анемія, лейкопенія, тромбоцитопенія)
- I. імуннозапальний (ШОЕ - 42 мм/година, LE клітки 10 на 1000 лейкоцитів. АНФ 1:128; антитіла до н ДНК 1:80)

2. Клінічний діагноз: Системний червоний вовчак, гостра течія, активність III ступеня. «Метелик», Фотосенсибілізація. Поліартрит. Білково-енергетична недостатність середнього ступеня. Лихоманка. Алопеція. Сухий плеврит зліва, ДН 0. Панцитопенія. Гломерулонефрит, нефротичний синдром. ХНН 0.

3. Показано проведення пульс-терапії метіпредом (1000 міліграм в/в краплинно протягом 3-х днів), а наявність у хворих вовчакового нефриту і поразка ЦНС говорить на користь вибору синхронної програмної інтенсивної терапії (комбінація плазмаферезу, пульс-терапії метіпредом і циклофосфаном).

Задача №2

1. Системний червоний вовчак. Обґрунтування: підгострий період, температура не знижується жарознижувачими засобами, наявність «Вовчакового метелика», міокардиту, нефриту.

2. Виявлення LE клітин, антинуклеарного чинника, ревматоїдного чинника, прискорене ШОЕ, підвищення С-реактивного білка.

3. Глюкокортикоїдами, що характерні для лихоманки при всіх дифузних хворобах сполучної тканини.

4. Лікування етапне. У гострому періоді - стаціонар, потім хворий спостерігається в диспансері. У основі лікування лежить зниження активності патологічного процесу, відновлення функцій уражених органів глюкокортикоїдами, цитостатики, плазмаферез, симптоматичне лікування. Після досягнення ремісії проводять курси протирецидивного лікування.

5. При своєчасному лікуванні, як правило, досягається ремісія, надалі, за умов правильного ведення хворого, тривалість життя - 5-10 років, але можливо і більше. За відсутності лікування прогноз несприятливий.

Задача №3.

1. Дерматоміозит.
2. Надмірна інсоляція на півдні.

3. Імуносупресивна терапія (кортикостероїди), нестероїдні протизапальні засоби.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на дифузні захворювання сполучної тканини (системний червоний вовчак, системну склеродермію, дерматоміозит).	<p>1.Провести збір скарг, анамнезу захворювання.</p> <p>2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта.</p> <p>3.Провести огляд хворого.</p> <p>4.Дослідити серцево-судинну, кісткову системи пацієнта (пальпація,перкусія).</p>	<p>Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо.</p> <p>Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникнення захворювання .</p> <p>Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри та слизових оболонок, наявність набухання вен шиї, набряків на кінцівках.</p> <p>Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС (тахі- чи брадикардія, екстрасистоля), АТ.</p>
		<p>5.Провести аускультацию серця та магістральних судин</p> <p>6.Дослідити систему органів дихання(перкусія, бронхофонія).</p> <p>7.Провести аускультацию легень.</p> <p>8.Дослідити систему органів травлення.</p> <p>9.Провести пальпацію суглобів.</p>	<p>Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів.</p> <p>Звернути увагу на екскурсію грудної клітини.</p> <p>Звернути увагу на прояви інтоксикації</p> <p>Звернути увагу на прояви запалення</p>
2	Сформулювати попередній діагноз	<p>1.Сформулювати попередній діагноз.</p> <p>2.Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного</p>	<p>Базуючись на сучасній класифікації дифузних захворювань сполучної тканини (системний червоний вовчак, системну склеродермію, дерматоміозит)</p>

		обстеження	сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1. Оцінити дані загального аналізу крові. 2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові фракції, імунологічні маркери – антитіла до ДНК та ін.)	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ, наявність антитіл до ДНК. Звернути увагу на рівень в крові СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його фракцій
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані ЕКГ, ДОППЛЕР-КС	Звернути особливу увагу на ознаки запальних захворювань.
5.	Провести диференційну діагностику.	1. Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 2. Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології. 3. На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів. 4. Провести диференційну діагностику за вищезначеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом, в тому числі з проявами дифузних захворювань сполучної тканини. 5. Враховуючи неможливість виключити зі списку ймовірних діагнозів, зробити висновок про найбільшу ймовірність такого діагнозу.	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики дифузних захворювань сполучної тканини.
6	Сформулювати остаточний клінічний	Сформулювати остаточний клінічний діагноз.	Базуючись на сучасній класифікації захворювань

	діагноз	На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.	сполучної тканини у дітей, сформулювати попередній діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	1. Призначити не медикаментозне лікування. 2. Призначити медикаментозне лікування	Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню. Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії захворювань сполучної тканини у дітей.

Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою.

Завдання	Вказівки
Визначити захворювання, які супроводжуються тривалою лихоманкою	Перерахувати захворювання, які супроводжуються тривалою лихоманкою
Визначити різні клінічні варіанти дифузних захворювань сполучної тканини у дітей	Перерахувати основні клінічні варіанти захворювань сполучної тканини у дітей
Вивчити патогенез дифузних захворювань сполучної тканини у дітей: системний червоний вовчак, дерматоміозит, системна склеродермія	Виділити ключові ланки патогенезу дифузних захворювань сполучної тканини у дітей: системний червоний вовчак, дерматоміозит, системна склеродермія
Вивчити клінічні прояви дифузних захворювань сполучної тканини у дітей: системний червоний вовчак, дерматоміозит, системна склеродермія	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз дифузних захворювань сполучної тканини
Вивчити діагностичні критерії захворювань сполучної тканини у дітей	Скласти структурну схему захворювання сполучної тканини
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні)	Скласти план обстеження хворого з захворюваннями сполучної тканини

[На початок документа](#)

Вивчити клініко-інструментальні критерії діагностики захворювань сполучної тканини	Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань сполучної тканини за даними додаткових методів дослідження
Провести внутрішньосиндрому диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на захворювання сполучної тканини: системний червоний вовчак, дерматоміозит, системну склеродермію	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.

Література

Основна:

1. Вибрані питання дитячої кардіоревматології. Навчальний посібник для студентів вищих навчальних закладів IV рівня акредитації. / під ред. проф. О.П. Волосовця, В.М. Савво, С.П. Кривопуста. – Київ, Харків. – 2006. с. 197-222.
2. Педиатрія: Учебник для студентов высших медицинских учебных заведений III-IV уровней аккредитации. 2-е изд., испр. и доп. / В.Г. Майданник. - Харьков: Фолио, 2002. - с.382-415.
3. Ревматология детского возраста/ под общей ред. проф. Е.В. Прохорова, А.П. Волосовца. – Донецк, 2006. – с. 50-96.
4. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080с.
5. Накази МОЗ України. Збірник № 2.

Додаткова:

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – М.:Медпресс-информ. – 2004. – 600с.
2. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. В 2-х том.- М.:Медицина, 1987.- 928 с.
3. Гусель В.А. Маркова И.В. Справочник педиатра по клинической фармакологии.- Л.: Медицина,1989.- 320 с.
4. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
6. Тестові завдання з педіатрії / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г.

Майданника.- К., 2007.-429 с.

Тема 12. Диференціальна діагностика системних васкулітів у дітей.

Провідні клінічні симптоми та синдроми при геморагічному васкуліті, хворобі Кавасакі, вузликовому поліартеріїті та інших системних васкулітах у дітей. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення системних васкулітів у дітей. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при системних васкулітах у дітей. Диференційна діагностика системних васкулітів. Тактика ведення хворих при системних васкулітах у дітей

Актуальність теми.

Запальний процес у кровоносних судинах визначається терміном «васкуліт». На васкуліти страждають як діти, так і дорослі, проте окремі його різновиди, як то хвороба Кавасакі, спостерігаються лише в дитинстві. Інші види васкулітів уражають дітей дуже рідко, при цьому деякі з них, наприклад гранулематоз Вегенера або вузликовий поліартеріїт, характеризуються різними етіологічними, клінічними й прогностичними особливостями. Не дивлячись на відносну рідкість системних васкулітів у дітей, проблема їх вивчення є актуальною, оскільки дана група захворювань відрізняється поліорганністю уражень, серйозністю прогнозу, високою вірогідністю інвалідизації і навіть летального результату.

Навчальні цілі заняття

1. *Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):*
 - Про частоту системних васкулітів у дітей,
 - Про частоту виникнення ускладнень, найближчого та віддаленого прогнозу хворих з системним васкулітасм;
2. *Студент повинен знати (засвоїти):*
 - Етіологію та патогенез системних васкулітів (вузликовий поліартеріїт і ін.)
 - Типову клінічну картину системних васкулітів.
 - План обстеження та дані лабораторних та інструментальних обстежень системних васкулітах.
 - Формулювання попереднього діагнозу системних васкулітах.
 - Принципи лікування, реабілітації і профілактики системних васкулітах у дітей.
 - Прогноз при системних васкулітах.
3. *Студент повинен оволодіти:*
Навичками:
 - Збирання скарг та анамнезу захворювання;

- Обстеження хворого на системний васкуліт та виявлення основних симптомів і синдромів;
- Сформулювати та обґрунтувати попередній діагноз;
- Визначення плану лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики);
- визначити тактику лікування, профілактики і прогноз даних захворювань.

Вміннями:

- Призначати обстеження хворим з проявами системного васкуліту.
- Складати алгоритм диференційної діагностики системних васкулітів у дітей.
- Призначати лабораторне обстеження дітям з проявами системного васкуліту та трактувати показники отриманих даних.
- Уміти поставити попередній діагноз системних васкулітів (геморагічний васкуліт, вузликосий поліартеріїт тощо),
- Призначати лікування хворим з проявами системного васкуліту в залежності від етіології захворювання.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на системний васкуліт;
- Оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;
- Засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

Зміст теми

Васкуліти у дітей

Класифікація васкулітів у дітей

Класифікація васкулітів у дітей ґрунтується на розмірі судин, залучених у запальний процес.

Класифікація васкулітів у дітей

- I. Васкуліти із переважним ураженням великих судин
 - артеріїт Такаясу
- II. Васкуліти із переважним ураженням судин середнього калібру
 - Вузликосий поліартеріїт у дітей
 - Шкірний поліартеріїт

[На початок документа](#)

- Хвороба Кавасакі

III. Васкуліти із переважним ураженням судин малого калібру ГРАНУЛОМАТОЗНІ

- Гранулематоз Вегенера
- Синдром Чарта Страсса

НЕГРАЛУМАТОЗНІ

- Мікроскопічний поліангіїт
- Пурпура Шенляйн-Геноха
- Ізольований шкірний лейкоцитокластичний васкуліт
- Гіпокомплементарний уртикарний васкуліт

IV. Інші васкуліти

- Хвороба Бехчета
- Вторинні васкуліти (інфекційної етіології (вузликовий поліартеріїт, що асоціюється з вірусом гепатиту В), паранеопластичні васкуліти, а також васкуліти внаслідок застосування ліків, зокрема гіперсенситивний васкуліт)
- Васкуліт, що асоціюється з хворобами сполучної тканини
- Ізольований васкуліт центральної нервової системи
- Синдром Когана
- Некласифіковані

Діагностичні критерії дитячих васкулітів

Геморагічний васкуліт (Пурпура Шейнляйн-Геноха)

- Пурпура, що пальпується, (рис. 84)
- відкладання депозитів IgA, що виявляються під час біопсії нирок або шкіри.
- Артрит або арталгії.
- Залучення нирок (гематурія і/або протеїнурія).



Рис. 84. Пурпура Шейнляйн-Геноха

Хвороба Кавасаки

Хвороба Кавасаки (ХК) - гострий безрецидивний системний некротизуючий васкуліт з переважним ураженням дрібних і середніх артерій. Клінічно ХК проявляється ураженням шкіри, слизових оболонок і збільшенням лімфатичних вузлів. Хворіють діти молодше 8 років (до 80%), частіше хлопчики. Вперше ця патологія була описана доктором Томісакі Кавасаки в 1967 р. під назвою «слизисто-шкірно-лімфонодулярний синдром». Наявність сезонної мінливості і циклічності захворювання дозволило припустити його інфекційну природу, проте до теперішнього часу підтвердити або спростувати цю думку не вдалося. Іншою причиною розвитку ХК вважають вплив стафілококових і стрептококових суперантігенів, стимулюючих популяцію Т-лімфоцитів і таким чином сприяють розвитку імунних реакцій на поверхні ендотеліальних клітин. Розщеплення зовнішньої і внутрішньої еластичних мембран судин призводить до формування аневризм. При цьому інтиму потовщується, просвіт судини звужується, що сприяє його тромбуванню.

Клінічна картина

ХК в типових випадках виявляється симптомокомплексом, що імітує гостру дитячу інфекційну фебрильну екзантему (краснуха, скарлатина, кір, ентеровірусна інфекція та ін.) Однак при цьому відсутня типова для цих захворювань етапність їх розвитку. Через 2-3 тижні від початку захворювання замість очікуваного одужання зберігається лихоманка і / або різко підвищена ШОЕ, а також приєднуються зміни з боку серця, не вкладаються в типову симптоматику ревматизму, неревматичного кардиту або інфекційного ендокардиту.

ХК починається гостро с підвищення температури тіла та появи гіперемії кон'юнктив, сухості та інтенсивної гіперемії губ і слизової оболонки порожнини рота. Висока лихоманка триває від 12 до 36 днів. У 50-70% хворих збільшуються шийні лімфовузли з однієї або з обох сторін. У наступні дні приєднуються виражена еритема пальців верхніх і нижніх кінцівок, поліморфні або скарлатиноподібної висипання на тулубі, кінцівках і в пахових областях, щільний набряк кистей і стоп. Можуть відзначатися артралгії, кардіомегалія, приглушеність серцевих тонів, систолічний шум, збільшення розмірів печінки, діарея. Можливе формування аневризм коронарних судин. На 2-му тижні висип, кон'юнктивіт і збільшення лімфовузлів зникають, поверхня язика набуває вигляду «малинового» за рахунок гіперплазії сосочків («малиновий» язик), з'являється пластинчасте лущення пальців кистей і стоп, що нагадує скарлатину. Гостра фаза хвороби триває близько 2 тиж. Підгостра фаза хвороби Кавасаки в більшості випадків триває до 30 днів. До 6-10-му тижні всі

клінічні прояви та лабораторні зміни зникають, настає одужання. У ці ж терміни можливий і раптовий летальний результат.

Кардіо-васкулярні проблеми при ХК найбільш часто (20%) пов'язані з пошкодженням коронарних артерій, що призводить до утворення аневризм і тромботичних оклюзій судин і навіть раннього розвитку атеросклерозу. Останні порушення можуть бути причиною інфаркту міокарда або синдрому раптової смерті. Крім патології серця нерідко виявляють ураження інших органів і систем, перш за все судин нирок, вогнищеві запальні зміни в лімфовузлах і слинних залозах.

Ускладненнями ХК є:

- ускладнення з боку серцево-судинної системи: інфаркт міокарда, вальвуліт, міокардит, розриви аневризм з розвитком гемоперикарду;

При лабораторному обстеженні в периферичній крові виявляють лейкоцитоз і тромбоцитоз (у 60% дітей), анемію і підвищену ШОЕ. Можливо виявлення стерильної піурії і протеїнурії. Однак жоден з перерахованих тестів не є патогномонічним для ГК.

Інструментальне обстеження є обов'язковим для дітей з ГК. При ураженні коронарних судин на ЕКГ виявляють ознаки ішемії міокарда. Основним же методом діагностики патології серця і судин є ехокардіографія (ЕхоКГ), «золотим» стандартом для виявлення аневризм коронарних артерій - коронарографія.

Критерії діагнозу.

У 1990 р. Комітет по ревматизму, ендокардиту і ХК при Американській асоціації хвороб серця (American Heart Association) запропонував діагностичні критерії захворювання, які після обговорення затверджені Консенсусом EULAR / PreS в 2006 р. Діагноз ХК встановлюють при наявності 5 з 6 основних клінічних критеріїв. При виявленні коронарита для встановлення діагнозу достатньо 4 основних критеріїв, а при виявленні аневризм коронарних артерій, одного з найбільш важких ускладнень ХК, - тільки 3 клінічних ознаки.

- 1) лихоманка протягом не менше ніж 5 діб;
- 2) ураження слизових оболонок порожнини рота (хоча б один із симптомів):
 - дифузна еритема слизових порожнини рота,
 - катаральна ангіна та / або фарингіт,
 - малиновий язик,
 - сухість і тріщини губ;
- 3) двосторонній катаральний кон'юнктивіт;
- 4) гострий негнійний шийний лімфаденіт;

- 5) зміна шкірних покривів кінцівок (хоча б один із симптомів):
- гіперемія та / або набряклість долонь і стоп,
 - лущення шкіри кінцівок.



Рис. 85. Клінічні прояви хвороби Кавасакі

Додаткові симптоми хвороби Кавасакі:

1. Діарея (41%).
2. Артралгії (50%).
3. Незначний транзиторний гепатит (45%).
4. Ураження нирок (38%).

[На початок документа](#)

5. Менінгізм або плеоцитоз (29%).
6. Водянка жовчного міхура (15%).
7. Анемія з 2-3-го тижня захворювання (32%).

Диференційний діагноз

Диференціальний діагноз ХК представляє досить важке завдання. Перелік захворювань, з якими потрібно диференціювати це захворювання, включає:

- 1) стрептококову інфекцію (включаючи скарлатину);
- 2) стафілококову інфекцію (як синдром токсичного шоку або синдром «лускатої шкіри»);
- 3) кір, краснуху, roseola infantum, Епштейна - Барр-інфекцію, грип А і В, аденовірусну інфекцію;
- 4) інфекцію, викликану *Mycoplasma pneumoniae*;
- 5) синдром Стівенса - Джонсона;
- 6) системні форми ювенільного ревматоїдного артрити.

Лікування

Застосування антибактеріальних і глюкокортикостероїдні препаратів при ХК не ефективно. Попередити формування коронарних аневризм і їх ускладнень допомагає тільки лікування високими дозами внутрішньовенно введеного людського імуноглобуліну, який призначається в курсовій дозі 1-2 г / кг маси тіла дитини (1 раз на день одноразово або дрібно протягом 2-5 днів) у поєднанні з ацетилсаліциловою кислотою (30 мг / кг / добу протягом усього гарячкового періоду). Протягом наступних 3 міс призначають підтримуючу дозу ацетилсаліцилової кислоти (2-5 мг / кг / добу).

Симптоматична терапія включає дезагреганти: дипіридамо́л (курантил), пентоксифілін (трентал), тиклопі́дин (тиклід), клопідогрель (плавікс) і вазодилататори - препарати нікотинової кислоти (нікотинамі́д) і простагландину Е (вазоспростан).

Аневризми виявляють у 6% випадків при лікуванні імуноглобуліном протягом перших 10 днів від початку лихоманки і в 29% - у випадку більш пізнього початку терапії. Без лікування аневризми коронарних артерій формуються більш ніж у 60% хворих.

Слід пам'ятати про те, що лікування імуноглобуліном іноді впливає на ефективність імунізації проти кору, епідемічного паротиту, краснухи та вітряної віспи. У дітей, які отримували лікування імуноглобуліном, вакцинація повинна бути відкладена на 11 міс. Згідно з 5-м виданням настанов Японського комітету з дослідження хвороби Кавасакі для постановки діагнозу необхідна наявність у хворого 5 із наступних 6 ознак:

- характерної лихоманки,

- білатерального кон'юнктивіту,
- зміни губ і ротової порожнини,
- поліморфної екзантеми,
- змін у дистальних відділах кінцівок
- шийної лімфаденопатії.

Вузликосий поліартеріт у дітей

Вузликосий поліартеріт - системний некротизуючий васкуліт за типом сегментарного ураження артерій мілкового та середнього калібру з утворенням аневризматичних вип'ячувань.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні:

- висока лихоманка,
- прогресуюче схуднення,
- профузна пітливість,
- болі різної локалізації,
- поряд із загальними ознаками зустрічаються один або кілька клінічних синдромів, серед яких: шкірний (синдром стазу), тромбагіїтичний, м'язовий, суглобовий, неврологічний, кардіальний, абдомінальний, нирковий, легеневий,
- з боку серцево-судинної системи, зокрема, коронарит, гостро розвинена артеріальна гіпертонія, міокардит, перикардит, ін.,

Параклінічні:

- лейкоцитоз, гіпереозінофілія, збільшення ШОЕ, гіпергамаглобулінемія,
- збільшення показників серумокоїда, сіалопротейнів, фібриногену, антифібринолізинів, IgM, IgG
- зниження рівня Т-лімфоцитів, підвищення змісту В-лімфоцитів, антитіла до HBSAg,
- деструктивно-проліферативний або проліферативний васкуліт з переважною поразкою дрібних артерій, що виявляється при біопсії шкіри і м'язів,
- капілярит, лімфоїдно-макрофагальна інфільтрація судинної стінки при біопсії,
- аневризми дрібних і середніх артерій бруньок, печінки, селезінки, брижі, коронарних і інших артерій, що визначаються за допомогою аортографії.
- деформація (стенози, оклюзія) середніх і дрібних артерій, нерівномірність контрастування органів при аортографії.

ЛІКУВАННЯ

Перед призначенням медикаментозного лікування варто вивчити анамнез на предмет переносності лікарських засобів.

- Кортикостероїди. Починають лікування з преднізолону, у випадку резистентності до нього використовують інші кортикостероїдні препарати - дексаметазон, тріамцинолон, бетаметазон, у гострих кризових станах - гідрокортизон. У випадках гострого перебігу захворювання добова доза преднізолону складає 2-3 мг/кг маси тіла, у резистентних випадках застосовують пульс-терапію преднізолоном. Терапевтичну добову дозу кортикостероїдів хворим призначають на 4-6 тижнів з наступним поступовим зниженням дози до підтримуючої, котра складає 1/3 - 1/4 максимальної дози. Підтримуючу терапію проводять протягом багатьох місяців і навіть років.

- Цитостатичні препарати: Азатіоприн, імуран у дозі 2-4 мг/кг у добу протягом 4-6 тижнів, потім дозу зменшують до 1 мг/кг і застосовують довгостроково. Циклофосфан (у тому числі пульс-терапія у випадку фульмінантного перебігу вузликowego поліартеріїту і швидкопрогресуючому гломерулонефриті).

- Плазмаферез.
- Антиагреганти й антикоагулянти.
- Нестероїдні протизапальні засоби (діклофенак 2-3 мг/кг маси та ін.)
- Амінохінолінові препарати (делагіл, плаквеніл 5-8 мг/кг маси на добу в один прийом не менш 6 місяців).
- Ангіопротектори: пармідін (ангінін, продектін).
- Гіпербарична оксигенація.
- Симптоматичне лікування (лікування артеріальної гіпертензії, больового синдрому, хронічної ниркової недостатності й ін.).

Шкірний поліартеріїт

Останні дані педіатричного реєстру свідчать про значну поширеність шкірної форми васкуліту, тому в нову класифікацію було включено опис її особливостей (рис. 86). Група експертів ухвалила введення зазначеного виду некротизуючих васкулітів для опису наступних клінічних і лабораторних змін, що спостерігаються у дітей і відрізняють шкірний поліартеріїт від системних розладів, властивих ВПА у дітей:

- шкірний поліартеріїт характеризується наявністю болісних підшкірних вузликів, що не сверблять, із або без livedo reticularis та несистемними проявами (за винятком міалгії, артралгії та неерозивного артриту);
- при біопсії шкіри виявляється некротизуючий негранулематозний васкуліт;

- тест на виявлення АНЦА негативний;
- шкірний поліартеріт асоційований із серологічно або мікробіологічно підтвердженою стрептококовою інфекцією.



Рис. 86. Шкірний полі артеріт

Мікроскопічний поліангіт

Робоча група запропонувала третій різновид некротизуючих васкулітів – мікроскопічний поліангіт, що клінічно й лабораторно відрізняється від двох попередніх васкулітів. Мікроскопічний поліангіт – некротизуючий васкуліт із наявністю мінімальних імунних депозитів (переважно в судинах малого калібру), який часто асоціюється з високим титром антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл до мієлопероксидази (МП-АНЦА) або перинуклеарних АНЦА. При цій патології дуже часто виявляється легеневий капіляріт за відсутності гранулематозного ураження респіраторного тракту. До діагностичних критеріїв мікроскопічного поліангіту, зазначених у Chapel Hill, було додано лише критерій АНЦА.

Гранулематоз Вегенера

Гранульоматоз Вагенера - гігантоклітковий гранульоматозно-некротичний системний васкуліт з вибіркоvim спочатку ураженням дихальних шляхів і легенів, а потім і нирок.

ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ

Клінічні (рис. 87):

- лихоманка,
- головний біль,
- втрата маси тіла,
- зниження апетиту,
- слабкість,
- артралгії,
- міалгії,
- ураження верхніх дихальних шляхів (виразково-некротичний риніт, ураження трахеї, гортані, вух, придаткових пазух носа, виразковий стоматит), легенів,
- ураження нирок,
- ураження інших органів (очей, периферичної нервової системи, перикарду).



а



б



в

Рис. 87. Гранулематоз Вегенера (а – виразковий стоматит; б – виразково-некротичний риніт; в – ураження шкіри)

Параклінічні:

- нормохромна анемія, тромбоцитоз, нейтрофільний лейкоцитоз, підвищення ШОЕ, СРБ і ЦК, виявлення РФ, АНФ,
- мікрогематурія, циліндрурія,
- при рентгенологічному дослідженні грудної клітини: інфільтрати різних розмірів, посилення судинного малюнку,
- гранулематозне запалення, що виявляється при біопсії в стінках артерій або в періваскулярному й екстраваскулярному просторі .

ЛІКУВАННЯ:

- Глюкокортикостероїди 1-2 мг/кг маси тіла, обов'язково в сполученні з цитостатиками (циклофосфан у гострому періоді 2 мг/кг у сполученні з преднізолоном 1 мг/кг протягом 2-4 тижнів, потім переходять на інтермітуючий прийом преднізолону, через день, 6-12 міс., дозу циклофосфану знижують на 25 мг кожні 2-3 місяця після досягнення повної ремісії, але не раніше, ніж через рік), азатиоприн, метотрексат 0,15-0,3 мг/кг.
- Плазмаферез.
- Антикоагулянти (гепарин).
- Деагреганти: дипиридамола 5 мг/кг.

Артеріт Такаясу

Неспецифічний аортоартеріт (НАА) відноситься до групи системних васкулітів і являє собою хронічний гранулематозний артеріт з переважним

ураженням аорти та її основних гілок. Причини хвороби невідомі. В даний час велика увага приділяється генетичній схильності. В основі патогенезу захворювання провідне місце займають аутоімунні процеси. Запальні зміни судинної стінки призводять до порушення внутрішньосудинної гемодинаміки, розвитку тромбозу з наступною облітерацією просвіту. У клінічній картині виділяють дві стадії - гостру і хронічну. Критеріями цього системного васкуліту є: початок захворювання у віці до 40 років (понад 80% хворих становлять жінки у віці від 15 до 25 років); перемижна кульгавість (м'язові болі при русі як мінімум в одній кінцівці, поява відчуття втоми і дискомфорту в м'язах однієї або більше кінцівок при русі); відсутність або ослаблення пульсу на одній або обох плечових артеріях, поява шумів над ураженими артеріями (підключичними артеріями і аортою); регіонарні симптоми ішемії, різниця систолічного тиску на обох руках більш ніж на 10 мм рт.ст. Хворі скаржаться на біль і парестезії в кінцівках, що посилюються при фізичному навантаженні, слабкість в руках, напади запаморочення, часто з втратою свідомості. При офтальмоскопії виявляють зміна судин очного дна (звуження, освіта артеріовенозних анастомозів). Клінічно можливі періодичні розлади зору, мінуща сліпота.

Ангіографічне дослідження виявляє типові судинні зміни аорти (звуження або оклюзію), її гілок або великих артерій в проксимальних відділах верхніх або нижніх кінцівок, не пов'язані з атеросклерозом або іншими причинами. Вже при наявності трьох з перерахованих критеріїв можна поставити діагноз «артеріт Такаюсу» (рис. 88).



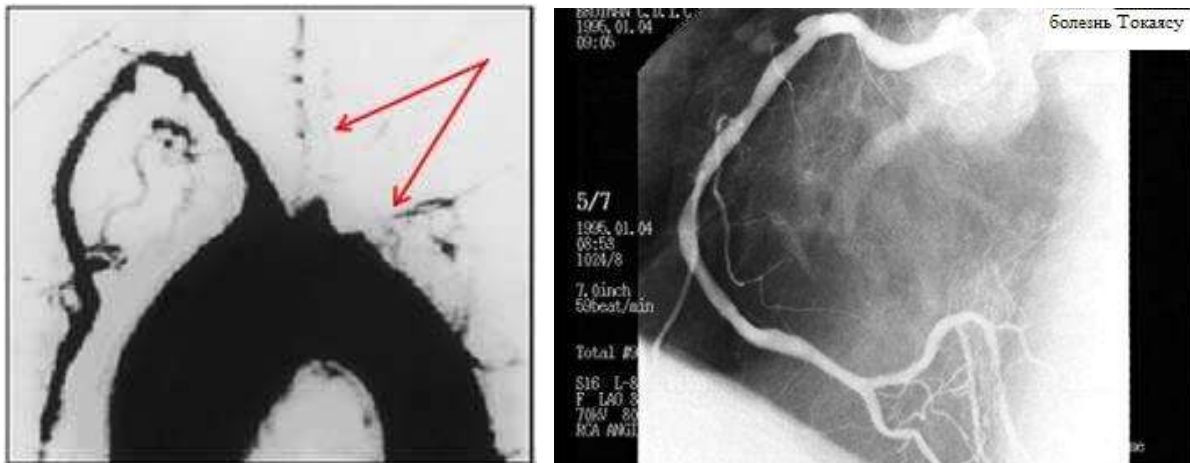


Рис. 88. Ангіографічна картина при синдромі Такаясу

Лабораторні показники активності запального процесу: підвищення ШОЕ, лейкоцитоз, анемія, збільшення концентрації імуноглобулінів. Без адекватного лікування хвороба набуває прогресуючий характер з періодичними загостреннями і погіршенням кровообігу в уражених областях. Встановлено, що НАА в основному вражає аорту, а також відходять від неї великі магістралі (артерії еластичного та м'язово-еластичного типів). В результаті виражених запальних або аутоімунних процесів відбувається руйнування всіх еластичних структур в медії та адвентиції з подальшим утворенням гранульоматозне, а потім фіброзної і рубцевої тканини. Часто НАА локалізується в брахіоцефальних гілках: у багатьох випадках у процес втягуються підключичні артерії, особливо ліва; характерно також ураження кількох, а іноді і всіх гілок дуги аорти. Для НАА характерно множинне, притому сегментарно поразку з наявністю в одного хворого одночасно стенозів, оклюзій або (рідше) аневризм.

Клінічна картина дуже різноманітна і складається з комбінації 10 клінічних симптомів: синдромів загальнозапальних реакцій, вражень гілок дуги аорти, стенозування низхідної аорти (коарктаційний синдром), синдромів вазоренальної гіперплазії, абдомінальної ішемії, враження біфуркації аорти, коронарного синдрому, синдромів аортальної недостатності, враження легеневої артерії, аневризматичного синдрому.

Найбільш частим є ураження гілок дуги аорти (у 70% хворих) і ниркових артерій (у 40% хворих). За даними деяких авторів, більш ніж у половини хворих з НАА спостерігається синдром злоякісної вазоренальної гіпертензії, що вимагає медикаментозної терапії, а також реконструктивних судинних операцій, у тому числі балонної ангіопластики і стентування. Рідше (в 18%) уражаються спадна грудна аорта, а також біфуркація аорти. Нерідко зустрічається одночасне ураження різних басейнів.

А.А. Спиридонов зі співавт. вважають за доцільне виділити наступні групи хворих НАА по переважній локалізації уражень:

- I група - ураження гілок дуги аорти (синдром Такааясу);
- II група - ураження середньої аорти (синдром Danraj);
- III група - ураження термінальної аорти і клубових артерій (КА) (синдром Leriche);
- IV група - комбіновані ураження зазначених локалізацій.

Враження КА зустрічаються у 10-25% хворих НАА і вважаються потенційно фатальним ускладненням. Вражаються переважно проксимальні сегменти. Морфологічно зміни коронарних артерій характеризуються проліферацією інтими, фіброзом медії та адвентиції. Як правило, коронарит поєднується з ураженням інших артерій, проте можливо і ізольоване ураження КА. Залучення до процесу КА супроводжується клінікою гострого коронарного синдрому.

Діагностика

Специфічних лабораторних тестів для діагностики НАА не існує.

У гострий період захворювання в гемограмі відзначаються збільшення ШОЕ і анемія, а в біохімічному аналізі крові - диспротеїнемія, зниження рівня альбумінів, γ -глобулінів, серомукоїд, гаптоглобіну, холестерину, ліпопротеїнових фракцій, при цьому можливе підвищення концентрації імуноглобулінів, в окремих випадках виявляється ревматоїдний фактор .

Ультразвукове сканування судин і ангіографія дозволяє визначити зниження кровотоку у відповідних артеріях.

При реоенцефалографії (РЕГ) виявляють зниження кровопостачання мозку, електроенцефалографії - зниження функціональної здатності мозку.

У діагностиці НАА велике значення мають доплерівське дослідження кровотоку в гілках аорти та ехокардіографія (ЕхоКГ). Провідна роль у визначенні локалізації та обсягу ураження протягом ряду років відводилася рентгенконтрастних ангіографії, при якій визначаються різні по протяжності ділянки звуження аорти та місць відходження її гілок внаслідок потовщення їх стінки, аж до повної оклюзії. Аневризматическое розширення грудної частини аорти зустрічається рідко і нехарактерно для цього захворювання. В даний час широко використовуються неінвазивні методи діагностики: дуплексне сканування артерій, комп'ютерна томографія (КТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ).

Лабораторні ознаки активного запалення, як і його клінічні прояви, в стадії стенозуючого ураження аорти, як правило, відсутні.

В даний час імуногенетичними маркерами НАА вважаються антигени HLA A10, B5, Bw52, DR2, Dw12, DQw. Встановлено достовірне підвищення частоти виявлення алелей гена HLA DRB1 класу II, відповідних серологічної специфічності ОКІ у хворих НАА порівняно зі здоровими людьми. У пацієнтів, що несуть алелі DR1, відзначається менш велике поразку артеріального русла, ніж у хворих, які несуть інші алелі. Виявлене клініко-генетичне співвідношення свідчить про гетерогенність хвороби Такаюсу.

Лікування

Спільність основних патогенетичних механізмів розвитку хвороби при всіх формах системних васкулітів визначає універсальність патогенетичних методів їх лікування. Оскільки головною сутністю патогенезу НАА є імунне запалення в судинній стінці, основними лікарськими засобами, що використовуються в терапії даного захворювання, є глюкокортикостероїди (ГКС) і цитостатики, які призначаються при наявності ознак системного запалення. Якщо при цьому вже є ішемічні прояви, така терапія може сприяти їх зменшенню. При відсутності загальнозапальних ознак застосування цих препаратів не показано. Хоча таким хворим для поліпшення кровотоку в комплекс лікування включають дезагреганти і судинні протектори (гепарин, аспірин, курантил, трентал), Н1-антигістамінні препарати (тавегіл тощо) і інгібітори протеаз (ε-амінокапронова кислота), вони в цілому малоефективні. Слід бути обережними та уникати поліпрагмазії, так як у хворих нерідко виникають алергічні реакції на лікарські препарати.

Єдино дієвим методом лікування оклюзивного ураження аорти та її гілок є хірургічні реконструктивні операції.

Показання до високодозової імуносупресивної терапії з аутологічної трансплантацією стовбурових кровотворних клітин у хворих із системними васкулітами з несприятливим прогнозом повинні визначатися на ранніх етапах терапії. У стадії ремісії лікування обмежується призначенням метотрексату в поєднанні з антиагрегантами, ангіопротектори і Н1-антигістамінними засобами. Хірургічне лікування проводиться за показаннями.

Диференційна діагностика системних васкулітів

Нозологічна форма	Основні синдроми	Лабораторні тести	Вираженість лихоманки
Вузликосий періартеріїт	Артеріальна гіпертензія (злоякісна), ураження нирок, поліневрити, абдомінальний синдром, коронарит,	Лейкоцитоз, збільшення ШОЕ в 60% випадків	++

	пневмоніт		
Грануломатоз Вегенера	Виразково-некротичний риніт, інфільтрати в легенях із розпадом, нефрит	Збільшення ШОЕ, анемія, РФ у 50% випадків	+++
Геморагічний васкуліт	Геморагічна пурпура, суглобовий, абдомінальний, сечовий синдроми	Збільшення ШОЕ, IgA	+
Хвороба Такаясу	Асиметрія пульсу і АТ, ішемічний синдром, реноваскулярна гіпертензія, ураження ЦНС, недостатність клапану ОАрти	Збільшення ШОЕ	+
Хвороба Кавасакі	Ураження шкіри, слизових, міокардит, лімфаденопатія	Лейкоцитоз, збільшення ШОЕ	++
Хвороба Бехчета	Виразкове ураження слизовий оболонки, увеїт, синовіт, ураження ЦНС	Збільшення ШОЕ	+

Основні синдроми системних васкулітів

Синдром	Клініка	Патогенез		Діагностика
		Діаметр судин	Клітинні інфільтрати	
Хвороба Шейляйн-Геноха	Переважають ураження шкіри; ураження внутрішніх органів мінімальні	Малі (капіляри, венули)	Лейкоцитокластичний васкуліт та однієї і тій же стадії розвитку	Біопсія шкіри
Вузликівий періартеріїт	Мультисистемне захворювання. Ішемічні ураження крупних артерій. Вузликові ураження шкіри не характерні	Малого і середнього калібру	Запальна інфільтрація (нейтрофіли, пізніше мононуклеари) і фібринозний некроз усіх шарів судинної стінки (анвентиції, медії і ендотелію).	Біопсія уражених органів; вісцеральна ангіографія

Хвороба Кавасакі	Ураження крупних, середніх і дрібних артерій у поєднанні із шкірно-слизовим лімфатичним синдромом	Артерії різного діаметру але переважно середнього калібру	Інфільтрати утворюються, пошкодження ендотеліальних клітин шляхом антитілозалежної цитотоксичності	не йдн Коронарографія, ехоКГ, дослідж. спинномозкової рідини, антигенів НЛА-системи, імунол. дослідження
Хвороба Такаюсу	Ураження крупних судин. Хворіють молоді жінки	Крупні артерії, дуга аорти	Гігантклітинні мононуклеарні інфільтрати в стінках судин	Ангіографія, МРТ грудної клітки
Гранульоматоз Вегенера	Ураження верхніх і нижніх дихальних шляхів. Переважають симптоми ураження нирок	Дрібні артерії і вени	Некротизуючі гранульоми у верхніх і нижніх дихальних шляхах. Вогнищевий некротизуючий артеріїт у легенях.	Біопсія легень. Визначення антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл
Хвороба Бехчета	Рецидивуюче ерозивно-виразове ураження слизових оболонок порожнини рота, очей, статевих органів, шкіри з втягненням у патологічний процес суглбів і внутрішніх органів.	Ураження артерій і вен середнього і дрібного калібру.	Інфільтрація переважно лімфоцитами, плазматичними клітинами, моноцитами, нейтрофілами, характерні внутрішньосудинні конгломерати нейтрофілів	Імунолігічні дослідження, виявлення НЛА В51, біопсія шкірно-м'язового лоскуту

Діагностичні критерії різних форм системних васкулітів.

Вузликівий поліартеріїт (Е.Н.Семенкова, 1988).

“Великі критерії”

1. Ураження нирок.
2. Коронарит.
3. Абдомінальний синдром.
4. Поліневрит.
5. Бронхіальна астма з еозинофілією.

“Малі критерії”.

1. Лихоманка.
2. Сниження ваги тіла.
3. Міалгії.

Дагноз є вірогідним за умов наявності трьох великих і двох малих критеріїв.

[На початок документа](#)

Діагностичні критерії вузликового поліартеріїту (Lightfoot, 1990).

Критерій	Визначення
Схуднення більше як на 4 кг	Втрати маси не пов'язана з особливостями харчування
Ліведо сітчатє	Гілкоподібні зміни малюнка шкіри на кінцівках і тулубі.
Біль в яечках	Відчуття болючості в яечках, не пов'язану з переохолодженням, травмою чи інфекцією
Міалгії, слабкість чи болючість у м'язах ніг	Дифузні міалгії (виключаючи плечевий пояс та поперекову ділянку) або слабкість і болючість в м'язах кінцівок.
Мононеврит чи поліневрит	Розвиток відповідної неврологічної симптоматики
Діастолічний тиск вище за 90 мм рт. ст.	Розвиток артеріальної гіпертензії
Підвищення рівня сечовини чи креатиніну в крові	Вміст сечовини більш за 14,4 ммоль/л (40мг%) чи креатиніну більше за 133 мкмоль/л (1,5 мг%), не пов'язані з дегідратацією чи обструкцією сечовивідних шляхів.
Вірус гепатиту В	Наявність HBsAg чи антитіл до нього в сироватці крові
Артеріографічні зміни	Аневризми чи оклюзії вісцеральних артерій при артеріографії, не пов'язані з атеросклерозом, фібром'язевою дисплазією чи іншими захворюваннями
Біопсія дрібних і середніх артерій	Гранулоцитарна і мононуклеарно-клітинна інфільтрація стінки судин при морфологічному дослідженні

Примітка. Наявність у хворого трьох чи більше будь-яких критеріїв дозволяє поставити діагноз вузликового періартеріїту з чутливістю 82,2% і специфічністю 86,6%.

Діагностичні критерії гранульоматозу Вегенера (Laevitt, Fauci, Bloch, 1990)

Критерії	Визначення
Запалення слизової оболонки носа і порожнини рота	Виразки у порожнині рота, гнійні чи кров'яністі виділення з носу
Зміна при рентгенологічному дослідженні легень	Вузлики, інфільтрати чи порожнини
Дослідження сечі	Мікрогематурія (більше 5 еритроцитів у полі зору) чи скупчення еритроцитів в осіда сечі
Біопсія	Гранульоматозне запалення в стінці артерій чи периваскулярних та екстраваскулярних просторах

Примітка. Два критерія чи більше підтверджують діагноз гранульоматозу Вегенера, хоча основне діагностичне значення має біопсія. Наявність у хворого

[На початок документа](#)

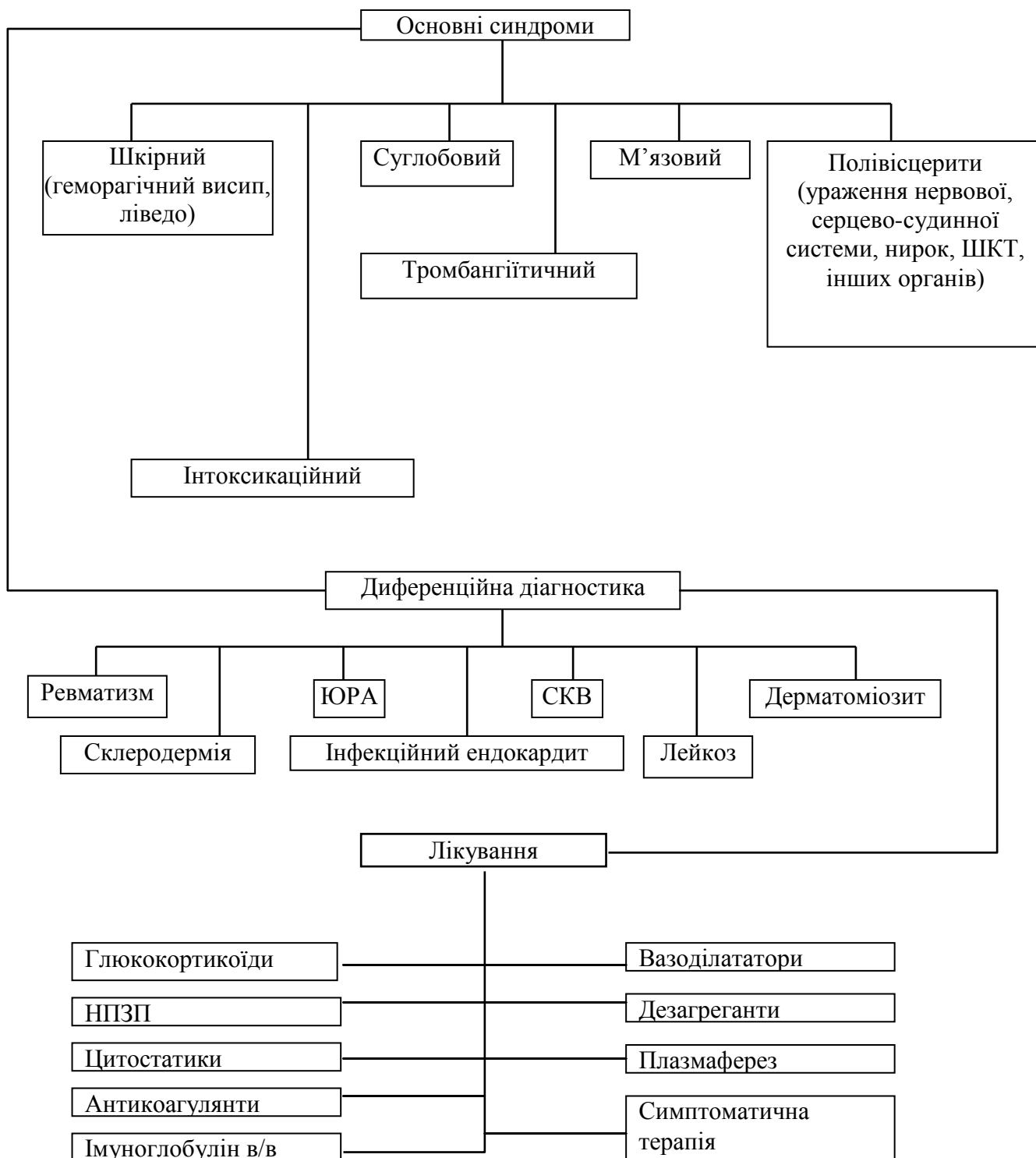
двох критеріїв дозволяє поставити діагноз із чутливістю 88% і специфічністю 92%.

Діагностичні критерії аортоартеріїту Такаясу (Arend et al, 1990)

1. Початок захворювання у віці до 40 років
2. Синдром перемежаючої кульгавості (слабкість і біль у м'язах кінцівок при рухах)
3. Ослаблення пульсу на одній чи обох плечових артеріях
4. Різниця артеріального тиску > 10 мм рт. ст. на плечових артеріях
5. Шум на підключичних артеріях чи черевній аорті
6. Зміни при ангіографії: звуження просвіту чи оклюзія аорти, її крупних гілок у проксимальних відділах верхніх чи нижніх кінцівок, що не пов'язані з атеросклерозом, фібромускульною дисплазією тощо

Примітка. Наявність у хворого трьох і більше будь-яких критеріїв дозволяє поставити діагноз хвороби Такаясу із чутливістю 90,5% і специфічністю 97,5%.

Граф логічної структури теми: "Системні васкуліти"



Питання для контролю початкового рівня знань

1. Провідні клінічні симптоми та синдроми при хворобі Кавасакі, вузликовому поліартеріїті та інших системних васкулітах у дітей.
2. Клінічні варіанти перебігу та ускладнення системних васкулітів у дітей.
3. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при системних васкулітах у дітей.
4. Диференційна діагностика системних васкулітів
5. Тактика ведення хворих при системних васкулітах у дітей.

Тестові питання для визначення рівня знань

1. Дитина 10 років скаржиться на появу симетричного геморагічного висипу на гомілках, біля колінних суглобів та на сідницях, біль у колінних суглобах. Після обстеження був поставлений діагноз: Геморагічний васкуліт, шкірно-суглобна форма. Яку дієту слід призначити дитині?

- A. Гіпоалергенну
- B. З обмеженням білка
- C. Зі збагаченням білка
- D. Зі збагаченням вітамінів
- E. Загальний стіл

2. У дитини 7 років скарги на підвищення температури тіла, висип на кінцівках і сідницях, болі в животі, біль та припухлість колінних і гомілковостопних суглобів. Здатність згущуватися крові по Лі-Уайту - 3 хв. Аутокоагуляційний тест - 108% на 10 сек. Встановлений діагноз геморагічний васкуліт, абдомінальна форма, гострий перебіг. Який патогенетичний препарат слід призначити дитині?

- A. Гепарин
- B. Кларитин
- C. Макропен
- D. Аскорбінова кислота
- E. Ентеросгель

3. Які патогенетичні механізми характерні для системних васкулітів:

- A. аутоімунні
- B. загально запальні
- C. загально імунологічні
- D. онкогенні
- E. інфекційні

4. У дитини 5 років, страждаючого на харчову алергію, через 2 тижні після ГРВІ з'явилися папульозно-геморагічні висипання на нижніх кінцівках і сідницях, болі і набряклість лівого колінного та променевоzap'ясткового суглобів. Направлений в клініку з попереднім діагнозом геморагічний васкуліт, ревматоїдна форма. Вкажіть, який тип кровоточивості є у дитини:

- A. Васкулітно-пурпурний
- B. Гематомний
- C. Петехіально- плямистий
- D. Змішаний
- E. Ангіоматозний

5. У дитини 8 років після ГРВІ зберігаються фебрильна лихоманка, профузна пітливість, з'явилися м'язові болі, висип на шкірі, болі в животі. При огляді на шкірі нижніх і верхніх кінцівок деревовидне "ліведо". По ходу сухожиль пальпуються вузлики. При пальпації живота виявляється болючість. Висловлено припущення про вузликовий поліартеріїт. Який морфологічний субстрат захворювання у дитини?

- A. Деструктивно-проліферативний васкуліт артерій середнього і дрібного калібру
- B. Імунокомплексний васкуліт судин мікроциркуляторного русла
- C. Облітеруючий тромбангіїт судин верхніх і нижніх кінцівок
- D. Гранулематозний артеріїт аорти і її гілок
- E. Артеріїт крупних та середніх артерій і вен

6. Дівчинка 7 років госпіталізована в клініку зі скаргами на болючість і припухлість гомілковостопних суглобів, геморагічний висип навколо них. З анамнезу встановлено, що 2 тижні тому проведена планова вакцинація. Передбачається геморагічний васкуліт. Вкажіть провідний механізм розвитку захворювання у дитини:

- A. Цитотоксична реакція
- B. Реакція гіперчутливості негайного типу
- C. Імунокомплексна ураження судин мікроциркуляторного русла
- D. Реакція гіперчутливості сповільненого типу
- E. Імунокомплексна ураження судин середнього і дрібного калібру

7. Дитина 11 років знаходиться на диспансерному обліку з приводу геморагічного васкуліту, абдомінальної форми, вторинного гломерулонефриту, гематуричної форми протягом 3 років. Яке дослідження дозволить уточнити

[На початок документа](#)

функціональний стан нирок?

- A. Аналіз сечі по Нечипоренко
- B. Швидкість клубочкової фільтрації
- C. Добова протеїнурія
- D. Облік ритму спонтанних сечовипускань
- E. Добова екскреція солей

8. Яка ланка судинної системи найбільш вразлива при системних васкулітах:

- A. вени
- B. капіляри
- C. венули
- D. артерії великого калібру
- E. артерії середнього та дрібного калібру

9. Яка ланка судинної системи найбільш уражена при геморагічному васкуліті:

- A. артерії великого калібру
- B. артерії дрібного калібру
- C. артерії середнього калібру
- D. капіляри
- E. вени середнього калібру

10. Найбільш характерною температурою реакцією для гранулематозу Вегенера є:

- A. гипотермія
- B. нормотермія
- C. низький субфібрелітет
- D. високий субфібрилітет
- E. виражений фебрилітет

Коди правильних відповідей

1 – A, 2 -A, 3 –A, 4 – A, 5 - A , 6 - C , 7 – B, 8 – E, 9 – B, 10 - E

Ситуаційні задачі

Задача 1

Хлопчик 9 років госпіталізований до гематологічного відділення зі скаргами на болі у животі, у колінних і ліктьових суглобах, наявність висипу

на кінцівках. За 2 тижні до виявлення вищезначених скарг дитина перенесла епідемічний паротит тонзиліту. Об'єктивно. Стан дитини середньої важкості. На шкірі гомілок, навколо колінних, ліктьових суглобів - плямисто-папульозний висип. Колінні суглоби, набряклі, шкіра над ними гіперемована, гаряча на дотик. Обсяг активних та пасивних рухів у означених суглобів - обмежений. Живіт при пальпації м'який, болісний навколо пупку.

1. Ваш клінічний діагноз, його обґрунтування.
2. Складіть план обстеження хворого.
3. Які зміни в додаткових методах дослідження Ви очікуєте одержати?
4. Призначте лікування дитині.

Задача 2

Оля Л., 12 років, поступила в лікарню зі скаргами на дрібнокрапковий висип на нижніх кінцівках, біль в суглобах, загальну слабкість. Хворіє протягом тижня, захворювання почалося з катаральних явищ з боку верхніх дихальних шляхів, потім з'явилися болі в колінних і гомілковостопних суглобах, а через день на нижніх кінцівках мати помітила дрібні висипання, звернулася до дільничого лікаря, який направив дитину в стаціонар.

З анамнезу відомо, що дитина народилася доношеною, вагою 3200 г, росла і розвивалася відповідно віку. До року були прояви ексудативно-катарального діатезу. В анамнезі - часті ангіни. Під час огляду стан середньої тяжкості, млява; при об'єктивному обстеженні відмічається блідість шкірних покривів, наявність геморагічних висипань на шкірі гомілок і навкруги крупних суглобів, розташованих симетрично. Суглоби на вигляд не змінені, об'єм рухів в них не обмежений. В легенях - везикулярне дихання. Тони серця ритмічні, частота серцевих скорочень 92 за хвилину. Живіт м'який. Печінка і селезінка не збільшені. Симптом Пастернацкого позитивний з обох боків. Стілець оформлений.

Питання

1. Встановіть попередній діагноз.
2. Призначте план обстеження і лікування.

Задача 3

Хвора 16 років, захворіла місяць тому. Температура підвищилась до 38,4⁰С, став турбувати біль в животі, переймоподібний, що супроводжувався рідкими випорожненнями до 5 разів на добу, в калі визначалися домішки крові та слизу. Протягом місяця знаходилася в інфекційній лікарні з приводу дизентерії. Лікування ефекту не дало. Стала наростати загальна слабкість,

[На початок документа](#)

схудла, з'явився біль та набряклість крупних суглобів кінцівок, точечні крововиливи на шкірі гомілок. Виник біль при ковтанні. В зв'язку з цим призначено ампіцилін, після чого стан хворої значно погіршився: температура підвищилась до $39,6^{\circ}\text{C}$, посилюється пронос, виникла огида до їжі. В зв'язку з тим, що при дослідженні калу збудника дизентерії не виявлено, хвора переведена для подальшого лікування в терапевтичну клініку.

При огляді: стан важкий, шкіра бліда, з землистим відтінком. Хвора зниженого вигодовування, підщелепні лімфовузли збільшені, не спаяні з навколишніми тканинами, трохи болісні, на шкірі живота та передньої поверхні гомілок петехії. Колінні та гомілокостопні суглоби набрікли, рухи в них болісні. Пульс 108 за 1 хв., ритмічний. АТ 150/90 мм рт.ст. І тон над верхівкою серця послаблений, систолічний шум на верхівкою, акцент ІІ тону над аортою.

Над легенями жорстке дихання та свистячі сухі хрипи. Живіт при поверхневій пальпації декілька напружний в бокових відділах, сигмоподібна та сліпа кишки при пальпації спозмовані та болісні, печінка на 3 см виступає з-під реберної дуги, болісна при пальпації.

Аналі крові: ер. – $3,6 \times 10^{12}/\text{л}$, Л. – $12,2 \times 10^9/\text{л}$, ШОЕ 32 мм/год.

Аналіз сечі: відносна щільність 1012, сліди білку, поодинокі вилужені еритроцити, гіалінові та зернисті циліндри.

СРБ +++, ДФА 320 Од. Загальний білірубін крові 32 мкмоль/л, протромбіновий індекс 81%.

Дані ЕКГ: повна блокада лівої ніжки пучка Гісу, виражені дифузні зміни в міокарді.

Питання:

1. Ваш попередній діагноз?
2. Який синдром визначає тяжкість стану хворої?

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Діагноз: Геморагічний васкуліт, змішана форма. Шкіряний, суглобовий, абдомінальний синдроми синдроми. Гострий перебіг.

2. План обстеження: Клін.аналіз крові (лейкоцитоз, нейтрофіліоз, зсув лейкоцитарної формули вліво, еозінофілія, прискорена ШОЕ)

3. Аутокоагуляційний тест (ознаки гіперкоагуляції).

Аналіз калу на приховану кров (можливий позитивний результат).

Протеїнограма (диспротеїнемія за рахунок підвищення β - та γ -фракцій глобулінів), підвищення рівня гострофазових показників.

4. Лікування: Дієта N 1. Режим ліжковий на 3-4 тижні. Антикоагулянти-гепарин 150 од/кг/добу: .Деагреганти-курантил 5mg /кг/добу. Антигістамінні препарати - 1–2 mg/кг/добу на 2 прийоми за добу. Фібринолітики-1% нікотинова кислота 1,0 ml на 200,0 ml фіз. розчину в/в крапельно. Нестероїдні протизапальні: найз по 50 мг 2 рази на добу. Спазмолітики та анальгетики у вікових дозах. При позитивному результаті калу на приховану кров – замісна терапія свіжозамороженої одногрупної плазми.

Задача 2

1. Геморагічний васкуліт, гострий перебіг, змішана форма (шкірно-суглобова та ниркова).

2. Клінічні аналізи крові з підрахунком тромбоцитів; сечі; аналіз сечі за Нечипоренком, коагулограма, СРП, визначення білкових фракцій сироватки крові, час згортання крові, креатинін, сечовина.

Лікування: Суворий ліжковий режим, дієта №7, гепаринотерапія, преднізолонотерапія, симптоматична терапія.

Задача 3

1. Вузликосий периартеріт, гострий перебіг, III ступінь активності, поліартрит, міокардит, нефрит з ренопаренхімною артеріальною гіпертензією, гострий ентероколіт, тромбгеморагічний синдром.

2. Абдомінальний синдром.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на системний васкуліт	1.Провести збір скарг, анамнезу захворювання.	Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо.
		2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта.	Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникнення захворювання
		3.Провести огляд хворого	Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри та слизових оболонок, набряки на кінцівках.
		4. Дослідити стан опорно-рухової системи	Оцінити стан суглобів, наявність болю, його локалізацію. Оцінити

			форму суглобів, провести пальпацію суглобів, оцінити активні та пасивні рухи у суглобах. Провести оцінку за індексом Річі.
		5. Дослідити м'язову систему	Провести огляд, пальпацію м'язів, оцінити м'язовий тонус
		6. Дослідити серцево-судинну систему пацієнта.	Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС (тахі- чи брадикардія, екстрасистолія), АТ. Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів.
		7. Дослідити стан інших внутрішніх органів та систем	При виявленні вісцеральної патології уточнюють її зв'язок з патологією суглобів.
2	Сформулювати попередній діагноз	1. Сформулювати попередній діагноз. 2. Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження	Базуючись на сучасній класифікації системних вамкулітів, сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1. Оцінити дані загального аналізу крові, часу згортання, тривалості кровотечі 2. Інтерпретувати дані біохімічного аналізу крові.	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ, скорочення часу згортання Звернути увагу на наявність СРБ, підвищення АСЛО, серомукоїдів, сіалових кислот.
4	Інтерпретувати дані додаткових інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані Ro-графії органів грудної клітки та суглобів, УЗД, денситометрії, ЕКГ	Звернути особливу увагу на ознаки синовііту, кардиту, наявність рідини, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	1. Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики з ювенільним ревматоїдним артритом, ревматизмом, реактивними

		<p>методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>2. Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3. На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4. Провести диференційну діагностику за вищезначеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом.</p> <p>5. Враховуючи неможливість виключити пневмонію зі списку імовірних діагнозів, зробити висновок про найбільшу імовірність такого діагнозу.</p>	<p>артритами, системними васкулітами (геморагічний васкуліт, вузликовий поліартеріїт і ін.)</p>
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	<p>Сформулювати остаточний клінічний діагноз.</p> <p>На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.</p>	<p>Базуючись на сучасній класифікації системних васкулітів, сформулювати клінічний діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.</p>
7.	Призначити лікування пацієнту	<p>1. Призначити немедикаментозне лікування.</p> <p>2. Призначити медикаментозне лікування</p>	<p>Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню.</p> <p>Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити сучасне медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії даного</p>

			захворювання
--	--	--	--------------

**Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з
навчальною літературою**

Завдання	Вказівки
Вивчити етіологію суглобового синдрому у дітей	Перерахувати основні етіологічні фактори суглобового синдрому
Вивчити патогенез суглобового синдрому при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних артритах, системних васкулітах	Виділити ключові ланки патогенезу даних захворювань
Вивчити клінічні прояви суглобового синдрому при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних артритах, системних васкулітах	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз ювенільного ревматоїдного артрити, реактивного артрити, системного васкуліту (геморагічний васкуліт, вузликівий поліартеріт і ін.)
Вивчити діагностичні критерії суглобового синдрому	Скласти структурну схему захворювань, при яких розвивається суглобовий синдром
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні) та патогномонічні для суглобового синдрому зміни даних додаткових методів дослідження	Скласти план обстеження хворого на ювенільний ревматоїдний артрит, реактивний артрит, системні васкуліти (геморагічний васкуліт, вузликівий поліартеріт і ін.) та перерахувати основні діагностичні критерії даних захворювань за даними додаткових методів дослідження
Встановити попередній діагноз	Поставити попередній діагноз ювенільного ревматоїдного артрити, реактивних артритів, системних васкулітів (геморагічний васкуліт, вузликівий поліартеріт і ін.)
Провести диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	провести диференційний діагноз ювенільного ревматоїдного артрити, реактивних артритів, системних васкулітів (геморагічний васкуліт, вузликівий поліартеріт та ін.) та обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на суглобовий синдром	Визначити лікувальну тактику при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних артритах, системних васкулітах (геморагічний васкуліт, вузликівий поліартеріт і ін.).
Визначити схему диспансерного спостереження за хворим з суглобовим синдромом	Вибрати раціональну схему диспансеризації хворого і визначити прогноз при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних

Література**Основна:**

1. Дитячі хвороби /За ред. В.М. Сидельникова, В.В. Бережного.-К.: Здоров'я, 1999.-734 с.
2. Детская кардиоревматология /Под ред. В.С. Приходько.-Київ: Здоров'я, 2005.-С.374-508.
3. Медицина дитинства /За ред. П.С. Мощича.-К.: Здоров'я, 1994-2001.-Т.1-6.
4. Педиатрия: Учебник для студентов высших мед. учеб.заведений III-IV уровней аккредитации. 2-е изд., испр. и доп. /В.Г. Майданник .-Харьков: Фолио, 2002.-1125 с.

Додаткова:

1. Прохоров Е.В. Суставной синдром в педиатрии.-Донецк, 2003.
2. Ревматология детского возраста/ под общей ред. проф. Е.В. Прохорова, А.П. Волосовца. – Донецк, 2006. – с. 50-96.
3. Бенца Т. Дифференциальная диагностика при суставном синдроме // Ліки України.-2004.-№12.-С.21-29.
4. Бенца Т. Ювенильные хронические артриты //Ліки України.-2005.-№4.- С.27-30.
5. Бенца Т. Реактивные артриты. Современное состояние проблемы // Ліки України.-2005.-№7-8.-С.41-43.
6. Вибрані питання дитячої кардіоревматології. Навчальний посібник для студентів вищих навчальних закладів IV рівня акредитації / під ред. проф. О.П. Волосовця, В.М. Савво, С.П. Кривоустова. – Київ, Харків. – 2006. с. 197-222.

Тема 13. Диференційна діагностика суглобового синдрому у дітей.

Ювенільний ревматоїдний артрит, реактивні артрити. Синдром гіпермобільності суглобів. Суглобовий синдром, клінічні прояви, причини. Реактивні артрити. Ювенільний ревматоїдний артрит. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при суглобовому синдромі. Диференційна діагностика ЮРА та реактивних артритів. Принципи лікування. Тактика ведення хворих при ювенільному ревматоїдному артриті. Профілактика ускладнень. Синдром гіпермобільності суглобів.

Актуальність теми

Хвороби суглобів належать до найбільш поширених хронічних захворювань, показник яких за останні 20 років збільшився в 3 рази і складає 37% від всіх захворювань. Суглобовий синдром може бути як проявом самостійних захворювань (ювенільний ревматоїдний, хронічний, реактивний артрит), так і інших хвороб (дифузні хвороби сполучної тканини, ревматизм, туберкульоз та інші інфекції, гострий лейкоз тощо). На початкових стадіях становлення багатьох ревматичних захворювань суглобовий синдром не має специфічних клінічних проявів, що є основною причиною діагностичних помилок, що часто зустрічаються. Ювенільний ревматоїдний артрит входить до числа найбільш актуальних проблем ревматології зважаючи на прогресивний характер перебігу, вірогідністю інвалідації хворих не тільки за станом опорно-рухового апарату, але і можливістю вісцелярних уражень. Не дивлячись на відносну рідкість системних васкулітів у дітей, проблема їх вивчення також є актуальною, оскільки дана група захворювань відрізняється поліорганністю уражень, серйозністю прогнозу, високою вірогідністю інвалідації і навіть летального результату.

Навчальні цілі заняття

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):

- Про частоту захворювань у дітей, що супроводжуються суглобовим синдромом
- Про частоту виникнення ускладнень, найближчого та віддаленого прогнозу хворих з суглобовим синдромом;

2. Студент повинен знати (засвоїти):

- Методи оцінки стану опорно-рухового апарату у дітей.
- Захворювання соматичного та інфекційного генезу, що супроводжуються ураженням суглобів у дітей.
- Особливості клінічних проявів суглобового синдрому у дітей різних

вікових груп.

- Клінічні симптоми, які свідчать про системну патологію, що супроводжується ураженням суглобів.
- Методи додаткового обстеження, які використовують при диференційній діагностиці уражень суглобів у дітей.
- Принципи лікування суглобного синдрому інфекційного та неінфекційного походження.

3. *Студент повинен оволодіти:*

Навичками:

- Збирання скарг та анамнезу захворювання;
- Обстеження хворого на суглобовий синдром та виявлення основних симптомів і синдромів;
- Сформулювати та обґрунтувати попередній діагноз;
- Визначення плану лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики);
- визначити тактику лікування, профілактики і прогноз даних захворювань.

Вміннями:

- Призначати обстеження хворим з проявами суглобного синдрому.
- Складати алгоритм диференційної діагностики суглобного синдрому у дітей різних вікових груп.
- Призначати лабораторне обстеження дітям з проявами суглобного синдрому та трактувати показники отриманих даних.
- Уміти поставити попередній діагноз ювенільного ревматоїдного артрити, реактивних артритів, системних васкулітів (геморагічний васкуліт, вузликовий поліартеріт тощо),
- Призначати лікування хворим з проявами суглобного синдрому в залежності від етіології захворювання.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на суглобовий синдром;
- Оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;
- Засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

Зміст теми

Суглобовий синдром у дітей

Суглоб – це рухоме з'єднання кісток.

Розрізняють 3 типи суглобів:

1. Диартрози (синовіальні суглоби) – виконують рухому та опорну функції.
2. Амфіартрози (хрящові суглоби) – виконують функцію, яка забезпечує стабільність частини тіла.
3. Сінартрози – нерухомі з'єднання кісток. Забезпечують жорсткість та створення опори скелету.

Оцінка стану опорно-рухового апарату

Клінічні симптоми ураження суглобів.

1. Біль
2. Зміни форми суглобу:
3. Місцеве підвищення температури
4. Зміна кольору шкіри над суглобом.
5. Напруження шкіри в області суглоба.
6. Порушення рухливості суглобів:
 - Обмеження (тимчасове, постійне);
 - Патологічна рухливість
7. Суглобні шуми.

Клінічні методи дослідження опорно-рухового апарату

1. Анамнез.
2. Загальний огляд:
 - Положення дитини: активне, пасивне, вимушене;
 - Огляд суглобів:
 - а) Зміна кольору шкіри, пігментація, висипання, вузликові чи інші утворення, рубцеві, атрофічні процеси;

Малиново-червоний або синюшно-багровий, практично безболісний набряк суглобів пальців характерний для псоріатичного артрити. Гіперпігментація шкіри над ураженими суглобами спостерігається при несприятливому перебігу ревматоїдного артрити. Гіперемія з гіпертермією шкіри над ураженими суглобами супроводжує розвиток в них запалення.

б) Зміна форми суглобів

• Припухлість – запальний набряк в синовіальній оболонці та м'яких тканинах.

[На початок документа](#)

• Дефігурація – тимчасова зміна форми суглобу за рахунок припухлості або гіпертрофії синовіальної оболонки.

• Деформація – стійкі зміни форми суглобу за рахунок кісткових розростань, деструкції суглобних кінців кісток, розвитку анкілозів, ураження м'язово- зв'язкового апарату та підвивихів.

в) Пальпація суглобів;

При пальпації відмічають інтенсивність больового синдрому, вияснюють кількість уражених суглобів, симетричність ураження.

Детально аналізують больовий синдром

- Локалізація болю, поверхневий або глибокий, локальний чи розповсюджений, ірадіація;

- Тривалість болю, його ритм протягом доби, наявність світлих проміжків, постійні болі, найбільша його інтенсивність;

- З'язок з рухами, навантаженням, погодою, ходьбою по сходам уверх та униз, біль без видимої причини;

- Біль сильний, слабкий, зростаючий, рецидивуючий, періодичний, тільки при визначених рухах.

СУГЛОБНИЙ ІНДЕКС РІЧІ (ACR)

при натисканні на суглоб і руці

0 балів – немає болю і чутливості при пальпації

1 бал – слабкий біль, коли пацієнт зовні не реагує

2 бали – помірний біль з реакцією мимічної мускулатури

3 бали – різкий біль, який робить неможливим подальший огляд

Диференційно-діагностичні характеристики болів в суглобах

Біль при ревматоїдному артриті	Біль при ревматизмі, реактивних та інфекційних артритих	Біль при деформуючому остеоартрозі	Біль при подагрі
<ul style="list-style-type: none"> - ниючий; - нерідко починається поволі, постійно зростає; - посилюється вночі, особливо вранці; - почуття скутості в суглобах 	<ul style="list-style-type: none"> - інтенсивний пекучий; - постійний 	<ul style="list-style-type: none"> - тупий, ниючий; - більш виражений наприкінці дня та першій половині ночі; - зменшується вранці, в стані спокою; - зростає після фізичного навантаження 	<ul style="list-style-type: none"> - раптовий початок; - нападopodobний; - інтенсивний; - частіше проявляється в другій половині ночі

г) Активні, пасивні рухи суглобів;

Зменшення об'єму активних та пасивних рухів спостерігається при артритах, зменшення об'єму активних рухів при збереженні об'єму пасивних рухів – при ураженні періартикулярних тканин.

- Вимірювання амплітуди рухів (гонометрія);

- Вимірювання параметрів суглобів:

- а) Окружність суглобів;

- б) Довжина кінцівки (анатомічне, функціональне укорочення чи подовження)

3. Дослідження м'язової системи:

- Огляд;

- Пальпація;

- М'язовий тонус

4. Оцінка функціонального стану внутрішніх органів.

При виявленні вісцеральної патології уточнюють її зв'язок з патологією суглобів.

5. Додаткові методи дослідження суглобів

1. УЗД.

2. Термографія.

3. Рентгенографія.

4. Дослідження синовіальної рідини.

5. Артроскопія.

6. Денситометрія.

7. Магніто-резонансна томографія.

8. Радіоізотопне дослідження суглобів.

Артрита при бактеріальних інфекціях

1. Реактивні артрити – негнійні захворювання суглобів, що розвинулися у відповідь на позасуглобну інфекцію, при якій передбачуваний, причинний агент не може бути виділений із суглоба на звичайних штучних середовищах. В останні роки підтверджено наявність антигенів хламідій та елементарних тілець цього мікроорганізму в синовіальній тканині та клітинах синовіальної рідини.

2. Гнійний артрит – виникає внаслідок проникання в суглоб інфекції, частіше за все стафілокока, та послідує розвитку гострого септичного запалення:

- Первинний;

- вторинний

3. Гострий гематогенний остеомієліт.

Ревматизм

Переважаючою формою ураження в сучасних умовах необхідно вважати скороминущий олігоартрит, рідше моноартрит. Класичний поліартрит зустрічається рідше. Суглобові зміни виникають одночасно з підвищенням температури тіла, порушенням загального стану дитини, розвитком симптомів інтоксикації. В суглобах визначаються ознаки активного запального процесу. Наявність кардиту.

Ювенільний ревматоїдний артрит

Суглобовий синдром – основний прояв. У дітей в патологічний процес найчастіше включаються колінні, гомілковостопні, променезап'ясні, ліктьові суглоби. Дрібні суглоби кисті на початку захворювання залучаються рідше. Типовим є участь в процесі суглобів шийного відділу хребта та щелепно-скроневих суглобів (обмеження відкриття рота), ураження тазостегнових суглобів.

Одночасно з суглобним процесом у дітей розвивається виражена м'язова атрофія, переважно проксимальніше ураженого суглобу. Характерний розвиток тендосиновітів та бурситів.

Позасуглобні прояви (30%):

- Лихоманка, висипання, підшкірні вузелки;
- Ураження м'язів, серця, легень, нирок, очей, ретикулогістіоцитарної системи;
- Генералізоване порушення росту;
- Локалізований розлад росту кісткових структур.
- Лабораторні дані: прискорене ШОЕ, гіпохромна анемія; підвищення Ig G та Ig A
- Рентгенологічне дослідження: ознаки остеопорозу.

Системний червоний вовчак

Суглобовий синдром проявляється в вигляді мігруючих, частіше симетричних артралгій або артритів.

Біль локалізується в дрібних суглобах кистей, променезап'ясних, ліктьових, колінних та інших суглобах, а також – в поєднанні з болями в кістках та м'язах. Процес може розповсюджуватися на періартикулярні тканини, що обумовлює появу больових сухожильно-м'язових контрактур.

Системна склеродермія

Переважають поліартралгії та явища поліартриту з розвитком спочатку ексудативних, а потім фіброзних змін з послідуною деформацією та порушенням функції суглобу. В результаті трофічних розладів виникає

остеоліз з послідовним вкороченням, потоншенням та деформацією пальців рук та ніг. Розвиваються стійкі, частіше стабільні контрактури та анкілози.

Дерматомиозит, поліміозит

Суглобовий синдром розвивається рідко. Може мати місце в вигляді поліартралгій, рідше – поліартриту. Частіше ураження суглобів симетричне. Найчастіше залучаються до процесу променевоzap'ясні, колінні, гомілковостопні, між фалангові суглоби. В ряді випадків суглобні зміни передують м'язовій патології.

Геморагічний васкуліт

Суглобовий синдром обумовлений розвитком гострого алергійного синовіту. Болі в суглобах мають характер рецидивуючих артралгій чи артритів з ураженням крупних суглобів без подальшої їх деформації та порушення функції. Уражаються також середні та дрібні суглоби, характерна летючість та симетричність процесу. Можуть залучатися до процесу колінні, гомілковостопні, променевоzap'ясні та інші суглоби. Нерідко над областю ураженого суглобу виникає набряк, м'які тканини гіперемовані або набувають синюшний відтінок. Болі в суглобах тривають від декілька годин до 1-2 доби. Болі, як правило, не купіруються саліцилатами. Іноді відзначаються рецидиви суглобного синдрому.

Вузликовий періартеріїт

Суглобовий і м'язовий синдроми бувають найпершими ознаками вузликового періартеріїту. Запальні, дистрофічні та ішемічні зміни в суглобах і м'язах є наслідками деструктивно-проліферативного васкуліту. Це частіше біль типу каузалгії, яка пов'язаний із залученням у процес чутливих до ішемії нервових волокон. Для м'язового синдрому характерні нападopodobний біль або синдром полінейроміозиту.

Інфекційний артрит

Характерний асиметричний моноолігоартрит. Наявність зв'язку патологічного процесу з конкретною інфекцією. Швидкий розвиток кісткової деструкції та анкілозу. Позитивні серологічні реакції та шкірні проби. Ефективність антибактеріальної терапії.

Вірусні артрити

Характерний поліартрит дрібних суглобів. Артрит асиметричний, летючий. Часто розвиваються періартрити (теносиновіти, синдром карпального каналу тощо). Повна обратимість артриту через 1-6 місяців. Наявність зв'язку з вірусною інфекцією (кір, краснуха, паротит, вірусний гепатити, грип).

Синдром Рейтера

Основним та найбільш частим збудником є *Chlamidia trachomatis*, можлива роль *Chlamidia pneumoniae*. Клінічна картина у більшості хворих характеризується триадою симптомів: уретритом, кон'юнктивітом, артритом. При приєднанні до цих уражень шкіри та слизових оболонок говорять про «тетроду Рейтера». Ураження суглобів перебігає частіше у вигляді олігоартриту, асиметрично захоплює суглоби ніг з поступовим залученням суглобів верхніх кінцівок та розповсюдженням процесу знизу вгору – «симптом сходів». Перебіг артрити від що швидко ліквідується, до рецидивуючого хронічного. Рецидиву артрити нерідко передуює загострення захворювання в сечовивідних шляхах. Характерно ранній розвиток атрофії м'язів, прилеглих до ураженого суглоба.

Псоріатичний артрит

Клініка псоріатичного артрити нагадує таку при ювенільному ревматоїдному артрити з повільно прогресуючим перебігом. Характерно ураження невеликої кількості, асиметрично розташованих, переважно крупних суглобів з помірною їх дефігурацією та порушенням функції (рис. 89).



Рис. 89. Псоріатичний артрит

Ювенільний ревматоїдний артрит

Ювенільний ревматоїдний артрит (ЮРА) - хронічне аутоімунне запальне захворювання сполучної тканини з переважним ураженням суглобів

[На початок документа](#)

по типу ерозивно-деструктивного прогресуючого поліартриту і відноситься до мультифакторіальних полігенно успадкованих захворювань, в розвитку яких мають місце інфекційні, зовнішні і спадкові фактори, в т.ч. імуногенетичні.

Класифікація ЮРА

- суглобова форма ЮРА (з ураженням очей або без ураження очей) з варіантом перебігу: поліартрит, олігоартрит, моноартрит;

- суглобово-вісцеральна форма з варіантами перебігу: обмежені вісцерити, синдром Стілла, алергосептичний синдром;

- ЮРА у поєднанні з ревматизмом, дифузними захворюваннями сполучної тканини (ДЗСТ).

Залежно від наявності або відсутності ревматоїдного фактору виділено РФ-позитивний і РФ-негативний ЮРА; за перебігом захворювання – швидко прогресуючий, повільно прогресуючий, без помітного прогресування.

Сучасна класифікація, запропонована Американською ревматологічною асоціацією (АРА), залежно від особливостей дебюту ЮРА виділяє три форми (варіанта) захворювання:

- Системний варіант.

- Суглобовий варіант (серонегативний і серопозитивний) > 4 суглобів.

- Олігоартикулярний варіант:

а) зустрічається у дівчаток в ранньому віці з наявністю АНФ (антинуклеарних факторів), відсутністю ревматоїдного фактору (РФ), HLA B27 високим ризиком ураження очей;

б) частіше у хлопчиків, починається у середньому і старшому віці з переважним ураженням нижніх кінцівок, відсутністю РФ, АНФ (-).

в) зустрічається у дітей усіх вікових груп з відсутністю РФ, ANA, HLA-B27.

Необхідно врахувати, що Європейська школа ревматологів використовує термін “ювенільний хронічний артрит” (ЮХА), який об’єднує:

- поліартикулярний артрит, серопозитивний варіант (власне ЮРА);

- пауціартикулярний артрит (олігоартрит);

- системний артрит;

- ювенільний анкілозуючий спондиліт;

- псоріатичний артрит;

- артрити, асоційовані зі запальними захворюваннями кишок (inflammatory bowel disease – IBD).

Цієї класифікації дотримується московська, харківська школи педіатрів.

Отже, (ЮХА) – гетерогенна група захворювань дитячого віку, що мають різний етіопатогенез та імуногенетичне походження, різну нозологічну

приналежність та неоднаковий прогноз. Ці захворювання об'єднує тенденція до хронічного, часто прогресуючого перебігу, який має значний вплив на якість життя хворої дитини і на високу ймовірність її ранньої інвалідності. Ювенільний ревматоїдний артрит (ЮРА) займає певну долю в структурі ЮХА, а в структурі ревматоїдних захворювань складає 10%.

Етіологія і патогенез.

Етіологія і патогенез ЮРА повністю не вивчені. В розвитку захворювання в даний час виділяємо ряд гіпотез – генетична детермінованість, інфекція, дисбаланс в імунній системі.

Генетична детермінованість ЮРА асоціюється з другим класом генів головного комплексу гістосумісності HLA (90%), DR1, DR4/DW4, DW14, DW15), за даними Лук'янової О.М. - B27, B35, DR6, DR8, DQW1, DP2. Окремі із антигенів (DR4) визначають тяжкість захворювання, гіперпродукцію ревматоїдного фактору і ерозивні зміни в суглобах. Носійство HLF DR3 визначає розвиток побічних реакцій на препарати базисної терапії. Окремі з цих антигенів взаємозв'язані з геном імунної відповіді.

В основі розвитку ЮРА є значні порушення імунної відповіді з дисбалансом кількісного і якісного складу імунокомпетентних клітин з порушенням їх функціональної активності клітинної кооперації.

Важливе значення у прогресуванні суглобових уражень при ЮРА має імунозапальний процес у синовіальній оболонці. При цьому активація та агресивна проліферація синовіальних клітин, суглобових макрофагів модулюється різними колонієстимулюючими факторами (КСФ-ГМ, КСФ-Г), цитокінами, продуктами метаболізму арахідонової кислоти та іншими медіаторами, що синтезуються в т.ч. і клітинами мієлоїдного ряду кісткового мозку. В результаті імунних порушень В-лімфоцити продукують агрегований Ig G, який вступає в реакцію антиген-антитіло. На змінений IgG плазматичні клітини синовіальної оболонки виробляють антитіла – ревматоїдний фактор (РФ)- Ig G і Ig M. Ревматоїдний фактор взаємодіє з Ig утворюючи ІК, які викликають активацію системи згортання крові, індукують продукцію цитокінів (IL, FNO), активізують фракції комплементу. Це веде до розвитку імунозапального процесу в тканинах суглобів та внутрішніх органів.

Отже, аутоімунний патогенез РА (дещо різний при окремих формах захворювання) в цілому можна представити у вигляді послідовних (не обов'язково реалізованих у кожного пацієнта) фаз: ініціації, медіаторної, лімфоїдної, агресивної і деструктивної.

Фаза ініціації пов'язана з активацією лімфоїдних клітин синовіальної оболонки суглобів. Антигенний стимул залишається неіндефікованим,

можливо, проявляється дія різних антигенів, їх комбінації. Одним із основних антигенів, які викликають Т-клітинну відповідь при ревматичних захворюваннях, є білки теплового шоку мікроорганізмів (heat shock protein – Hsp). Найбільш ймовірним є попадання мікробів у тканини суглоба через макрофаги, які мігрують з судинного русла.

Сприяють появі аутореактивних клонів Т-лімфоцитів при РА: попередня імунізація екзогенним білком, модифікація власного білка, до якого відсутня імунологічна толерантність, утворення комплексів аутологічних протеїнів з ад'ювантами.

Медіаторна фаза: незалежно від первинного антигенного стимулу антиген-презентуючі клітини (макрофаги - МФ синовіальної оболонки) і активовані Т-лімфоцити синтезують і секретують цитокіни, інші речовини, які сприяють розвитку запального процесу. Ці речовини об'єднують в чотири основні групи:

- метаболіти ліпідного обміну, утворені із фосфоліпідів клітинних мембран (ФАТ, метаболіти арахідонової кислоти – простагландини, лейкотрієни, тромбоксани);

- розчинні протеази, що приймають участь в розвитку трьох каскадних процесів генерації кінінів;

- оксид азоту – потенційний ендогенний вазодилататор;

- група поліпептидів, що приймають участь в міжклітинних взаємодіях;

- цитокінів (зокрема FNO, інтерлейкіни).

Основні медіатори запалення мають макрофагальне походження. В стимульованих МФ активується транскрипція генів, що відповідають за синтез білків гострої фази запалення. Медіатори запалення: FNO, β -ланцюги, ІЛ-1, ІЛ-6, ІЛ-8, індукцйбельна синтетаза оксиду азоту (і NOS), циклооксигеназа-2 (ЦОГ-2).

Більшість генів, що відповідають за синтез білків гострої фази запалення, пригнічуються глюкокортикостероїдами (ГК). Внутрішньоклітинні рецептори до ГК, які визначають регуляцію генної активності, в неактивному стані зв'язані з білками теплового шоку.

В патогенезі РА одну із важливих ролей відіграє активація циклу арахідонової кислоти. Під впливом специфічних кіназ активується цитозольна фосфоліпаза А2, яка звільнює арахідонову кислоту із фосфоліпідів клітинних мембран.

Лейкотрієни синтезуються нейтрофілами (LTB4), еозинофілами (LTC4), лейкоцитами, моноцитами, МФ, опасистими клітинами ендотелієм. Вони сприяють збільшенню капілярного кровоплину (розширення артеріол, підвищення проникливості капілярів, спазм посткапілярних венул), активують

ендотеліальні клітини і трансендотеліальну міграцію лейкоцитів, посилюють фагоцитарну активність нейтрофілів, стимулюють дегрануляцію нейтрофілів, еозинофілів, активують тромбоцити. Лейкотрієни і простагландин D₂ поряд з гістаміном є основними медіаторами реакції гіперчутливості II типу.

Під впливом ЦОГ арахідонова кислота метаболізується в простагландин PGH₂. Утворення останнього не є органоспецифічним і протікає однаково в усіх органах і тканинах шляхом перетворення лабільного PGH₂: в мембранах тромбоцитів – в тромбоксан A₂, в ендотелії судин - в простагландин PGH₂, в мембранах клітин головного мозку в PGD₂, у везикулярних залозах – в PGE₂ і PGF₂.

Утворення простагландинів відбувається в нейтрофілах, клітинних системи мононуклеарних фагоцитів, ендотелії судин. Простагландини впливають на усі фази запалення: розширення і збільшення проникливості судин, посилення локальної гемодинаміки, ексудацію, підвищену чутливість клітин до гістаміну і брадикініну, сенсibiliзацію центрів терморегуляції гіпоталамусу до дії пірогенів, підвищення синтезу і секреції цитокінів. Метаболітом циклооксигеназного шляху перетворення арахідонової кислоти є і тромбоксани, зокрема тромбоксан A₂. Останньому властива здатність агрегації тромбоцитів, вазоконстрикції, активації тромбоцитів і виходу вмісту їх гранул, підвищують рівень синтезу FNO і IL.

Існує і третій шлях (за участю цитохрому PУ50) оксигенації арахідонової кислоти, який визначає продовження продукції простагландинів у вогнищі запалення навіть у випадку повної блокади ЦОГ нестероїдними протизапальними препаратами (НПЗП).

Поява в тканинах суглобів розчинних протеаз зв'язана з ексудацією нейтрофілів, активацією клітин системи мононуклеарних фагоцитів. Протеази запускають каскад реакцій класичного і альтернативного шляхів активації комплементу. В результаті утворюються анафілотоксини C_{4a}, C_{3a}, C_{5a}, які впливають на такі ланки запалення:

- індукція і вихід гістаміну із гранул опасистих тканин;
- посилення локальної гемодинаміки шляхом розширення м'язів судин і підвищення порозності капілярів;
- посилення фагоцитозу;
- активація і хемотаксис лейкоцитів.

В синовіальній рідині ступінь комплементу корелює з кількістю в ній лейкотрієнів.

Наступний каскадний процес під дією протеаз – це утворення із кініногенів кінінів. Виділено три кініногени в гепатоцитах: високо-, низькомолекулярні і Т-кініноген. Кініни:

- підвищують проникливість судин;
- посилюють місцевий кровообіг і скорочення гладких м'язів;
- стимулюють метаболізм арахідонової кислоти;
- взаємодіють із системою комплементу (утворення C5a);
- підвищують фагоцитарну активність нейтрофілів.

Під впливом тканинних протеаз активізується згортання крові. Утворений фібрин стимулює проліферацію фіброblastів, що веде до подальшого прогресування проліферативних явищ в суглобах.

У відповідь на антигенний стимул або ушкодження МФ ендотеліальні клітини починають синтезувати оксид азоту (NO), який викликає вазодилатацію і посилює місцевий кровообіг.

NO, синтезований в МФ визначає їх бактерицидну активність, викликає утворення вільних радикалів у позаклітинному просторі і ушкодження тканин.

Лімфоїдна фаза. Безпосереднім наслідком секреції активованими клітинами розчинних медіаторів запалення є хемотаксисі ексудація в порожнину суглобу різних клітин: зразу нейтрофілів, надалі лімфоцитів. Синовіальна оболонка інфільтрується лімфоцитами, плазматичними клітинами, МФ. Серед лімфоцитів переважають T_{ch} з ознаками активації. Враховуючи можливе значення білків теплового шоку (hsp) у розвитку ЮРА надається значення наявності в організмі хворих особливої субпопуляції T_h з $\gamma\delta$ T-клітинним рецептором (T_cR), які реагують з названими протеїнами, сприяючи їх елімінації.

Лімфоїдна інфільтрація зумовлює формування синовіальної оболонці «зародкових» центрів (по аналогії з лімфоїдними фолікулами лімфатичних вузлів). В них відбуваються усі класичні стани активації, проліферації, клональної селекції лімфоцитів і утворення В-л, які синтезують поліклональні аутоантитіла. Спектр аутоантитіл є досить різноманітним:

- РФ (IgM, IgG, IgA) направлений проти Fc-фрагменту IgG. Виявляється частіше при поліартрикулярному варіанті (7-14%). Основним субкласом РФ є IgG4.

- Антиядерні антитіла (ANA) – частіше (75%) це антигістонові; антитіла до кардіоліпіну (50%), антитіла проти ліпиду А, ін.

Поява аутоантитіл приводить до формування імунних комплексів (ІК), які осідають в уражених тканинах, сприяючи активації комплементу і повторному запуску каскаду запальних реакцій, хронізації процесу.

Агресивна і деструктивна фази зумовлені проліферацією фіброblastів, деградацією суглобового хряща, утворенням ревматоїдного паннусу (грануляційної тканини із фіброblastів, капілярів, моноцитів (МФ і колагену). Активовані клітини ревматоїдного паннусу виділяють протеолітичні ферменти і цитокіни, в т.ч. активуючі остеобласти. Все це веде до розвитку деструктивних явищ в тканинах суглобів. Розвитку останніх в тканинах суглобів сприяє порушення обміну синовіальної рідини (з підвищенням активності в ній лізосомальних ферментів) і збільшення внутрішньосуглобового тиску, що веде до порушення трофіки хряща. Внаслідок резорбції хряща, кісткової тканини, заміщення їх фіброзною грануляційною тканиною (деструктивна фаза) є порушення рухомості суглоба, його деформація, розвиток остеопорозу і анкілозів. Основне значення в розвитку остеопорозу при ЮРА належить дисбалансу про- і протизапальних цитокінів, а зниження рухової активності хворих, тривала терапія ГК сприяє його прогресуванню. Виявлена пряма залежність між частотою виникнення остеопенії і остеопорозу і тривалістю захворювання.

Факторами ризику, що підвищують ймовірність тяжких уражень суглобів поряд з тривалою персистенцією синовіїту, є генетично детерміновані порушення регуляторної функції імунної системи, що приводить до активації клону аутореактивних клітин, нездатних локалізувати запальну реакцію, а також з антигенними особливостями етіологічного фактора (білки теплового шоку мікробів).

В даний час запропоновано багато концепцій вірусного походження ЮРА і РА. Певну роль в розвитку захворювання відіграють віруси – краснухи, вітряної віспи, грипу АН2N2, вірус Епштейна-Барра (EBV), цитомегаловірус (CMV), Т-лімфотропний вірус людини типу I (HTLV-1), віруси гепатиту В і С, парвовірус В19, мікоплазма, хламідії, кишкова мікрофлора.

Клініка. Клінічні прояви ЮРА є досить різноманітними і залежать від віку, статі, провокуючих факторів, особливостей подальшого розвитку, патологічного процесу.

У більшості випадків клінічну картину захворювання визначають ураження суглобів, які мають синовіальну оболонку. Початок захворювання може бути повільним, малопомітним, з появи незначного болю і припухлості в одному суглобі, частіше колінному і гомілково-ступневому. Через 1-2 тижні або 1-2 міс. патологічний процес розвивається в іншому симетричному суглобі. Окрім болю і обмеження рухів в суглобі діти відмічають загальне недомогання, слабкість, знижується маса тіла, появляється субфебрилітет, наростає ШОЕ до 20-25 мм/год. Надалі в процес втягується інші суглоби. Ураження 2-4 суглобів

– олігоартрит (пауціартрит). Втягнення в процес ≥ 5 суглобів свідчить про розвиток поліартриту. Такий підгострий перебіг захворювання спостерігається у дітей після п'яти років, переважно у школярів. У дітей, що захворіли в ранньому віці гострий початок: лихоманка, виражені артралгії з ураженням ≥ 4 суглобів, в т.ч. дрібних суглобів кистей і стоп. На фоні лихоманки появляються поліморфні висипи на шкірі, збільшення лімфатичних вузлів, печінки, селезінки. Діти займають вимушене положення, стають малорухомими, появляються больові контрактури. Доволі рідко у дівчаток перших років життя ЮРА протікає у формі моноартриту (частіше колінного суглобу) і супроводжується ураженням очей – увеїтом.

Отже, артралгії, припухлість, ранкова скутість та порушення функції суглобів – основні скарги хворих. Спочатку болі виникають при рухах, надалі спонтанні (в спокою). Припухлість суглобів симетрична, визначають її гіпертрофія синовіальної оболонки і нагромадження ексудату, надаючи м'яким тканинам суглобів тістувату консистенцію, підвищення локальної температури, болючість. При цьому еритема не характерна. Ранкова скутість має діагностичне значення, якщо вона триває не менше години. Артралгії найінтенсивніші в другій половині ночі, в ранковий час, вночі і проходить до вечора, одночасно можуть бути м'язові судоми, парестезії. Запальним змінам в суглобах передують міалгії, невралгії, помірні артралгії, бурсити, тендовагініти. Симптоматика початкового періоду не завжди патогномонічна.

Суглобовий синдром проявляється всіма ознаками місцевого запалення: біль або незначна болючість, набряк, зміна форми суглобу, локальне підвищення температури. Однак при олігоартикулярному варіанті захворювання не є характерною виражена гіперемія шкіри суглобів. У дітей найчастіше уражаються колінні, гомілково-ступневі, променево-зап'ястні, ліктьові суглоби, проксимальні міжфалангові суглоби 2, 3, 4 пальців кисті, дещо рідше – п'ястно-фалангові, суглоби стоп, кульшові, суглоби шийного відділу хребта, висково-нижньощелепні. У дітей найчастіше (80-90%) уражаються колінні суглоби. Клінічні прояви гоніту в значній мірі залежать від гостроти процесу і віку хворих. Серозні оболонки (в т.ч. і синовіальні оболонки суглобів) у дітей раннього віку багато васкуляризовані. Тому запальна реакція в них супроводжується значною ексудацією. В той же час гострий початок захворювання незалежно від віку також може супроводжуватись вираженим ексудативним компонентом, зокрема в колінному суглобі. Ознакою наявності ексудату в колінному суглобі є балотування наколінника, а також виражена припухлість в ділянці верхнього полюсу суглобу і заповнення рідиною зовнішнього і внутрішнього заворотів

сумки. Ексудація в порожнині суглобу зумовлює різку болючість і обмеження рухів в суглобі. Це визначає спочатку больову контрактуру, яка при тривалому часі закріплюється контрактурою відповідних груп м'язів.

При підгострому початку захворювання ексудативні зміни менше виражені: невелика припухлість у верхньому полюсі і бокових верхніх заворотах. Рухи в суглобах помірно болючі, обмежені. Змінюється хода, спостерігається ранкова скутість. Останній симптом частіше має місце у старших дітей в ранковий час від 10-15 хв. до 1-1,5 год. При тривалому перебігу розвивається деформація суглоба, атрофія м'язів стегна і гомілок, ушкоджуються сухожилки і зв'язки. Все це приводить до підвивиху з викривленням гомілки – вальгусна деформація, яка змінює ходу дитини.

Гомілково-ступневий суглоб і суглоби стопи у дітей уражаються доволі часто, особливо у дошкільному віці. Припухлість відмічається в ділянці зовнішньої і внутрішньої лодижок, а також в передньому медіальному відділі суглоба (можливо, зумовлена запаленням сухожилок). У дітей раннього віку (особливо у дівчаток) нерідко уражаються плюсневі і плюсне-фалангові суглоби (рис. 90). При цьому стопа має подушкоподібний вигляд, порушується хода. При цьому можуть уражатись і проксимальні міжфалангові суглоби, частіше II, III, IV, пальців. Пальці набряклі, червоні, рухи в них болючі. У дітей рідше, ніж у дорослих, спостерігаються грубі підвивихи ("фабулярна" девіація). В той же час моно-, олігоартрити гомілково-ступневих суглобів у дівчаток раннього віку часто поєднуються з ревматоїдним увеїтом.



Рис. 90. Ураження суглобів стопи при ревматоїдному артриті

Променево-зап'ястний суглоб і суглоби кистей. Ураження цих суглобів у дітей за частотою займає третє місце у дітей з ЮРА. Спочатку на зовнішній поверхні суглобу проявляються обмежена "тістоватість", припухлість, зумовлена тендосиновітами м'язів згиначів і розгиначів. Суглоб набирає веретеноподібної форми, рухи в ньому обмежені і болючі. Кисть поступово

відхиляється назовні, формується ульнарна девіація. Остання не завжди поєднується з подібними змінами в п'ястно-фалангових суглобах, хоча останні також уражуються. Частіше в процес втягуються п'ястно-фалангові суглоби II-IV пальців: припухлість на зовнішній і внутрішній поверхні. На тильній поверхні спостерігається гіперемія з наступною пігментацією. Часто уражаються і проксимальні міжфалангові суглоби цих пальців. Швидко розвивається атрофія м'язів кисті. У дівчаток-підлітків формуються стійкі деформації – стійке згинання проксимальних і розгинання дистальних міжфалангових суглобів. Це є однією з причин інвалідності дітей (рис. 91-93).

Шийний відділ хребта. Втягнення в процес суглобів шийного відділу хребта – один з ранніх проявів ЮРА. Запалення розвивається у між хребцевих суглобах, які мають синовіальну вистилку.



Рис. 91. Веретеноподібна деформація пальців рук при ревматоїдному артриті.



Рис. 92. Ульнарна девіація кистей при ревматоїдному артриті



Рис. 93. Деформація пальців рук у вигляді «шиї лебедя» при ревматоїдному артриті

У дітей є скарги на болі і обмеження рухів в шийному відділі хребта, голова приймає вимушене положення – нахилена вперед або вбік. Ураження шийних суглобів при ЮРА є несприятливим прогностичним критерієм, так як існує можливість подальшого розвитку генералізованого артриту або однієї із системних форм захворювання. Раннє втягнення в процес суглобів шиї при тривалому перебігу захворювання приводить до обмеження її рухів, коли поворот голови можливий тільки разом з тулубом. При цьому ознак зміщення хребців у вигляді парестезій обличчя і кінцівок, ністагму, дизартрії не спостерігається. Повне обмеження рухомості суглобів шиї настає в результаті грубих змін у вигляді різкого звуження суглобових щілин, ерозій, анкілозів.

Ліктьовий суглоб втягується при поліартритичному варіанті захворювання. При відсутності зовнішніх змін спостерігаються обмеження згинання і розгинання. Згинальна контрактура в ліктьовому суглобі і одночасні зміни суглобів кисті і зап'ястя різко обмежують можливість до самообслуговування і дитина стає інвалідом. При наявності ексудативного компонента ліктьовий суглоб збільшується, стає болучим. Бурсити мають стійкий рецидивуючий характер і є торпідними у лікуванні. При тривалому перебігу захворювання (> 10 років) розвиваються анкілози у ліктьовому суглобі з повною втратою функції.

Кульшовий суглоб у дітей при ЮРА уражається частіше, ніж у дорослих. Це в певній мірі пояснюється схильністю дітей до ексудації. При цьому біль різної інтенсивності в паху (рідше в сідницях), кульгавість і повна втрата можливості ходити. Ураження кульшового суглобу свідчить про синдром Віслера-Фанконі або генералізовану суглобову форму захворювання. При

[На початок документа](#)

синдромі Віслера-Фанконі часто спостерігається асептичний некроз головки стегнової кістки, що зумовлено частим розвитком васкулітів при цій формі захворювання. З розвитком асептичного некрозу головки стегна інтенсивність болю в суглобі зростає, рухи обмежені, виражена температурна реакція. Можливе повне руйнування головки і закриття суглобової щілини з формуванням анкілозу.

Щелепно-висковий суглоб. Ця локалізація є досить типовою для ЮРА, особливо при синдромі Стілла і початку захворювання у ранньому віці. Скарги дітей на болі при жуванні, інколи з іррадіацією у вухо, обмежене відкривання рота. Це уповільнює ріст нижньої щелепи, в результаті чого розвивається типова форма деформації обличчя з прогнатизмом.

Плечовий суглоб. Втягується в процес не часто, переважно у дівчаток з генералізованою формою захворювання. при цьому має місце припухлість в передньо-латеральній ділянці плеча, зумовлена бурситом. Рухи в суглобах болючі і обмежені. Наявність ексудату в суглобі можна виявити при пальпації.

Грудно-ключичний суглоб уражається рідко. Припухлість і болючість мало впливають на функцію суглобу.

Суглобовий синдром при ЮРА має деякі особливості залежно від клінічної форми, перебігу, віку, статі дитини. Суглобова форма захворювання з підгострим початком супроводжується розвитком артриту з переважним ураженням колінних і гомілково-ступневих суглобів. Надалі частіше приєднується ураження променево-зап'ясних і ліктьових суглобів. Процес помірно прогресує, переважають продуктивні зміни. Рентгенологічно визначаємо переважно II-III ст. (за Штейнброккером). При гострому початку цього варіанту захворювання частіше втягуються в процес променево-зап'ястні, п'ястно-фалангові і міжфалангові суглоби кистей, а також атланти-окципітальний і щелепно-висковий суглоби. При цьому на протязі 2-3 років у 30% випадків серед хворих прогресують деструктивні зміни в суглобах з розвитком ерозій. При системних формах суглобовий синдром також має свої особливості. Алергосептичний варіант, як правило, починається з стійких артралгій в крупних (колінні, кульшові) і середніх (гомілково-ступневі, променево-зап'ястні, ліктьові) суглобах без видимих в них змін. Тривалість періоду артралгій є різною – від кількох тижнів до кількох місяців. З часом приєднуються ексудативні і продуктивні зміни в суглобах з швидким розвитком узур і ерозій, деколи асептичного некрозу голівки стегна. Найбільш представлений суглобовий синдром при синдромі Стілла. При цьому дуже швидко розвивається генералізований суглобовий синдром з ураженням суглобів кисті, стоп, шийного відділу хребта, щелепно-вискового та крупних

суглобів. Початкова ексудативна фаза доволі швидко (кілька місяців) змінюється продуктивними процесами, ерозіями і деструкцією хряща, що приводять до ранніх анкілозів, частіше в ліктьових і променево-зап'ястних суглобах, рідше – в шийному відділі хребта.

У хлопчиків менше виражений ексудативний компонент, переважають продуктивно-дистрофічні зміни в суглобах нижніх кінцівок (кульшових, колінних, гомілково-ступеневих, суглобах стоп), РФ у сироватці крові визначається рідко.

У дівчаток на початкових етапах захворювання переважає ексудація в суглобах верхніх кінцівок – променево-зап'ястних, ліктьових, дрібних суглобах кисті, РФ позитивний рідко (20%). При моно-, олігоартриті (10%) у дівчаток раннього віку виявлено ураження очей (увеїт) у поєднанні з виявленням у сироватці крові антинуклеарного фактора і антитіл до ДНК.

Останнє визначає втрату рухомості суглобів. Поліартрит з перших днів захворювання є одним із провідних симптомів синдрому Стілла. Вже на 2-3 році захворювання можуть розвинути деструктивні зміни хряща, кісткові ерозії, в окремих випадках – анкілози дрібних суглобів кісток зап'ястя визначається при рентгенологічному дослідженні.

- Гарячка: гектична, інколи до 39-40 °С, триває до 3-4 тижнів. В міру прогресування суглобового синдрому лихоманка знижується, хоча можуть спостерігатись окремі підвищення температури, нерідко з висипами на шкірі.

- Висипання частіше дрібноточкові (скарлатиноподібні), рідше кореподібні (макуло-папульозні), нестійкі, зникають разом з нормалізацією температури тіла.

- Швидко розвивається кахексія.

- Генералізована лімфаденопатія, особливо збільшуються лімфатичні вузли підкрильцеві і пахові.

- Перикардит, як правило, протікає з невеликим серозним випотом в порожнину перикарду і у більшості пацієнтів виявляється тільки при інструментальному дослідженні.

- При цій формі захворювання найчастіше розвивається вторинний амілоїдоз (20%) з переважним ураженням нирок. При цьому у хворих на протязі 2-3 років може зберігатись селективна протеїнурія, а на 4-5 році вона стає постійною.

- Перебіг захворювання при синдромі Стілла швидко прогресуючий.

- Висока активність з боку лабораторних критеріїв: ШОЕ до 60 мм/год., підвищення усіх класів Ig (особливо IgG), збільшення рівня CRP. Більша

схильність до нейтропенії, ніж до лейкоцитозу, швидко прогресує гіпсохромна анемія.

Позасуглобові ураження спостерігаються при тяжких системних формах ЮРА (25-75%). Найчастіше ураження серця є у дітей з гострим тяжким початком захворювання та іншими позасуглобовими проявами (гарячка, висипи, лімфаденопатія, гепатолієнальний синдром): кардит, випітний перикардит, ендокардит Лібмана-Сакса, панкардит, аортит. Майже у половини дітей є дифузний кардит з типовою клінікою: акроціаноз, тахі-, рідше брадикардія, кардіомегалія, розлита пульсація серця, приглушеність тонів, систолічний шум на верхівці і V тон. При тяжкому перебігу появляються симптоми недостатності кровообігу по ліво-, правошлуночковому типу (збільшення печінки, набряки). Ендокард рідко втягується в процес. (Синдром Стілла). При цьому спостерігається ураження ендокарду по типу бородавчатого ендокардиту Лібмана-Сакса (формування вегетацій на поверхні клапану) з наступними тромбоемболіями по великому колу кровообігу. Краї клапанів, хорди є інтактними, тому у дітей з ЮРА немає клапанних вад.

Майже у половини пацієнтів ураження міокарду поєднується зі змінами в перикарді. Однак ревматичний перикардит може протікати ізольовано або на тлі полісерозиту. Останнє частіше має місце у дітей дошкільного віку. Клініка перикардиту є досить різною. М.б. перикардит без клінічних проявів і діагностуємо його за даними УЗД (вогнищеві фібринозні нашарування і зрощення листків перикарду). Спостерігаються випадки з типовою клінікою: виражені кардіалгії, тахікардія, блідість шкіри. Діти займають положення ортопное, появляється пульсація шийних вен. Над усією поверхнею серця або в окремих точках появляється шум тертя перикарду – від досить грубого хрусту до невеликої крепітації. При появі ексудату в порожнині перикарду наростають симптоми здавлення верхньої порожнистої вени, звучність серцевих тонів швидко знижується, зникає шум тертя перикарду.

Однак на фоні адекватної терапії (7-10 днів) швидко наступає позитивна динаміка навіть і у випадку рецидивів перикардиту. Процес має сприятливий прогноз.

Крім серця в патологічний процес при ЮРА може втягнутись аорта. Аортит маніфестує болями за грудиною, резистентними до нітратів. Діагностика: УЗД.

Відносно рідко у дітей спостерігаються симптоми коронариту. Уражаються при цьому дрібні гілки вінцевих судин. При ураженні більш крупних судин появляються типові ангінозні болі, відчуття страху.

Діагностика: ЕКГ, УЗД. Коронарит, як правило, є одним із проявів генералізованого васкуліту і злоякісного перебігу захворювання.

Легенево-плевральний синдром. Одним з найтяжчих вісцеральних уражень є пневмоніти (30-50%), які м.б. причиною смерті. До основних форм ураження легень відносимо - плеврит (частіше фібринозний, рідко ексудативний); хронічний інтерстиціальний пневмоніт (альвеоліт), який є основною причиною смерті в результаті прогресивного фіброзу, гіпоксії та декомпенсації серцевої недостатності. При ЮРА у дітей зустрічається доволі рідко (12-16%) і переважно у хворих з системними проявами. Ізольоване ураження плеври у вигляді окремих фібринозних нашарувань, зрощень, облітерації синусів, плевро-перикардіальних зрощень може бути і без клінічних проявів. Рідше є поєднання ексудативного плевриту із пневмонітом. Останні частіше є однобічними. Клінічна маніфестація не має патогномонічних симптомів: задишка, нав'язливий малопродуктивний кашель, рясні катаральні симптоми в легенях у вигляді крепітації, дрібнопухирцевих вологих хрипів, частіше справа. Легеневий синдром супроводжується іншими симптомами активності ЮРА – гарячкою, висипами, лімфаденопатією, гепатолієнальним синдромом. Рентгенологічно виявляємо посилення легеневого малюнку крупнопетлистого характеру, “мутний” (“молочний”) фон, інколи тимчасові хмаркоподібні тіні. В основі є імунопатологічні процеси з відкладанням ІК на базальній мембрані капілярів.

Рідше спостерігається формування вогнищового дифузного пневмоніту, емфіземи легень, колапсу альвеол, кістозного розширення бронхіол, які ведуть до зниження вентиляції, перфузії, гіпоксії, формування легеневого серця та подальшої декомпенсації.

Клінічно: прогресуюча дихальна недостатність, гіпоксемія, серцево-судинна недостатність переважно по правошлуночковому типу, крепітація (тріск целофану), рентгенологічно:

- двобічні інтерстиціальні або інфільтративні зміни;
- ревматичні вузлики в легенях;
- легеневий васкуліт з швидким розвитком і декомпенсацією легеневої гіпертензії;
- гостра пневмонія;
- підвищений ризик розвитку неходжкінських лімфом у порівнянні з загальною популяцією дітей;
- рідше спостерігаються альвеолярні геморагії, амілоїдоз легень, фіброз верхньої долі при ураженні реберно-стернальних і реберно-вертебральних з'єднань.

Ураження нирок.

Інтерстиціальний нефрит (15-15%): непостійна лейко-, еритроцитурія, невелика протеїнурія. Еритроцитурія частіше спостерігається у хлопчиків, лейкоцитурія – у дівчаток. Остання частіше обумовлена інфекцією, зокрема хламідійною. При цьому необхідно виключати мікробно-запальні захворювання нирок.

Гломерулонефрит, амілоїдоз (як прояв захворювання), які поєднуються з високою активністю імунзапального процесу; ізольований сечовий синдром, нефротичний синдром (повний, або неповний), нефротичний синдром з артеріальною гіпертензією. Прогресуюче ураження нирок веде до хронічної ниркової недостатності, уремії.

Амілоїдоз нирок розвивається через 7-10 років від початку захворювання: стійка протеїнурія, циліндрурія, периферичні набряки. Амілоїдоз є найтяжчим ускладненням ЮРА і займає перше місце серед причин смерті. На розвиток амілоїдозу вказує мінімальна спочатку нестійка протеїнурія при відсутності еритроцитурії і лейкоцитурії. Початкові прояви амілоїдозу можна виявити через 3-4 роки від початку захворювання. Амілоїдоз розвивається переважно у пацієнтів з системними формами захворювання (синдром Стілла, Віслера-Фанконі). У пацієнтів наростає протеїнурія, в осаді сечі виявляємо гіалінові, восковидні циліндри. Клінічно паралельно тяжкості протеїнурії наростають прояви нефротичного синдрому з подальшим розвитком ниркової недостатності. Остання приводить до уремії і смерті. Діагностика: УЗД (збільшення нирок в розмірах, порушення їх структури), біопсія нирок.

Відкладання амілоїду може бути і в печінці (синдром Стілла) по ходу внутрішньо-долькових капілярів, в стромі, стінках судин. При цьому печінка збільшується, стає щільною, інколи досягаючи хрящової консистенції. Функція печінки досить довго залишається збереженою. Декомпенсація функції проявляється наростанням жовтяниці, гіпербілірубінемії, геморагічним синдромом (розвивається ДВЗ-синдром).

Рідко амілоїд відкладається в міокарді (інтерстиції, вінцевих судинах). Клінічно це маніфестує як кардіосклероз.

Частіше амілоїд відкладається в стінках кишок і їх судин. Клінічним виявом цього є розвиток вторинного синдрому мальабсорбції (діарея, схуднення, анемія, гіповітаміноз, мелена). Дуже рідко спостерігається зворотній розвиток амілоїдозу при лікуванні колхіцином.

Ураження м'язів спостерігається у 70-75% випадків серед хворих з ЮРА. Характерним вже для початкової стадії захворювання є: міалгії, міозит з вогнищами некрозу і атрофії м'язів. Причиною атрофії є обмеження рухів

кінцівок та вплив протизапальних цитокінів, які викликають міоліз. Існує прямий кореляційний зв'язок між ступенем м'язової атрофії, активністю і тяжкістю ЮРА.

М'язова атрофія найбільш чіткою є проксимальніше хворого суглоба і особливо чітко виражена при генералізованому процесі із значним зниженням функції суглобів і м'язовими контрактурами. Міозит, міальгії частіше спостерігаються при синдромі Віслера-Фанконі. Використання великих доз ГК також зумовлює атрофію м'язів.

Лихоманка. У більшості пацієнтів з ЮРА підвищення температури тіла до субфебрильних цифр спостерігається в гострому періоді захворювання і є нетривалим. Висока і тривала лихоманка є типовою для системних форм захворювання (синдрому Стілла, Віслера-Фанконі). При синдромі Стілла температура тіла частіше підвищується ввечері, але не вище 38-38,5 °С, інколи буває субфебрильною. Гарячковий період триває 2-3 тижні і знімається на фоні адекватної терапії. Найвища і стійка лихоманка спостерігається при алегро-септичному синдромі. При цьому підвищення температури спостерігається вранці (5-7 год.), нерідко супроводжується ознобом. Температура тіла досягає 39-40 °С, утримується 4-5 годин, надалі знижується і супроводжується проливним потом. У вечірні години температура тіла підвищується рідко. Така картина може продовжуватись місяцями. При цьому знижується маса тіла, розвивається анемія. Однак у більшості пацієнтів з тривалою лихоманкою діагностуємо вірусно-бактеріальні інфекції.

Ураження шкіри при ЮРА проявляється порушенням трофіки (сухість, витончення), підшкірними крововиливами і дрібноточковим некрозом внаслідок васкуліту. Характерними є долонні і підошвенні капілярити, інфаркти шкіри в ділянці нігтьових пластинок (дігитальний артеріїт), геморагічні прояви в ділянці гомілок, livedo reticularis (рис. 94).



Рис. 94. Livedo reticularis при ревматоїдному артриті

При ЮРА у дітей можуть появлятися ревматоїдні вузлики – щільні округлі неболучі, рухомі утворення розміром від 2-3 мм до 2-3 см в діаметрі (20-30%) підшкірно на розгинальних поверхнях суглобів. Наявність ревматоїдних вузликів асоціюється з високими титрами ревматоїдного фактору у сироватці крові. В періоді ремісії вони зникають. Поява ревматоїдних вузликів у початковій стадії захворювання є несприятливим прогностичним критерієм.

Шкірні висипання у дітей з ЮРА спостерігаються при системних формах захворювання. При синдромі Стілла висипання дрібноточкові, рідше плямисто-папульозні з локалізацією на грудях, животі, інколи на розгинальній поверхні верхніх і нижніх кінцівок. Яскравість і густина висипань часто співпадають з підвищенням температури тіла. На висоті активності процесу вони можуть зберігатись 1-3 тижні і поступово згасати на фоні терапії.

При алергосептичному синдромі висипання появляються на фоні різкого підвищення температури тіла і є дуже різноманітними: від скарлатиноподібної і кореподібної до типових для цього синдрому скупчень “лінійних” еритематозних висипань від 1 до 3-4 см, що локалізуються переважно на внутрішній поверхні стегон і бокових поверхнях грудної клітки. Ці висипання ніколи не супроводжуються свербінням, що відрізняє їх від висипань. При зниженні гарячки (до 12-13 дня) висипи згасають, але не зникають повністю. Особливо торпідний характер мають “лінійні” елементи. Висипання при алергосептичному синдромі можуть зберігатись місяцями і при нормальній температурі тіла. Тривалі, торпідні висипання, як правило, супроводжують тяжкі форми ЮРА і є прогностично несприятливим симптомом.

Ураження шлунково-кишкового тракту у більшості випадків є ятрогенне в результаті довготривалої терапії: гастрити, ерозії виразки шлунку, дванадцятипалої кишки, кровотечі, синдром мальабсорбції. Спленомегалія спостерігається у 20-30% випадків.

Ураження очей: найчастіше діагностується іридоцикліт, може бути ірит, епісклерит, склерит (рис. 95).



а

б

в

Рис. 95. Ураження глаз при ревматоїдному артриті (а – іридоцикліт; б – склерит; в – увеїт)

Ураження нервової системи: периферичні поліневропатії, в основі яких є патологія *vasa nervorum*. Характерними при цьому є: парестезії, печія в кінцівках, знижена тактильна і больова чутливість, рухові розлади. Можливі вегетативні порушення: гіпер-, гіпотермія, підвищена пітливість, трофічні розлади. Нерідко розвиваються різні ендокринопатії, зокрема аутоімунний тиреоїдит.

Периферійна лімфаденопатія спостерігається у вигляді уражень шийних, підкрильцевих, пахових лімфатичних вузлів: помірно щільні, неболючі, рухомі, неспаяні з тканинами, розміри 1-3 см (40-60%).

Вираженість лімфаденопатії залежить від ступеня активності захворювання. Порівняно рідко (25-30%) спостерігається збільшення селезінки (синдром Стілла).

Затримка росту і зниження маси тіла – часті прояви ЮРА, вираженість яких є прямо пропорціональна тяжкості захворювання. При переважно суглобовій формі захворювання з множинним ураженням суглобів спостерігається відставання росту кісток в довжину і чим раніше захворіла дитина, тим ця залежність більше виражена. Існує безпосередній локальний

зв'язок між ураженням суглобів і кісткою: при ураженні між-фалангових суглобів кісток рук і п'ястно-фалангових суглобів зап'ястя уповільнюється ріст кисті. При ураженні висково-нижньощелепного суглобу розвивається мікрогнатія, променево-зап'ястних і ліктьових – уповільнюється ріст кісток передпліччя, при ураженні колінних і гомілково-ступневих суглобів – уповільнюється ріст кісток гомілок. Однак найінтенсивніше уповільнюється ріст дітей із системними формами ЮРА. При цьому мають значення:

- припинення епіфізарного росту;
- ендокринопатії;
- інтоксикація;
- обмеження рухової активності;
- тривала терапія ГК, особливо у великих дозах (1,0-1,5 мг/кг м.т. 5-10р.).

Однак при зниженні дози ГК до ≤ 5 мг діти знову починають рости, але досягнути довжини тіла, яка би відповіді лі нормальній величині для їх віку, вдається рідко.

Особливості параклінічних досліджень.

Анемія зустрічається порівняно часто (50%) – “анемія хронічного запалення”. Генез її полягає:

- у пригніченні функціональної активності клітинних попередників еритропоезу, в результаті чого знижується їх проліферативний потенціал, порушується процес синтезу гема;

- порушенні обміну і утилізації заліза (функціональний дефіцит);
- зниження зв'язування трансферину еритроблантами;
- зниження продукції ендогенного еритропоетину;
- укорочений час життя клітин еритроїдного ряду.

Лабораторні показники при ЮРА частіше відображають наявність і вираженість запального процесу і тому є неспецифічними запального процесу і тому є неспецифічними. Виключенням є ревматоїдний фактор (РФ). У дітей РФ виявляємо не більше, як у 15-20%. Випадків і у два рази частіше, у синовіальній рідині, ніж у сироватці крові.

При моно- і олігоартриті ШОЕ не перевищує 30-35 мм/год., при поліартриті і системних формах ЮРА – збільшується до 50-60 мм/год. При олігоартриті число лейкоцитів не перевищує $8-10 \times 10^9$ /л. Більші зрушення у лейкограмі спостерігаються при системних формах захворювання. Для синдрому Стілла характерним є швидке прогресування анемії при незначному лейкоцитозі, а також і лейкопенії зі збільшенням ШОЕ до 40-50 мм/год. Для алергосептичного синдрому типовим є виражений лейкоцитоз до $20-30 \times 10^9$ /л з

нейтрофільозом до 70-80% і паличкоядерним зсувом (до 10-12%). ШОЕ може досягати 50-60 мм/год., кількість тромбоцитів – 400-500 тис.

В активній фазі ЮРА у пацієнтів підвищується рівень сироваткових Ig усіх фракцій (A, M, G), у більшості наростає рівень IgG. Підвищення рівня IgG спостерігається в пізні терміни захворювання і є непрямим критерієм запального процесу і розвитку ерозій.

С-реактивний білок (СРБ, СРР) – один із неспецифічних показників активності ревматоїдного процесу і коливання відображає його ступінь.

Ревматоїдний фактор (РФ) – антитіло, яке виробляється певною популяцією плазмоцитів синовіальної мембрани. РФ є високо чутливим і специфічним тестом захворювання, однак у сироватці крові він визначається у 15-20%, у синовіальній рідині – у 30-35% випадків.

Антинуклеарний фактор (АНФ) – антитіло до цільного ядра клітини, визначення його використовуємо як скринінг-тест для діагностики СЧВ. У пацієнтів з ЮРА виявляємо його досить рідко і це вказує на тяжкість процесу.

Рентгенологічно зміни при ЮРА як і при РА, оцінюємо за О. Steinbrocker (1949) і виділяємо чотири стадії захворювання (рис. 96):

I ст. – остеопороз, переважно епіфізарний;

II ст. – остеопороз і початкова деструкція хряща, звуження суглобової щілини;

III ст. – виражена деструкція хряща і кістки, кісткові ерозії;

IV ст. – симптоми III ст. і анкілози.

При цьому необхідно врахувати, що у одного пацієнта різні суглоби мають різні рентгенологічні зміни. Однак при оцінці тяжкості приймаємо до уваги максимальні зміни любого суглоба.



Рис. 96. Рентгенологічні зміни при ревматоїдному артриті

Активність процесу встановлюємо в межах трьох ступенів: низька (I), помірна (II), висока (III). Динаміку основних синдромів та активності процесу на етапі перших трьох років оцінюємо за критеріями швидко, повільно і мало прогресуючого перебігу.

Ступені активності ЮРА:

I ст. (мінімальна активність). Незначні болі в суглобах, ранкова скутість зранку до 60 хв., незначні ексудативні зміни в суглобах, температура місцево підвищена або нормальна. ШОЕ підвищена до 20 мм/год., L-норма, вміст $\alpha 2$ -глобулінів підвищений до 12%, CRP+, ГЗТ помірно підвищені.

II ст. (середня активність). Болі в суглобах як при рухах, так і в спокої, скутість утримується до полудня, виражене больове обмеження рухів в суглобах, помірні стабільні ексудативні симптоми. Помірна гіпертермія шкіри над суглобами. Нечіткі симптоми ураження внутрішніх органів ШОЕ: 25-40 мм/год., L 10-15x10⁹/л, рівень $\alpha 2$ -глобулінів підвищений до 15%, CRP++, підвищений рівень сіалових кислот, фібриногену.

III ст. (висока активність). Сильні болі в спокої, виражені ексудативні реакції в суглобах (гіперемія, набряк, гіпертермія), скутість на протязі дня, виражене обмеження рухів. Ознаки вісцеритів (плеврит, перикардит, нефрит, ін.). Фебрильна температура тіла. ШОЕ ≥ 40 мм /год., L $>15-20$ x10⁹/л, $\alpha 2$ -глобуліни $\geq 15\%$, CRP+++, різко підвищений рівень фібриногену, сіалових кислот.

[На початок документа](#)

Лікування.

Головна мета лікування ЮРА – це пригнічення запальної та імуносупресорної ланок патогенезу захворювання, зменшення і ліквідація системних проявів, попередження завдяки цьому деструкції хряща, інвалідності пацієнтів, ятрогенних ускладнень, підвищення якості життя пацієнтів.

Лікування повинно забезпечити максимальне відновлення функції суглобів, зниження активності запального синовііту, уповільнення прогресування деструктивних змін у суглобах.

При лікуванні ЮРА монотерапія не є можливою, так як невідома етіологія і складним є патогенез захворювання. Отже, лікування ЮРА є комплексним і поєднує різні групи препаратів.

При лікуванні ЮРА у дітей використовуємо нестероїдні протизапальні препарати (НПЗП) з відносно швидким ефектом і базову терапію тривалий час. Особливе місце при лікуванні ЮРА займають ГК, які використовуються в даний час переважно при системних формах захворювання.

НПЗП поєднують велику групу лікарських препаратів. Традиційні нестероїдні препарати – саліцилати, бутадіон, ібупруфен, напроксен, кетопрофен, диклофенак натрію, індометацин, піроксикам – є неселективними у відношенні ЦОГ-1 і ЦОГ-2 і зумовлюють ризик побічних реакцій. Останні виражаються в наступному: ерозивно-виразкові процеси шлунку і кишківника, шлунково-кишкові кровотечі, схильність до затримки води, натрію тканинами, підвищення вмісту креатиніну у сироватці крові, підвищення АТ, розвиток інтерстиціального нефриту і капілярного некрозу нирок. Також може розвинути токсичний гепатит, “аспіринова” астма. При цьому серед НПЗП менш токсичними є ібупруфен, диклофенак натрію і високотоксичними – індометацин, меклофенамат, кетопрофен.

В даний час надаємо перевагу селективним інгібіторам ЦОГ-2: мелоксікаму (мова- лісу) і німесуліді. Для них характерна висока протизапальна активність і мінімальні побічні явища. В останні роки використовують препарати нового покоління інгібіторів ЦОГ-2 – целекобсіб і рофенобсіб – їм властива більше виражена селективність до ЦОГ-2 і мінімальні ускладнення з боку шлунково-кишкового тракту.

При лікуванні НПЗП слід врахувати наступне:

- у половини дітей, хворих на ЮРА, позитивний клінічний ефект настає на протязі двох тижнів від початку лікування, ому час для оцінки ефекту їх використання не перевищує 30 днів;

- нерационально поєднувати НЗПЗ, так як це підвищує ризик ускладнення гастроентерологічних, ниркових порушень гемостазу;

- абсолютними протипоказаннями для призначення НПЗП є ерозивно-виразкові процеси шлунково-кишкового тракту, тяжкі форми серцевої, легеневої, ниркової недостатності, підвищений рівень сироваткового креатиніну;

- використання високо селективних інгібіторів ЦОГ-2 асоціюється з високим ризиком тромбозу, зокрема інфаркту міокарда.

НПЗП при ЮРА є симптоматичними і не попереджують прогресування захворювання. Зниження інтенсивності аутоімунних реакцій (основи розвитку ЮРА) досягається шляхом використання базової терапії (DMARD – disease – modifying anti- rheumatic drags).

До препаратів базової терапії відносимо:

хінолонові похідні, імунодепресанти (метотрексат, циклоспорін В, азатиоприн), сульфосалазін. Крім того, до групи препаратів базової терапії відносимо лефлюномід, етанерцепт, інфіксимат, міноциклін, імуноадсорбцію стафілококового протеїну А (згідно рекомендацій АРА, 2002 “Керівництво по лікуванню РА”).

На даний час немає єдиного положення про стартовий препарат базової терапії. При нетяжких формах ЮРА (суглобова форма в ранній фазі захворювання з мінімальною і середньою активністю) часто назначаємо амінохінолони (делагіл, плаквеніл), які мають м’яку імуносупресорну дію, зв’язуючи ДНК і РНК, порушуючи їх метаболізм. Лікувальний ефект розвивається поволі (через 1-1,5 міс. від початку і досягає максимуму через ≥ 6 міс.).

Делагіл назначаємо 4 мг/кг м.т. один раз в добу (на ніч (але ≥ 250 мг після їди. Плаквеніл назначаємо однократно 8 мг/кг м.т., не ≥ 400 мг. У пацієнтів з поліартритом і при системних формах захворювання ці препарати належного ефекту не дають. Побічні явища при лікуванні хіноліновими препаратами:

- ретинопатія з втратою зору;
- лейко-, тромбоцитопенія;
- фотосенсибілізація, дерматити, порушення пігментації шкіри, волосся, райдужки, алопеція;
- зниження секреції шлункового соку;
- міопатія;
- діарея;
- міастенічний синдром.

При тяжких, прогресуючих стероїдозалежних генералізованих варіантах перебігу ЮРА препаратами вибору є імунодепресанти. За характером дії виділяємо антиметаболіти (метотрексат, азатіоприн), які блокують синтез нуклеїнових кислот, і алкілюючі препарати (хлорбутин, циклофосфатид), здатні денатурувати нуклеопротеїди. Препаратом вибору в цій групі є метотрексат – антиметаболіт фолієвої кислоти, який знижує інтенсивність росту активно проліферуючих тканин, зменшує синтез антитіл, РФ, нормалізує синтез протизапальних та імунорегуляторних цитокінів, уповільнює деструкцію кістки і розвиток остеопорозу. Ці властивості забезпечують метотрексату високу ефективність і добру переносимість. Метотрексат при ЮРА назначаємо один раз в тиждень від 2,5 до 7,5 - 10 мг/м², підліткам максимальна доза 15 мг/м². Терапевтичний ефект від прийому імунодепресантів досягається у 60-70% випадків у хворих, резистентних до інших форм лікування. Однак і доволі часто (40-50%) розвиваються побічні ефекти.

Перевага метотрексату полягає у наступному:

- можливість тривалого використання в стандартних дозах при відсутності побічних ефектів;

- ефективність при оліго-, поліартикулярному варіанті ЮРА;

- призупинення розвитку деструкції хрящів і кісток, частіше тільки при зниженні клінічної активності захворювання і лабораторних показників;

- добре поєднання з іншими протисупресивними препаратами.

Недоліки терапії метотрексатом:

- відсутність впливу на активність Т-лімфоцитів (не блокує їх клональну експансію);

- недостатній імуносупресорний ефект у низьких дозах;

- збільшення ризику розвитку побічних ефектів при дозах ≥ 12 мг/м² в тиждень;

- недостатній ефект при тяжких системних варіантах ЮРА;

- не ліквідує коксит;

- не стимулює репарацію хряща і кістки при асептичному некрозі голівки стегнової кістки;

- можливий розвиток толерантності після позитивної динаміки.

Ускладнення терапії метотрексатом: токсичний гепатит, прогресування амілоїдозу, розвиток онкозахворювань, сепсис, безпліддя.

Показання до призначення метотрексату при лікуванні ЮРА:

- синдром Стілла середньої тяжкості;

- поліартикулярний РФ (-) і РФ (+) ЮРА;

- пауціартикулярний варіант 1 типу.

При цьому доза метотрексату складає 10-12 мг/м² за тиждень.

Циклоспорін А (Сандимун, Неорал), ЦиА є достатньо ефективним препаратом базової терапії і є селективним імуносупресантом влюбій дозі. Він блокує проліферацію Т-лімфоцитів за рахунок інгібіції синтезу ІЛ-2, блокує презентацію антигену макрофагами Т-лімфоцитам, пригнічує синтез прозапальних цитокінів (ІЛ-6, FNO- α , FNO- β , ІЛ-8), антитіл В-лімфоцитами). Блокуючи синтез прозапальних цитокінів, зменшує резорбтивну активність кальцитріолу, паратгормону і простагландину E2. Має прямий вплив на хондроцити, остеобласти, блокуючи синтез ними стимуляторів резорбції (FNO- α , простагландин E2). В результаті цих процесів ЦиА попереджує розвиток деструкції хрящів і кісток, стимулює регенерацію і процеси росту. Доза ЦиА – 2,5-4 мг/кг в два прийоми (під контролем функції нирок, зокрема сироваткового креатиніну).

Переваги ЦиА:

- відсутність впливу на функцію макрофагів, інфекційних ускладнень;
- відсутність цитопенічних реакцій;
- призупинення розвитку деструкції хрящової і кісткової тканини;
- стимуляція репарації голівки стегнової кістки при асептичному некрозі;
- ефективність при тяжких системних варіантах ЮРА;
- можливість тривалого лікування при відсутності побічних ефектів;
- можливість терапії без НПЗП;
- відміна ГК у стероїдозалежних пацієнтів.

- Недоліки ЦиА:

- менша здатність пригнічувати функцію макрофагів, ніж Т-лімфоцитів;
- недостатня ефективність при ЮРА з РФ (+);
- недостатній вплив активності у більшості пацієнтів із синдромом Стілла та алергосептичним варіантом ЮРА.

Показання до використання ЦиА:

- синдром Стілла;
- алергосептичний синдром;
- коксит, загроза асептичного некрозу головок стегнових кісток;
- асептичний некроз головок стегнових кісток.

В даний час розроблена програма монотерапії і комбінованого використання препаратів базової терапії:

- висхідні – “step up” з поступовим збільшенням дози і числа препаратів;
- низхідні – “step down”.

За даними АРА найоптимальнішою є комбінація ЦиА з плаквенілом або МТ, менш ефективна – МТ з лефлюномідом, плаквенілом.

Показання до призначення ГК системної дії при лікуванні ЮРА:

- високоактивні форми з системними проявами і множинними ураженнями суглобів;
- специфічні ураження очей;
- неефективність НПЗП і базових препаратів при тяжких аутоімунних зрушеннях, гострих імунних кризах.

Використання ГК ґрунтується на вираженому протизапальному і імуносупресивному ефекті, основними механізмами яких є:

- стабілізація лізосомальних і клітинних мембран органел, попередження виділення цитотоксичних ферментів;
- зниження проникливості судин, покращення мікроциркуляції, пригнічення поступлення лейкоцитів і опасистих клітин в зону запалення;
- пригнічення активації ферментів “арахідонового каскаду”: фосфоліпази А α , ЦОГ-2, ліпооксигенази;
- гальмування перекисного окислення ліпідів;
- пригнічення екскреції генів металопротеїназ;
- інгібіція синтезу і кінцевих ефектів гуморальних медіаторів запалення;
- стимуляція апоптозу Т- і В-лімфоцитів.

Для лікування ЮРА використовуємо в основному два препарати – преднізолон і метилпреднізолон (метіпред, солюмедрол). Дозу підбираємо індивідуально із розрахунку 0,5-1,5 мг/кг м.т.д.д. Повна доза приймається 1-1,5 місяця до стабілізації патологічного процесу, а надалі повільно знижуємо до підтримуючої дози 1/4, 1/8 табл. один раз в 4-5 днів) в 5 мг д.д. В даний час перевагу надаємо мінімальним дозам ГК - $\leq 0,3$ мг/кг м.т.д.д. Для попередження розвитку синдрому відміни ГК вводимо внутрішньосуглобово – в найбільш болючі суглоби не більше 2-3 рази в один суглоб. Використовуємо метил-преднізолон і діпроспан.

Тяжкий перебіг ЮРА є показанням до індивідуального лікування. При тяжкому перебігу захворювання:

- початок захворювання у віці до п'яти років;
- системні варіанти дебюту ЮРА;
- дебют по типу серопозитивного РА;
- дебют по типу олігоартикулярного варіанту 2-го типу;
- швидке формування симетричного генералізованого синдрому;
- безперервно рецидивуючий перебіг;
- наростання функціональної недостатності в перші 6-12 міс. від початку захворювання.

При цьому інтенсифікація лікування передбачає:

- плазмаферез (4-10 сеансів);
- пульс-терапію метилпреднізолоном 5-15 мг/кг м.т.

Схеми пульс-терапії:

- 1 грам препарату в добу;
- 3 грами на протязі трьох діб;
- 1 грам один раз в місяць на протязі 6 місяців;
- 1 або 3 грами метил преднізолону і 1 грам циклофосфану;
- пульс-терапія + плазмаферез = синхронна терапія;

- в/в введення імуноглобуліну (ВВІГ) 0,5-1,0 г/кг м.т. трикратно через день у поєднанні з антибіотиками широкого спектру дії, повторно щомісячно або з інтервалом 3-6 міс. Це дає можливість знизити дозу ГК. Властивості ВВІГ: нейтралізація вірусів і інактивація комплементу, стимуляція фагоцитозу, нейтралізація аутоантигенів і аутоантитіл, контроль запальних процесів шляхом зв'язування базofilів і опасистих клітин, стимуляція проліферації її диференціації Т-супресорів.

Отже, ВВІГ визначає індукцію клініко-лабораторної ремісії у пацієнтів з алергосепсисом Віслера-Фанконі, попереджує його трансформацію в системні варіанти, ліквідує системні прояви ЮРА, знижує активність інтеркурентної інфекції, дає можливість не призначати і не підвищувати ГК на ранніх стадіях захворювання.

Показання до ВВІГ:

- препарат вибору у поєднанні з пульс-терапією метилпреднізолоном, внутрішньосуглобовим введенням ГК і антибіотиками широкого спектру дії при лікуванні алергосепсису;
- “терапевтичний міст” від моменту призначення імунодепресантів до появи їх терапевтичного ефекту при системних варіантах ЮРА;
- використання в дебюті тяжких системних проявів ЮРА.

Лікування - імуносупресантами, комбінована імуносупресорна терапія.

В останні роки є повідомлення про нові методи лікування ЮРА:

- антифактор некрозу пухлин (анти FNO- α): ремікейд, етанерцепт;
- розчинені рекомбінанти рецепторів до FNO- α , з'єднаних протеїном, Fc-фрагментом IgG;
- в/в введення анти-CD4-моноклональних антитіл у поєднанні з метотрексатом;
- курячий колаген II типу перорально;
- інгібітори металопротеїназ (препарати з селективною хондропротекторною дією);

- інгібітори цитоплазматичної терозинкінази (знижують активацію остеокластів, синовіоцитів);

- модулятори імунної відповіді: антитіла до поверхневих молекул Т-лімфоцитів, цитокінів, ін.;

- генна інженерія.

За останні 10 років з успіхом використовується системна ензимотерапія (вобензим, флогензим) на основі їх протизапальної, антикоагуляційної дії, здатності до нормалізації обмінних порушень.

Місцеве лікування:

- аплікації із 50% р-ну ДМСО у поєднанні з еуфіліном, нікотиновою кислотою, гепарином;

- аплікації НПЗП у вигляді мазей, гелів, кремів.

Фізіотерапія: УФО, фонофорез гідрокортизону, електромагнітні поля, ультра- і зверхвисоких частот, перемінні магнітні поля високої частоти, парафіно-, озокеритолікування.

Гіпермобільний синдром

Помірно виражені суглобові прояви сполучнотканинної дисплазії визначають як «гіпермобільний синдром» (в англоязычній літературі – benign joint hypermobility syndrome). Цей синдром характеризується наявністю скарг, пов'язаних з опорно-руховим апаратом у осіб з надмірним об'ємом рухів в суглобах при відсутності ознак ревматичного захворювання. На теперішній час даний синдром відображено в МКХ-10 в XIII класі хвороб, рубриці „Системні ураження сполучної тканини” як самостійне захворювання з шифром М 35.7.

Гіпермобільність суглобів у дітей до 1 року не реєструється, а вже в 2 роки виявляється у 50 % дітей. В подальшому відбувається швидка компенсація юнацької гіпермобільності, а уповільнення цього процесу відзначається після 20 років, коли стабілізується стан сполучної тканини. Гіпермобільність суглобів, з одного боку, може бути явищем фізіологічним у певному віці або на межі з фізіологічним, якщо не має генералізованого й вираженого характеру. З іншого боку, вона є патологічним явищем, яке призводить до порушення діяльності опорно-рухового апарату. Індивіди з гіпермобільністю суглобів мають підвищений ризик виникнення ранніх остеоартрозів, генералізованих артралгій, вивихів, підвивихів. Гіпермобільність є головним клінічним проявом з боку суглобів при спадково обумовлених захворюваннях сполучної тканини,.

Існує декілька методик діагностики гіпермобільності суглобів, проте за основу в усьому світі прийняті критерії С.Carter, J.Wilkinson у модифікації Р.Beighton (рис. 97-100): 1 – пасивне приведення великого пальця кисті до

передпліччя, 2 – пасивне перерозгинання мізинця кисті на 90° та більше, 3 – перерозгинання в ліктьовому суглобі на 10° та більше, 4 – перерозгинання в колінному суглобі на 10° та більше, 5 – торкання підлоги долонями при нахилі вперед з розігнутими колінними суглобами.

Як правило, найбільш виражена гіпермобільність суглобів виявляється у верхніх кінцівках (суглоби кисті, ліктьовий суглоб) та частіше виявляється у дівчаток.



Рис. 97. Пасивне згинання 1-го пальця в бік передпліччя



Рис. 98. Перерозгинання колінних суглобів



Рис. 99. Гіпермобільність суглобів кисті



Рис. 100. Перерозгинання ліктьових суглобів

Кожна ознака оцінюється в 1 бал. Сума балів 0–2 свідчить про відсутність гіпермобільності, 3–4 балів – її легкий ступінь, 5–8 балів – виражений ступінь, 9 балів – генералізовану форму.

З метою виявлення у школярів гіпермобільного синдрому та для виключення з діагностичного процесу інших можливих причин суглобового синдрому дотримуються Брайтонських критеріїв, які надані нижче:

1) великі критерії:

- рахунок за шкалою Бейтона 4 та більше (на момент огляду або у минулому), артралгія понад 3 місяця у 4 суглобах або більше;

2) малі критерії:

- артралгія менше 3 місяців у 1–3 суглобах або люмбагія, спондилоз, спондилолітез;
- вивих/підвивих більше ніж в одному суглобі або повторні вивихи в одному суглобі;
- періартикулярні ураження понад 2-х локалізацій (тендосиновіт, бурсит);
- марфаноїдність (високий зріст, худорлявість, співвідношення розмах рук/зріст більше 1,03, співвідношення верхній сегмент/нижній сегмент тіла менше 0,83, арахнодактилія);
- аномальна шкіра: тонкість, гіперрозтяжність, стрії, атрофічні рубці;
- очні ознаки: навислі повіки, міопія, антимонголоїдний розріз очей;
- варикозні вени, грижі, опущення матки або прямої кишки.

Для констатування діагнозу гіпермобільного синдрому необхідна присутність 2 великих критеріїв або 1 великого та 2 малих, або 4 малих.

Не дивлячись на те, що прояви гіпермобільного синдрому більш виражена у дітей віком до 11 років, клінічна симптоматика гіпермобільності суглобів частіше зустрічається в препубертатному і пубертатному періодах. Основними

скаргами при гіпермобільному синдромі є артралгії, переважно в суглобах нижніх кінцівок, що з'являються після фізичних навантажень, увечері, вночі, при зміні погодних умов. Проте у половини дітей з гіпермобільним синдромом біль у суглобах ні з чим не пов'язана. Частота больового синдрому в суглобах зростає з віком пацієнтів та при генералізованому гіпермобільному синдромі. У третини хворих при клінічному огляді виявляється хруст у суглобах, який досить часто має грубий характер, і навіть крепітація. Рідше можуть спостерігатися короткочасна незначна припухлість суглобів, вивихи та підвивихи, розриви сухожиль, зв'язок, менісків.

Одним із ускладнень гіпермобільного синдрому, зокрема нестабільності шийних хребців, може бути гіперкінетичний та радікулярний синдроми, в основі яких, як вважається, полягає поєднання двох факторів – функціональної гіпермобільності сегментів шийного відділу хребта з розвитком рефлекторних біомеханічних порушень і патологічної пропрецептивної імпульсації, що визивають гемодинамічні зміни в вертебро-базиллярному басейні.

У більшості дітей та підлітків із гіпермобільним синдромом виявляються зміни в імунологічному статусі та в метаболізмі сполучної тканини, які не відрізняються від змін при системній сполучнотканинній дисплазії. При несприятливих умовах (навантаження, травма, інфекція, вакцинація) у таких пацієнтів досить часто виникають як дистрофічні процеси у суглобах (остеоартроз), так і формуються запальні процеси, тобто артрити. Серед хворих на артрити з гіпермобільним синдромом переважають дівчинки, що може бути обумовлено більшою частотою підвищеної рухливості суглобів у осіб жіночої статі.

Критерії диференційної діагностики артритів у дітей

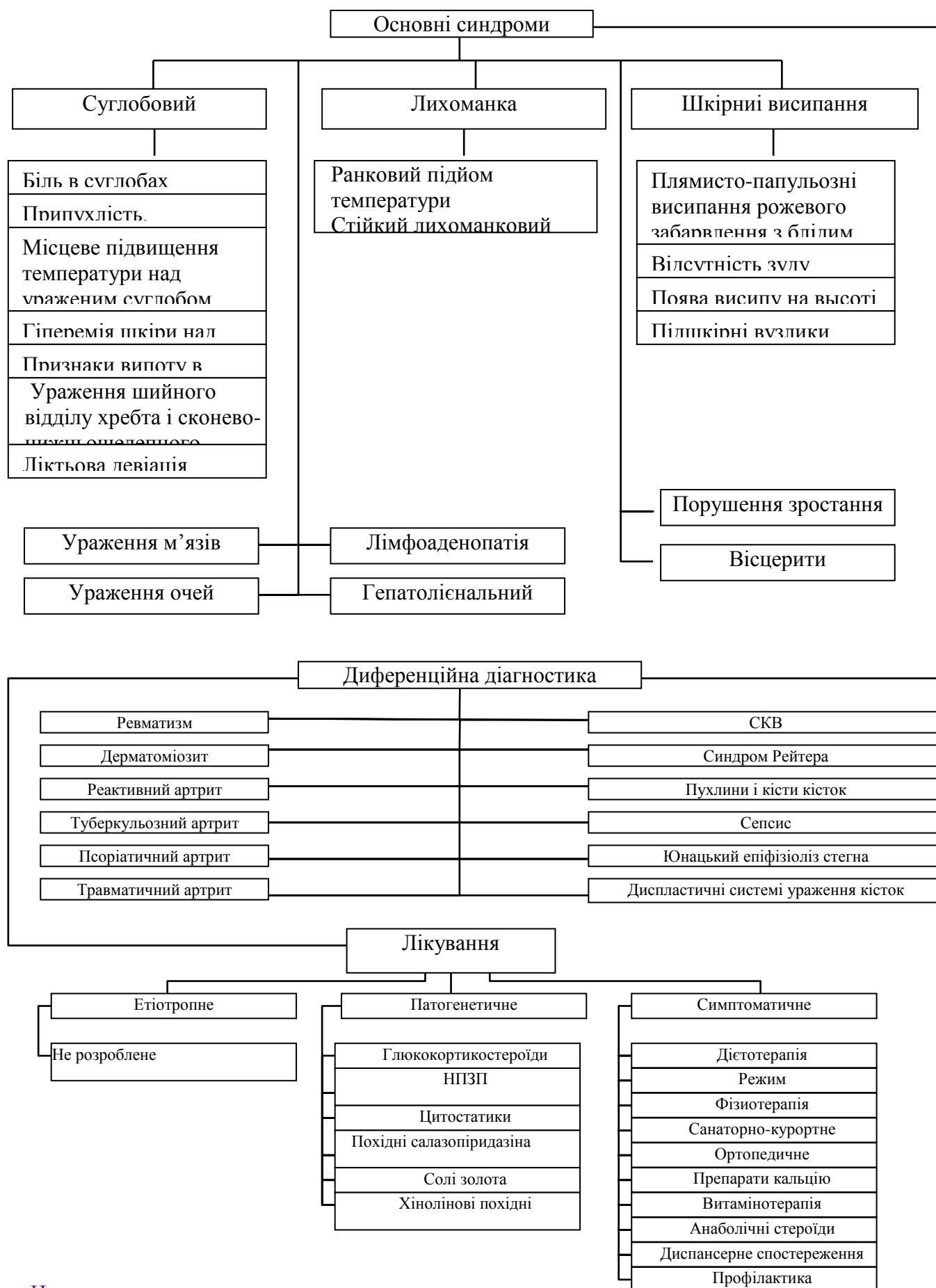
Ознаки	Ревматичний артрит	Реактивний артрит	ЮРА
Зв'язок з інфекцією	Характерний	Часто зустрічається	Рідко
Перебіг хвороби	Рідко рецидивування артрити	Рецидивування без прогресування	Часто рецидивування з прогресуванням
Стійкий суглобний синдром	Не характерний	Не характерний	Характерний
Зміни кісток (Re)	Відсутні	Не характерні	Типові
Ураження серця	характерно	Не характерно	Тільки при

			тяжких формах
Показники активності захворювання	Вираженні в гострій фазі, нестійкі	Виражені нерізко та нетривало	Виражені та стійкі
Ефект від лікування	Добрий	Задовільний	Непостійний

Диференційна діагностика артралгій (артриту) органічного та неорганічного (функціонального) походження

Органічне ураження	Функціональні розлади
Біль виникає незалежно від часу (вдень, вночі, вихідні, канікули, тощо)	Біль переважно в присутності оточуючих (родичів, однокласників тощо) з елементами театральності
Біль локалізований суворо в ділянці суглоба	Локалізація частіше невизначена (між суглобами)
Біль в дебюті частіше однобічний	Біль, як правило, з обох сторін
Біль викликає кульгавість, відмову дитини від ходьби	Хода не змінена
Наявність ознак системного захворювання (підвищення температури тіла, висип на шкірі, втрата маси тіла, збільшення лімфатичних вузлів, діарея, тощо)	Відхилень в стані здоров'я немає (можливі мінімальні психоневрологічні розлади)
Симптоми запалання суглоба (припухлість, почервоніння, локальна болючість, обмеження рухливості в суглобі)	Об'єктивних ознак запалення суглоба немає
Наявність м'язової слабкості, атрофії м'язів, контрактур, анкілозів, тощо	Можливі мінімальні нейросудинні порушення у вигляді похолодання дистальних відділів кінцівок, мармуровий рисунок шкіри «ураженої» кінцівки
Позитивні результати, що свідчать про активність процесу (підвищення ШОЕ, білків «гострої фази» запалення, тощо)	Ознак лабораторної активності процесу немає

Граф логічної структури теми: "ЮРА"



Основні принципи лікування уражених суглобів

1. Етіотропна терапія.
2. Санація хронічних вогнищ інфекції.
3. Зниження активності запального процесу в суглобі
 - Нестероїдні протизапальні речовини;
 - Глюкокортикостероїди (+ внутрішньосуглобно);
 - Амінохінолінові препарати (при ЮРА) – делагіл 4 мг/кг, плаквеніл 8 мг/кг, сульфасалозін, D-пеніцилламін (купреніл)
 - цитостатики
4. Локальна терапія ЮРА:
 - Внутрішньосуглобне введення глюкокортикостероїдів;
 - Місцеве використання нестероїдних протизапальних речовин в вигляді мазей, кремів та гелів;
 - Хімічна та фізична (радіаційна) синовектомія;
 - фізіотерапія
5. Превентивна та корегуюча терапія.
6. Санаторно-курортне лікування

Питання для контролю початкового рівня знань

1. Назвіть клінічні методи дослідження опорно-рухового апарату.
2. Перелічити симптоми, що можуть свідчити про ураження суглобів у дітей.
3. Визначити особливості клінічних проявів суглобного синдрому у дітей різних вікових груп.
4. Назвіть додаткові методи дослідження суглобів.
5. Назвіть ознаки синдрому гіпермобільності суглобів.
6. Перелічити захворювання, що супроводжуються артралгіями у дітей раннього віку.
7. Перелічити захворювання, що супроводжуються порушенням функції суглобів та їх морфологічними змінами.
8. Дайте клінічну характеристику гострих артритів у дітей.
9. Дайте клінічну характеристику захворювань, що супроводжуються хронічним ураженням суглобів.
10. Наведіть диференційні ознаки ураження суглобів при ревматизмі, ЮРА, системному червоному вовчаку, інших колагенозах.
11. Дайте клінічну характеристику інфекційних хвороб, при яких спостерігається ураження кістково-суглобної системи.

12. Дайте клініко-морфологічну, рентгенологічну характеристику при гематологічних захворюваннях.
13. Наведіть приклади найбільш поширених ортопедичних захворювань з ураженнями суглобів, периартикулярних тканин.
14. Які методи додаткового обстеження використовують при диференційній діагностиці уражень суглобів у дітей.
15. Назвати головні показники лабораторних даних, що змінюються при захворюваннях суглобів у дітей.
16. Принципи лікування суглобного синдрому у дітей.

Тестові питання для визначення початкового рівня знань

1. У дівчинки 8 років раптово зранку виник біль у правому колінному суглобі, вона не змогла встати з ліжка, при огляді спостерігається виражена припухлість означеного суглоба (окружність правого колінного суглоба на 2 см більша за лівий), місцева гіпертермія, гіперемія. Температура у дитини нормальна. Активні та пасивні рухи дуже болісні. Була визвана швидка допомога, дитина доставлена до лікарні. Проведена рентгенографія правого колінного суглоба, ознак ураження кісткової тканини не виявлено. Стартова терапія у даному випадку складається з:

- A. НПЗП та антибактеріальних препаратів
- B. НПЗП та глюкокортикостероїдів
- C. НПЗП та місцево знеболюючих мазей
- D. НПЗП та фізіотерапії
- E. Накладення лонгети

2. У дитини 8 років фебрильна лихоманка, що супроводжується появою дрібноплямистої висипки рожевого кольору на тулубі і кінцівках, припуханням міжфалангових суглобів кистей. Крім того, мають місце "ранкова скутість", ознаки ексудативного перикардиту, збільшення периферичних лімфатичних вузлів, печінки і селезінки. Яке захворювання в дитини варто припустити?

- A. Ревматизм
- B. Ювенільний ревматоїдний артрит
- C. Остеомієліт, септична форма
- D. Системне захворювання сполучної тканини
- E. Інфекційно-алергійний поліартрит

3. У хлопчика 7 років в анамнезі відзначається пікова температура до 40°C, протягом 3 місяців має місце веретеноподібна припухлість суглобів

пальців рук, колінного і гомілковостопних суглобів, біль у верхній частині груднини, шийному відділі хребта. Який найбільш імовірний діагноз?

- A. Ювенільний ревматоїдний артрит
- B. Ревматизм
- C. Токсичний синовіт
- D. Септичний артрит
- E. Остеоартрит

4. Дівчинка 13-ти років скаржиться на підвищення температури тіла до фебрильних цифр протягом місяця, біль у суглобах, періодичний висип на шкірі. При обстеженні в крові встановлено стійке підвищення ШОЕ, LE-клітини. Який діагноз?

- A. Гострий лімфобластний лейкоз
- B. Ювенільний ревматоїдний артрит
- C. Системна склеродермія
- D. Системний червоний вовчак
- E. Ревматизм

5. У дівчинки 8 років, що поступила в кардіологічне відділення, об'єктивно відзначається ураження шкіри над розгинальними поверхнями суглобів з атрофічними рубчиками, депігментацією, симетричне ураження скелетних м'язів (слабкість, біль, набряки, гіпотрофія). Для якого захворювання найбільш характерні вказані зміни?

- A. Системна склеродермія
- B. Дерматоміозит
- C. Вузликовий периартеріт
- D. Системний червоний вовчак
- E. Хвороба Рейтера

6. У дитини 10 років скарги на болі і припухлість колінних, гомілковостопних суглобів та болі шийного відділу хребта. Ранкова скутість. Призначена протизапальна терапія дала позитивний терапевтичний ефект. Про яке захворювання можна говорити?

- A. Ювенільний ревматоїдний артрит
- B. Остеохондроз
- C. Ревматизм
- D. Синдром Рейтера
- E. Інфекційний артрит

7. У хворого хлопчика 13 років скарги на біль та набряк гомілковостопних суглобів, різі та часті сечовиділення, почервоніння кон'юнктиви очей. Ваш попередній діагноз?

- A. Інфекційно-алергічний поліартрит
- B. Ювенільний ревматоїдний артрит
- C. Хвороба Рейтера
- D. Системний червоний вовчак
- E. Гострий гломерулонефрит

8. У дитини 10 років скарги на біль і припухлість правого і лівого колінних суглобів, через два дні відмічена біль і припухлість гомілковостопних суглобів, свербляча висипка, підвищена температура тіла. Біль в суглобах виникла одразу після ГРВІ. Температура тіла - 38 °С. Обидва колінні і гомілковостопні суглоби набрякли, гіперемовані. Межі серця не розширені. Серцевий поштовх локалізований. Тони серця не змінені, функціонального характеру систолічний шум на верхівці серця. Поставте діагноз.

- A. Ревматизм, ревматичний міокардит, поліартрит
- B. Постінфекційна артропатія
- C. Ювенільний ревматоїдний артрит
- D. Синдром Стіла
- E. Хвороба Рейтера

9. В клініку поступив хлопчик 10 років з симптомами, якому на підставі клінічного огляду поставлено попередній діагноз: ювенільний ревматоїдний артрит. Який симптом найбільш вірогідний для постанови діагнозу даного захворювання?

- A. Ураження великих суглобів
- B. Зональна гіперемія суглоба
- C. Ранкова скутість рухів в суглобах
- D. Збільшення розмірів серця
- E. Збільшення частоти серцевих скорочень

10. У дитини протягом 3-х тижнів спостерігаються підйоми температури тіла до фебрильних цифр, плямисті висипання рожевого кольору на шкірі тулубу, біль і припухлість променево-зап'ясткових і міжфалангових суглобів кистей, біль в шийному відділі хребта. Тони серця приглушені, прискорені, над всією передсерцевою областю вислуховується систолічний шум. Аналіз крові: Ер.-2,9 Т/ л, Нв - 90 г/ л, лейкоц. -16,0 Г/ л, ШОЕ - 60 мм/година. Встановіть попередній діагноз:

- A. Ювенільний ревматоїдний артрит

[На початок документа](#)

- В. Геморагічний васкуліт
- С. Реактивний артрит
- Д. Остеомієліт
- Е. Інфекційний ендокардит

Коди правильних відповідей

1 – А, 2 – В, 3 – А, 4 – D, 5 – А, 6 – А, 7 – С, 8 – В, 9 – С, 10 – С,

Ситуаційні задачі

Задача 1.

В кардіологічне відділення надійшов хлопчик 7 років зі скаргами на субфебрильну температуру, біль в колінних, ліктьових суглобах, переважно вранці, набряк суглобів і порушення їх функції. Хворіє протягом 1 року, лікувався за місцем проживання, приймав нестероїдні протизапальні, місцеве лікування з деяким тимчасовим ефектом. Погіршення стану протягом останнього тижня після перенесеної ГРВІ. З анамнезу: реакції Манту негативні, раніше хворів на застудні захворювання, в 3 роки переніс вітряну віспу, щеплений по віку.

При огляді: Хлопчик зниженого вигодовування, лімфаденопатія. Шкіра і слизисті бліді, чисті. Над колінними і ліктьовими суглобами набряк, відмічається проксимальна м'язова атрофія, дефігурація суглобів, больова контрактура. Активні і пасивні рухи в колінних і ліктьових суглобах болісні, спостерігається симптом ранкової скутості суглобів.

Дихання в легенях везикулярне, перкуторно звук легеневий. Межі серця вікові, тони помірно приглушені, синусна аритмія, ЧСС - 92/мин. Живіт м'який, безболісний, печінка +2 см, селезінка не збільшена.

Огляд окуліста: увеїт обох очей. Загальний аналіз крові: Ер. - $3,2 \times 10^{12}/л$, Нв - 100г/л, Лей. - $12 \times 10^9/л$, е. – 4%, п. – 6%, с. – 34%, л. – 54%, м. – 2%, ШОЕ - 36 мм/година, РФ негативний., СРБ ++, серомукоїди - 0,60 Од, креатинін - 102 мкмоль/л, сечовина - 6,4 ммоль/л, КФК 200 МО (N до 250 МО), загальний аналіз сечі: відносна щільність - 1022, рН нейтр, лей. 2-3 п/зор, Ер. - нема, оксалати ++, АЛТ - 0,62 ммоль/л, тимолова проба. - 2,6, білірубін - 12,6 мкмоль/л. Бак. посів синовиальної рідини: зросту мікроорганізмів немає, цитоз: лей. – 1000, нейтр. - 20%, лімфоцитів - 80%.

1. Поставте попередній діагноз.
2. З якими захворюваннями будете проводити диференційний діагноз?
3. Ваша лікарська тактика.

[На початок документа](#)

Задача 2

Хворий Н., 14 років, скаржиться на біль в лівому гомілковостопному, правому колінному суглобах, в суглобах стоп, підвищення температури тіла до 39⁰С, пітливість. Вважає себе хворим біля 2 тижнів. З анамнезу відомо, що місяць тому лікувався у уролога з приводу переймоподібного болю в поперековій ділянці. Напередодні захворювання переніс кон'юнктивіт.

При огляді: колінний, гомілковостопний суглоби та суглоби стоп припухлі, рухи в них різко болісні.

Пульс 100 за 1 хв., ритмічний, АТ 110/65 мм рт.ст. По внутрішнім органам патології не виявлено.

Лейкоцитозу немає. ШОЕ 43 мм/год, аналіз сечі без особливостей.

Питання:

1. Ваш попередній діагноз (обґрунтуйте його)?
2. Які захворювання слід виключити?
3. Які медикаменти слід призначити?

Задача 3

Хворий 16 років, поступив в стаціонар зі скаргами на біль в колінних, променезап'ясних суглобах, особливо при русі, задишку, серцебиття при фізичному навантаженні.

З анамнезу відомо, що 10 днів тому він хворів на ангіну. При фізикальному обстеженні: температура тіла 37,5⁰С. Колінні та променезап'ясні суглоби набряклі, температура тіла над ними підвищена, мигдалики збільшені в розмірах, в криптах гнійні пробки. Ліва межа серця розширена вліво на 1,5 см. Тони серця на верхівці приглушені, вислуховується ніжний систолічний шум. ЧСС 10 за хвилину, ритм правильний, артеріальний тиск 120/79 мм рт.ст. Живіт м'який, безболісний. При додатковому дослідженні: лейкоцити 10,5x10⁹/л, п/я -17%, с/я – 68%, лімфоцити – 22%, еозинофіли – 3%, моноцити – 7%, ШОЕ – 35 мм/год, загальний білок – 76 г/л, глобуліни: альфа-2 – 15%, гама – 18%, фібриноген – 5,7 г/л, СРБ ++, АСЛО-О 1:340 Од.

1. Виділити провідні синдроми
2. Сформулювати клінічний діагноз
3. Призначити лікування та профілактику.

Еталони відповідей.

Задача 1.

1. Ювенільний ревматоїдний артрит, суглобова форма з ураженням очей, олігоартрит, серонегативний, II ст.. активності, порушення функції суглобів I ст.

[На початок документа](#)

2. Ревматизм, дифузні захворювання сполучної тканини, реактивний артрит, хвороба Рейтера.

3. Нестероїдні протизапальні засоби; хінолінові похідні (делагіл, плаквеніл) під контролем окуліста, D-пеніциламін (купреніл); ЛФК, фонофорез гідрокортизону на область колінних та ліктьових суглобів або аплікації 50% розчину диметилсульфоксиду на область уражених суглобів з анальгіном, новокаїном, гепарином. Індометацинова мазь місцево.

Задача 2

1. Хвороба Рейтера. На користь цього діагнозу свідчить розвиток симптомів поліартриту після сечової інфекції, тріада захворювання – кон'юнктивіт, поліартрит, уретрит.

2. Ревматоїдний артрит, псоріатичний артрит, анкілозуючий спонділоартрит

3. Макроліди, нестероїдні протизапальні препарати, глюкокортикоїди, імуномодулюючі препарати.

Задача 3

1. а) суглобовий; б) кардіальний; в) загальнозапальний, який виник гостро через 10 днів після ангіни.

2. Гостра ревматична ліхорадка, активність II ступеню, кардит, поліартрит, СН₀

3. Хворий повинен лікуватися в умовах стаціонару. Призначають постільний режим, діету №10. Медикаментозна терапія включає бензилпеніцилін протягом 10 днів в/м, індометацин або вольтарен (ортофен) 0,025 через 8 годин, аскорбінова кислота 1 грам на добу.

Профілактичні заходи включають цілорічну біцилінопрофілактику – ретарпен 2,4 млн Од 1 раз на 3 тижні в/м, а навесні і восени протягом місяця з додаванням нестероїдних протизапальних препаратів та аскорбінової кислоти.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне обстеження хворого суглобовий синдром на	1.Провести збір скарг, анамнезу захворювання.	Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо.
		2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта.	Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникнення захворювання
		3.Провести огляд хворого	Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри та слизових оболонок, набряки на кінцівках.
		4. Дослідити стан опорно-рухової системи	Оцінити стан суглобів, наявність болю, його локалізацію. Оцінити форму суглобів, провести пальпацію суглобів, оцінити активні та пасивні рухи у суглобах. Провести оцінку за індексом Річі.
		5. Дослідити м'язову систему	Провести огляд, пальпацію м'язів, оцінити м'язовий тонус
		6. Дослідити серцево-судинну систему пацієнта.	Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС, АТ. Звернути увагу на характеристику тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів.
		7. Дослідити стан інших внутрішніх органів та систем	При виявленні вісцеральної патології уточнюють її зв'язок з патологією суглобів.
2	Сформулювати попередній діагноз	1. Сформулювати попередній діагноз. 2. Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження	Базуючись на сучасній класифікації захворювань, що супроводжуються суглобовим синдромом, сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1.Оцінити дані загального аналізу крові. 2.Інтерпретувати дані біохімічного аналізу крові.	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ. Звернути увагу на наявність ревматоїдного фактору, LE-клітин, антинуклеарних антитіл, СРБ, підвищення АСЛО, серомукоїдів, сіалових кислот, тощо.
4	Інтерпретувати	Інтерпретувати дані Ro-графії	Звернути особливу увагу на

	дані додаткових інструментальних досліджень.	органів грудної клітки та суглобів, УЗД, денситометрії, ЕКГ	ознаки остеопорозу, синовіїту, кардиту, наявність рідини, тощо.
5.	Провести диференційну діагностику.	<p>1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>2. Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3. На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4. Провести диференційну діагностику за вищезначеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом.</p> <p>5.Враховуючи неможливість виключити пневмонію зі списку імовірних діагнозів, зробити висновок про найбільшу імовірність такого діагнозу.</p>	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики з ювенільним ревматоїдним артритом, ревматизмом, реактивними артритами, системними васкулітами (геморагічний васкуліт, вузликовий поліартеріїт і ін.)
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	Сформулювати остаточний клінічний діагноз. На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.	Базуючись на сучасній класифікації захворювань, що супроводжуються суглобовим синдромом, сформулювати клінічний діагноз, ускладнення основного захворювання та наявності супутніх захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	<p>1.Призначити немедикаментозне лікування.</p> <p>2.Призначити медикаментозне лікування</p>	<p>Чітко вказати режим та деталізувати дієту відповідно захворюванню.</p> <p>Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії даного захворювання</p>

Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою

Завдання	Вказівки
Вивчити етіологію суглобового синдрому у дітей	Перерахувати основні етіологічні фактори суглобового синдрому
Вивчити патогенез суглобового синдрому при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних артритах	Виділити ключові ланки патогенезу даних захворювань
Вивчити клінічні прояви суглобового синдрому при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних артритах, гіпермобільному синдромі	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз ювенільного ревматоїдного артрити, реактивного артрити, тощо
Вивчити діагностичні критерії суглобового синдрому	Скласти структурну схему захворювань, при яких розвивається суглобовий синдром
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні) та патогномонічні для суглобового синдрому зміни даних додаткових методів дослідження	Скласти план обстеження хворого на ювенільний ревматоїдний артрит, реактивний артрит та перерахувати основні діагностичні критерії даних захворювань за даними додаткових методів дослідження
Встановити попередній діагноз	Поставити попередній діагноз ювенільного ревматоїдного артрити, реактивних артритів
Провести диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	провести диференційний діагноз ювенільного ревматоїдного артрити, реактивних артритів та обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на суглобовий синдром	Визначити лікувальну тактику при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних артритах.
Визначити схему диспансерного спостереження за хворим з суглобовим синдромом	Вибрати раціональну схему диспансеризації хворого і визначити прогноз при ювенільному ревматоїдному артриті, реактивних артритах

Література

Основна:

1. Ревматология детского возраста/ под общей ред. проф. Е.В. Прохорова, А.П. Волосовца. – Донецк, 2006. – с. 50-96.
2. Детская кардиоревматология / Под ред. В.С. Приходько.-Київ: Здоров'я, 2005.-С.374-508.
3. Педиатрия: Учебник для студентов высших мед. учеб.заведений III-IV

[На початок документа](#)

уровней аккредитации. 2-е изд., испр. и доп. /В.Г. Майданник .-Харьков: Фолио, 2002.-1125 с.

Додаткова:

1. Прохоров Е.В., Челпан Л.Л., Прохоров И.Е. Суставной синдром в практике педиатра.-Донецк: Регина, 2003.-132 с.
2. Бенца Т. Дифференциальная диагностика при суставном синдроме // Ліки України.-2004.-№12.-С.21-29.
3. Бенца Т. Ювенильные хронические артриты //Ліки України.-2005.-№4.-С.27-30.
4. Бенца Т. Реактивные артриты. Современное состояние проблемы // Ліки України.-2005.-№7-8.-С.41-43.
5. Вибрані питання дитячої кардіоревматології. Навчальний посібник для студентів вищих навчальних закладів IV рівня акредитації / під ред. проф. О.П. Волосовця, В.М. Савво, С.П. Кривоустова. – Київ, Харків. – 2006. с. 197-222.

Тема 14. Диференційна діагностика синдрому артеріальної гіпертензії.

Синдром артеріальної гіпертензії, клінічні прояви, причини. Первинна та вторинна артеріальна гіпертензія. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при синдромі артеріальної гіпертензії. Попередній діагноз. Тактика ведення хворого при артеріальній гіпертензії. Профілактика. Невідкладна допомога при симпато-адреналовій та гіпертонічній кризі.

Актуальність теми

Широка поширеність артеріальної гіпертензії в дорослій популяції, її несприятливий прогноз визначають підвищений професійний інтерес до всіх аспектів даного захворювання. В Україні артеріальна гіпертензія (АГ) зустрічається у третини дорослого населення і є одним з найважливіших чинників ризику ішемічної хвороби серця і мозкового інсульту. Природно, що педіатри не повинні залишатися в стороні від цієї серйозної медико-соціальної проблеми, оскільки початок артеріальної гіпертензії часто знаходиться в дитячому віці. Проте, проблема підвищеного тиску у дітей в останні десятиріччя настільки недооцінювалася, що вимірювання артеріального тиску крові не було обов'язковим елементом медичного обстеження дитини.

За даними досліджень популяцій, проведених в нашій країні, АГ серед дітей і підлітків спостерігається залежно від віку і вибраних критеріїв у 2,4-18%. Відсутність стандартизованої методики вимірювання артеріального тиску (АТ), підготовленого персоналу і єдиних критеріїв оцінки рівня АТ не дозволяє реально оцінити ситуацію з поширеності АГ серед дітей і підлітків, утрудняє її виявлення, контроль за ефективністю профілактики і лікування, що проводиться. В Україні була прийнята Національна Програма профілактики і лікування артеріальної гіпертензії, мета якої заключається в зниженні захворюваності населення на артеріальну гіпертензію, зниженні смертності від ускладнень гіпертонічної хвороби, збільшенні тривалості та поліпшення якості життя хворих.

Навчальні цілі заняття

1. Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):

- про місце первинної та вторинної артеріальної гіпертензії в структурі захворювань дитячого віку, поширеність у різних вікових групах;
- про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, летальності, найближчого та віддаленого прогнозу хворих;
- про історію наукового вивчення та внесок відчизняних вчених;

2. Студент повинен знати (засвоїти):

- термінологію та визначення понять: нормальний артеріальний тиск,

[На початок документа](#)

високий нормальний артеріальний тиск, артеріальна гіпертензія (первинна та вторинна), гіпертонічна хвороба, лабільна артеріальна гіпертензія;

- етіологію, патогенез первинної (есенціальної) та вторинної (симптоматичної) артеріальної гіпертензії;

- методи діагностики і диференціальної діагностики первинної (есенціальної) та вторинної (симптоматичної) артеріальної гіпертензії ;

- основні клінічні прояви артеріальної гіпертензії (первинної та вторинної), гіпертонічної хвороби, лабільної артеріальної гіпертензії;

- рентгенологічні зміни при первинній та вторинній артеріальній гіпертензії;

- ЕКГ зміни при первинній та вторинній артеріальній гіпертензії ;

- УЗД зміни при первинній та вторинній артеріальній гіпертензії;

- особливості збирання анамнезу у дітей раннього віку та підлітків з первинною та вторинною артеріальною гіпертензією;

- класифікацію артеріальної гіпертензії.

3. Студент повинен оволодіти:

Навичками:

- зібрати скарги та анамнез захворювання;

- та провести фізикальне обстеження хворого на первинну та вторинну артеріальну гіпертензію;

- оцінити результати параклінічних досліджень (ЕКГ, УЗД, ДОПЛЕР-КС, ДОПЛЕР нирок, рентгенограму, МРТ);

- поставити та сформулювати діагноз артеріальної гіпертензії та гіпертонічної хвороби відповідно до сучасної класифікації;

- оцінити важкість захворювання;

- визначення плану лабораторного та інструментального обстеження хворого (згідно стандартам діагностики та лікування)

Вміннями:

- Інтерпритувати результати лабораторних та інструментальних досліджень.

- Проводити диференційну діагностику з іншими клінічними станами, що супроводжуються підвищенням артеріального тиску.

- Надати рекомендації стосовно режиму та дієти хворого на артеріальну гіпертензію та гіпертонічну хворобу, враховуючи стадію захворювання, важкість стану та супутню патологію.

- Скласти план лікування хворого на первинну та вторинну артеріальну гіпертензію, гіпертонічну хворобу з урахуванням стадії захворювання, наявності ускладнень та супутньої патології.

[На початок документа](#)

-Надати невідкладну допомогу в екстремальних ситуаціях та невідкладних станах.

-Проводити профілактику артеріальної гіпертензії у дітей.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології біля ліжка хворого на артеріальну гіпертензію та гіпертонічну хворобу (з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.)

-оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з пацієнтом та його родиною;

- засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої медичної допомоги.

Зміст теми

Термінологія і визначення понять

Нормальний АТ – систолічний артеріальний тиск (САТ) і діастолічний (ДАТ), рівень якого знаходиться в межах 10-го і 89-го перцентилей кривої розподілу АТ в популяції для відповідного віку, статі і росту.

Якщо рівень САТ і/або ДАТ \geq 90-му але \leq 95-му перцентилю, його вважали високим нормальним АТ, однак з урахуванням рекомендацій JNC7 відбулась заміна поняття „високий нормальний тиск” на „передгіпертензія”, причому якщо АТ перевищує 120/80 мм рт.ст., навіть якщо $<$ 90-го перцентилю, даний стан вважається передгіпертензією. Це обумовлено тим, що серцево-судинний ризик починає збільшуватися при АТ вищому за 115/75 мм рт.ст.

Артеріальна гіпертензія визначається як стан, при якому середній рівень САТ і/або ДАТ, розрахований на підставі трьох окремих вимірювань, рівний або перевищує 95-й перцентиль кривої розподілу АТ в популяції для відповідного віку, статі і росту.

Артеріальна гіпертензія може бути первинною (есенціальною) або вторинною (симптоматичною).

Первинна або есенціальна АГ - самостійне захворювання, при якому основним клінічним симптомом є підвищений САТ і/або ДАТ з невідомими причинами.

Гіпертонічна хвороба (ГХ) - це захворювання, що перебігає хронічно,

[На початок документа](#)

основним проявом якого є синдром артеріальної гіпертензії, не пов'язаний з наявністю патологічних процесів, при яких підвищення АТ обумовлено відомими причинами (симптоматичні артеріальні гіпертензії). Цей термін запропонований Г.Ф. Лангом і відповідає визначенню есенціальної АГ, що вживається в інших країнах.

Лабільна АГ - нестійке підвищення АТ. Діагноз лабільної АГ встановлюється у тому випадку, коли підвищений рівень АТ реєструється непостійно (при динамічному спостереженні).

Вторинна, або симптоматична АГ - підвищення АТ, обумовлене відомими причинами - наявністю патологічних процесів в різних органах і системах.

Методи вимірювання артеріального тиску

Аускультативний метод вимірювання АТ (метод Короткова)

Непряме вимірювання АТ (аускультативний метод), якщо воно правильне виконується, є безпечною, відносно безболісною процедурою і надає достовірну інформацію. Діагноз АГ у дітей і підлітків ґрунтується виключно на точності вимірювання АТ цим методом.

Оснащення

АТ звичайно виміряють за допомогою сфігмоманометра (ртутного або анероїдного) і фонендоскопа (стетоскопа). Ціна розподілу шкали сфігмоманометра (ртутного або анероїдного) повинна складати 2 мм рт. ст. Свідчення ртутного манометра оцінюються по верхньому краю (меніску) ртутного стовпчика. Ртутний манометр розглядається як "золотий стандарт" серед всіх пристроїв, що використовуються для вимірювання АТ, оскільки є найточнішим і надійним інструментом. Ртутні манометри повинні перевірятися 1 раз на рік. Анероїдний манометр складається з металевого міха, який розширюється при підвищенні тиску повітря в манжеті, а величина тиску оцінюється по відмітці на шкалі, на яку указує стрілець манометра. Свідчення анероїдного сфігмоманометра необхідно звіряти з свідченнями ртутного манометра кожні 6 місяців за допомогою "У" конектора. Якщо свідчення анероїдного сфігмоманометра відрізняються від ртутного манометра на 3 мм і більш, то проводиться його калібрування.

Фонендоскоп (стетоскоп) повинен мати насадку з розтрубом або мембраною для вислуховання звуків низької частоти. Навушники фонендоскопа (стетоскопа) повинні відповідати розмірам зовнішнього слухового проходу дослідника і блокувати зовнішні шуми.

Вимірювання АТ повинне проводитися в тихій, спокійній і зручній обстановці при комфортній температурі. Безпосередньо в кімнаті, де

проводиться вимірювання АТ, повинна бути кушетка, стіл, місце для дослідника, стілець для пацієнта з прямою спинкою і, по можливості, регульованої висоти сидіння, або пристосування для підтримки руки пацієнта на рівні серця. Для дотримання цих умов можуть використовуватися підручні засоби (наприклад: подушка, щоб збільшити висоту стільця, або книга, щоб підтримати руку пацієнта на належному рівні). При використанні ртутного сфігмоманометра меніск ртутного стовпчика повинен знаходитися на рівні очей дослідника. Пацієнт повинен сидіти на стільці поряд із столом. Для вимірювання АТ в положенні стоячи використовується стійка з регульованою висотою і підтримуючою поверхнею для руки пацієнта. Висота столу і стійки повинні бути такими, щоб при вимірюванні АТ середина манжети, накладеної на плече пацієнта, знаходилася на рівні серця, тобто приблизно на рівні четвертого міжребер'я в положенні сидячи або на рівні середньої пахвової лінії в положенні лежачи. Відхилення положення середини манжети, накладеної на плече або стегно пацієнта, від рівня серця може змінити рівень АТ на 0,8 мм рт. ст. на кожний 1 см відхилення манжети: завищити АТ при положенні манжети нижче за рівень серця і занизити АТ при положенні манжети вище за рівень серця. Опора спини пацієнта на спинку стільця і руки на підтримуючу поверхню виключає підвищення АТ через ізометричне скорочення м'язів.

Підготовка пацієнта до вимірювання АТ

Вимірювання артеріального тиску повинне проводитися не раніше, ніж через 1 годину після їди, вживання кави, припинення фізичних навантажень, куріння, перебування на холоді. Плече пацієнта повинне бути звільнено від одягу, рука повинна зручно лежати на столі (при вимірюванні АТ в положенні сидячи) або на кушетці (при вимірюванні АТ в положенні лежачи), долонею догори. Перед вимірюванням АТ пацієнту необхідно відпочити протягом 5 хвилин. Особа, що вимірює АТ, повинна коротко пояснити пацієнту процедуру вимірювання, щоб уникнути негативної реакції з боку пацієнта, яка може послужити причиною підвищення АТ. Під час вимірювання пацієнт повинен сидіти, спираючись на спинку стільця, з розслабленими, не схрещеними ногами, не міняти положення і не розмовляти протягом всієї процедури вимірювання АТ.

Розмір і положення манжети

Необхідно правильно підібрати манжету, відповідну обсягу плеча пацієнта (дитини, підлітка або дорослого). Ширина внутрішньої (гумової) камери манжети повинна складати, принаймні, 40% кола плеча. Довжина гумової камери манжети повинна покривати від 80% до 100% кола плеча. Коло плеча вимірюється сантиметровою стрічкою з точністю до 0,5 см на середині відстані

між ліктьовим і акроміальним відростком лопатки. Манжета накладається так, щоб центр гумової камери розташовувався над плечовою артерією на внутрішній поверхні плеча, а нижній край манжети був на 2-2,5 см вище за ліктьовий згин. Щільність накладення манжети визначається можливістю проведення одного пальця між манжетою і поверхнею плеча пацієнта. Гумові трубки, що поєднують манжету з манометром, повинні розташовуватися медіальніше (по внутрішній поверхні плеча).

Ширина манжети для дітей за даними ВОЗ

До року - 2,5 см

1-3 роки - 5-6 см

4-7 років - 8-8,5 см

8-9 років - 9 см

10-13 років - 10 см

14-17 років - 13 см

При вимірюванні АТ на нижніх кінцівках манжета відповідного розміру накладається на стегно так, щоб центр гумової камери розташовувався над стегною артерією на внутрішній поверхні стегна, а нижній край манжети був на 2-2,5 см вище за підколінну ямку.

Визначення максимального рівня нагнітання повітря в манжету (пальпаторний метод оцінки рівня САТ)

Ця процедура необхідна для встановлення рівня САТ, щоб забезпечити адекватне нагнітання повітря в манжету з мінімальним дискомфортом для пацієнта при аускультативному методі визначення АТ. Пальпаторний метод дозволяє також виключити "звуковий пропуск", визначити САТ у дітей молодшого віку і при дуже низькому АТ (шок). Рівень САТ при цьому на 5-10 мм рт. ст. нижче в порівнянні зі свідченнями аускультативного методу вимірювання.

Для оцінки рівня САТ пальпаторним методом необхідно:

- визначити пульсацію плечової артерії в ліктьовому згині (типове положення артерії - медіальніше сухожилля двоголового м'яза), характер і ритм пульсу;
- пальпуючи променевою артерією (або плечову артерією), швидко накачати повітря в манжету до 60-70 мм рт. ст., далі, спостерігаючи за свідченнями манометра, продовжувати поволі (із швидкістю 10 мм рт. ст. в секунду) нагнітати повітря до тих пір, поки тиск в манжеті не перевищить на 30 мм той рівень, при якому перестає визначатися пульсація променевої або плечової артерії;

- поволі випускаючи повітря з манжети (із швидкістю 2 мм рт. ст. в секунду), відзначити за свідченнями манометра момент відновлення пульсації. Свідчення манометра у момент зникнення пульсації при нагнітанні повітря в манжету і її відновлення під час повільного підбурювання повітря з манжети відповідатимуть приблизному рівню САТ;

- повністю випустити повітря з манжети.

При подальших вимірюваннях повітря в манжету слід нагнітати на 30 мм рт. ст. вище за рівень САТ, оціненого пальпаторно.

Положення стетоскопа

Насадка стетоскопа з розтрубом або низькочастотною мембраною встановлюється з легким натисканням над областю максимальної пульсації плечової артерії в ліктьовому згині так, щоб не торкатися нижнього краю манжети або трубок. Зіткнення з ними порушує сприйняття тонів Короткова.

При вимірюванні АТ на нижніх кінцівках насадка стетоскопа з розтрубом або низькочастотною мембраною встановлюється в підколінній ямці, над областю максимальної пульсації підколінної артерії.

Накачування і здування манжети

Нагнітання повітря в манжету до максимального рівня (на 30 мм рт. ст. вище за рівень САТ, оціненого пальпаторно) повинне проводитися швидко. Повільне нагнітання повітря в манжету приводить до порушення венозного відтоку, посилення больових відчуттів і "змазування звуку". Повітря з манжети випускають із швидкістю зниження ртутного стовпчика 2 мм рт. ст. в секунду, а з появою тонів Короткова - 2 мм рт. ст. на кожний удар пульсу. Якщо меніск ртутного стовпчика у момент появи або зникнення тонів Короткова знаходиться між двома розподілами шкали манометра, то свідчення САТ або ДАТ оцінюються по найближчому верхньому значенню. При поганій чутності слід швидко випустити повітря з манжети, перевірити положення стетоскопа і повторити процедуру через 2-3 хвилини. Знання відмітних особливостей різних фаз тонів Короткова дозволяє найбільш точно визначити рівень САТ і ДАТ. Точність визначення АТ також залежить від швидкості декомпресії: чим вище швидкість декомпресії, тим нижче точність вимірювання.

Характеристика тонів Короткова

Фаза	Характеристика тонів Короткова
I (KI)	Звуки слабкі, постукуючі з поступово наростаючою інтенсивністю
I (K I)	Звуки більш тривалі, приглушені, шаруділи
III (KIII)	Звуки знову стають виразними і гучними

IV (KIV)	Звуки м'які, приглушені, менш помітні
V (KV)	Повне зникнення звуків

Систолічний АТ

Рівень САТ визначають по початку I фази тонів Короткова - по першому з серії наступних один за одним тонів, тобто за першим тоном обов'язково повинен слідувати другий тон. Одиначний тон на початку фази (коли за першим тоном слідує тиша – звуковий пропуск) ігнорується.

Діастолічний АТ

Значення ДАТ визначають по початку V фази тонів Короткова - по тиші, наступній за останнім тоном IV фази. Останній тон в кінці фази, навіть якщо він одиночний (коли останньому тону передують аускультативний провал) завжди враховується. Аускультативну потрібно продовжувати протягом 20 мм після зникнення останнього тону, а при ДАТ вище 90 мм рт. ст. - протягом 40 мм, оскільки після звукового пропуску тони можуть поновитися. Дотримання цього правила дозволить уникнути визначення помилково підвищеного ДАТ.

Уміння правильно оцінити початок і закінчення I-IV фаз тонів Короткова має велике клінічне значення, особливо, при вимірюванні АТ у пацієнтів з порушеннями ритму серця.

Відсутність V фази, тобто коли тони Короткова вислуховуються до кінця зниження ртутного стовпчика ("феномен нескінченного тону") може спостерігатися при високому серцевому викиді (у дітей, при тиреотоксикозі, лихоманці, аортальній недостатності, під час вагітності). В цих випадках рівень ДАТ оцінюється по початку IV фази – по першому з серії наступних один за одним тонів Короткова.

Реєстрація результатів вимірювання

В карті розвитку дитини, історії хвороби або анкеті рекомендується записати, на якій руці проводилося вимірювання, в якому положенні (лежачи, стоячи або сидячи), розмір манжети. Результати вимірювання записуються у вигляді KI/KV (див. таблицю 1) (наприклад: 120/70); якщо визначалася IV фаза тонів Короткова - у вигляді KI/KIV/KV (наприклад: 120/78/70); при "феномені нескінченного тону", коли V фаза тонів Короткова дорівнює 0 – в вигляді KI/KIV/KV (наприклад: 120/78/0).

Повторні вимірювання

Повторні вимірювання проводяться не раніше, ніж через 2-3 хвилини після повного випуску повітря з манжети. Якщо показники САТ або ДАТ розрізняються більш ніж на 5 мм рт. ст., то проводиться додаткове вимірювання. Враховується середнє значення з двох або більше вимірювань,

[На початок документа](#)

виконаних на одній руці.

Вимірювання АТ в інших положеннях

Вимірювання АТ в положенні сидючи і стоячи можна проводити з 2-річного віку дитини. До 2-х літнього віку вимірювання АТ проводиться в положенні лежачи.

Фактори, що обумовлюють появу помилок при вимірюванні АТ

Фактори, що обумовлюють появу помилок при вимірюванні АТ, можуть бути пов'язані з оснащенням, дослідником, що проводить вимірювання АТ, і пацієнтом (табл. 2). Через ці обмеження для надійності результатів проводяться повторні вимірювання АТ.

Причини появи можливих помилок при вимірюванні АТ

Навколишнє оточення і оснащення	Дослідник	Пацієнт
<ul style="list-style-type: none"> • Некомфортна температура приміщенні • Нестандартне обладнання • Несправність манометра • Негерметичність системи • Дефекти фонендоскопа (стетоскопа) 	<ul style="list-style-type: none"> • Неправильно підібрана манжета • Недотримання техніки вимірювання • Зниження зору • Зниження слуху • Психологічний фактор (перевага цифр, що закінчуються на "0" і "5") 	<ul style="list-style-type: none"> • Неправильне положення пацієнта • "Негативна реакція" на вимірювання АТ • Куріння • Їда • Вживання кави • Вживання алкоголю • Зміни температури тіла • Фізичне навантаження • Біль

Добове моніторування АТ

Добове моніторування артеріального тиску (ДМАТ) - метод оцінки добового ритму АТ у дітей і підлітків в природних умовах з використанням переносних моніторів АТ.

Показання до проведення ДМАТ:

- значні коливання АТ під час одного або декількох візитів;
- підозра на «гіпертензію білого халата» (white coat Hypertension);
- симптоми, які дозволяють запідозрити наявність гіпотонічних епізодів;
- АГ, резистентна до медикаментозного лікування, що проводиться;
- оцінка ефективності медикаментозної терапії.

Протипоказання до проведення ДМАТ:

Абсолютних протипоказань до застосування методу ДМАТ у дітей і підлітків немає.

Можливі ускладнення:

- набряк передпліччя і кисті;
- петехіальні крововиливи;
- контактний дерматит.

Програмування моніторів (план вимірювань).

План вимірювань передбачає встановлення денного (06.00—24.00) і нічного (00.00—06.00) періодів. Кратність вимірювань в денний період - 1 разів на 15 хвилин, в нічний період - 1 разів на 30 хвилин.

Періоди сну і пильнування фіксуються пацієнтом натисненням кнопки "подія" на моніторі. Початок нічного періоду (для розрахунків) - приблизно через 1 годину після "подія", а денного - за 1 годину до "подія". При статистичній обробці даних, зсув денного періоду на ± 1 година не впливає на середні показники. Редагування тривалості денного і нічного інтервалів можливо і після перенесення даних з монітора в комп'ютер.

При програмуванні моніторів, необхідно вибрати відповідний розмір манжети, відключити попереджувальний звуковий сигнал, відключити дисплей, щоб не відображалися результати планових вимірювань, - для зниження підвищеної уваги дітей до апарату і попередження хвилювань від отриманих високих значень АТ.

Методика установки монітора.

Монітор поміщається у футляр і закріплюється на тілі пацієнта. Манжета підбирається відповідно до довжини кола плеча дитини (додаток 1). Для запобігання неприємних відчуттів, пов'язаних з тривалістю вимірювань (локальна пітливість, механічне роздратування шкіри і т.п.), манжету можна накладати поверх тонкої сорочки, футболки з рукавом. Манжета закріплюється так, щоб штуцер трубки або мітка "arteria" знаходилися приблизно над плечовою артерією. Вихідна трубка повинна бути направлений вгору, щоб пацієнт, при необхідності, зміг надіти поверх манжети інший одяг.

Після установки монітора необхідно пояснити дитині правила поведінки у момент вимірювання і продемонструвати одне вимірювання. Під час проведення ДМАТ ритм життя дитини повинен бути звичайним, а при інтенсивному фізичному, емоційному або розумовому навантаженні, дитина або її батьки повинні зробити відповідний запис в щоденнику (додаток 2). Про початок вимірювання дитина дізнається по здавленню плеча внаслідок наростання тиску в манжеті. У цей момент, якщо пацієнт йшов або біг,

необхідно зупинитися, опустити руку з манжетою уздовж тулуба, максимально розслабити м'язи руки, не ворухити пальцями. Якщо пацієнт сидів або лежав, треба залишити руку в тому положенні, в якому вона знаходилася на момент включення приладу. Планові вимірювання супроводжуються плавним нагнітанням повітря в манжету і східчастим зниженням тиску. При невдалих вимірюваннях монітор після зниження тиску знов накачує повітря в манжету. Монітори оснащені кнопкою “позачергове вимірювання”, яку пацієнт може натискувати при виникненні нападу головного болю, болю в області серця, запамороченні і т.д. У цей момент відбудеться позачергове вимірювання АТ і ЧСС.

Оцінка даних моніторування.

При аналізі даних, отриманих при ДМАТ, найбільш інформативними є наступні групи параметрів:

- середні значення АТ (систолі, діастолі, пульсового і середнього гемодинамічного) за добу, день і ніч;
- максимальні і мінімальні значення АТ в різні періоди доби;
- показники «навантаження тиском» (індекс часу гіпертензії, індекс площі гіпертензії) за добу, день і ніч;
- варіабельність АТ;
- добовий індекс (ступінь нічного зниження АТ);
- ранковий підйом АТ (величина і швидкість ранкового підйому АТ);
- тривалість гіпотонічних епізодів (індекс часу і індекс площі гіпотензії) в різні періоди доби.

Середні значення АТ (систолі, діастолі, середнього гемодинамічного, пульсового) дають уявлення про рівень АТ у хворого і найбільш точно відображають істинний рівень гіпертензії.

Індекс часу (ІЧ) гіпертензії або “частка підвищеного артеріального тиску” дозволяє оцінити час підвищення АТ протягом доби. Цей показник розраховується по відсотку вимірювань, що перевищують нормальні показники АТ за 24 години або окремо для кожного часу доби. Як критерій АГ у дітей і підлітків в денний період часу приймають значення 95-го перцентиля для відповідної статі, віку і росту (додаток 11), а в нічний період - величину АТ на 10% меншу, ніж в денний час. ІЧ гіпертензії у здорових дітей і підлітків не повинен перевищувати 25%. При лабільній АГ ІЧ гіпертензії складає від 25 до 50%. Стабільна АГ діагностується при індексі часу гіпертензії не менше 50% в денний і нічний час.

Індекс площі розраховують, як площа фігури, обмеженої кривою підвищеного АТ і рівнем нормального артеріального тиску.

Варіабельність АТ розраховується за стандартним відхиленням середнього значення АТ. Для дітей і підлітків нормативи варіабельності АТ не встановлені. Для підлітків 16 років і старше можна використовувати існуючі в даний час нормативи варіабельності для старших вікових груп: для САТ в денний і нічний час 15 мм рт. ст., для ДАТ в денний час – 14 мм рт. ст., а в нічний час 12 мм рт. ст.

Добовий індекс (ДІ - ступінь нічного зниження АТ) показує різницю між середніми денними і нічними значеннями АТ у відсотках від денної середньої величини.

Оптимальним є ступінь нічного зниження АТ від 10 до 20% в порівнянні з денними показниками.

По величині ДІ виділяють чотири групи пацієнтів:

- нормальний (оптимальний) ступінь нічного зниження АТ (в англomовній літературі - "dippers") - ДІ 10-20%;
- недостатній ступінь нічного зниження АТ ("non-dippers") – $0 < ДІ < 10\%$;
- підвищений ступінь нічного зниження АТ ("over-dippers")- ДІ $< 20\%$;
- стійке підвищення нічного АТ ("night-peakers") - ДІ < 0 .

Ранковий підйом АТ (величина і швидкість ранкового підйому АТ). Величина ранкового підйому АТ оцінюється за різницею між максимальним і мінімальним АТ в період з 4.00 до 10.00 годин ранку. Швидкість ранкового підйому АТ оцінюється за співвідношенням величини і часу підйому АТ.

Етапи діагностики і диференційної діагностики артеріальної гіпертензії у дітей і підлітків

Алгоритм оцінки рівня АТ

У зв'язку з тим, що АТ у дітей і підлітків залежить від віку, статі, ваги і росту, методика діагностики АГ, що використовується у осіб старше 18 років, для даної категорії пацієнтів неприйнятна.

Діагностика АГ у дітей і підлітків проводиться з використанням спеціальних таблиць, заснованих на результатах досліджень популяцій, і складається з наступних етапів:

- визначення за спеціальними таблицями перцентилу росту, відповідного статі і віку пацієнта;
- обчислення середніх значень САТ і ДАТ на підставі трьох вимірювань АТ, проведених з інтервалом 2-3 хвилини;
- зіставлення середніх значень САТ і ДАТ пацієнта, отриманих за наслідками триразового вимірювання АТ на одному візиті, з 90-м і 95-м перцентилями АТ, відповідними статі, віку і перцентилу росту пацієнта;

[На початок документа](#)

- порівняння середніх значень САТ і ДАТ, зареєстрованих у пацієнта на трьох візитах з інтервалом між візитами 10-14 днів, з 90-м і 95-м перцентилями АТ, відповідними статі, віку і перцентилію росту пацієнта.

- у випадку, якщо три середні значення САТ і ДАТ, визначені на трьох візитах з інтервалом 10-14 днів, відповідають критеріям нормального АТ, високого нормального АТ або АГ, встановлюється відповідний діагноз.

Критерії нормального, передгіпертензії і артеріальної гіпертензії:

Нормальний АТ - середні рівні САТ і ДАТ на трьох візитах, менші значень 90-го перцентиля для даного віку, статі і росту.

Передгіпертензія - середні рівні САТ і/або ДАТ на трьох візитах, рівні або перевищують значення 90-го перцентиля, але менші значень 95-го перцентиля для даного віку, статі і росту.

Артеріальна гіпертензія - середні рівні САТ і/або ДАТ на трьох візитах, рівні або перевищують значення 95-го перцентиля для даного віку, статі і росту.

Первинну артеріальну гіпертензію необхідно диференціювати із захворюваннями, при яких підвищення АТ є провідним симптомом (вторинні гіпертензії) - нирковою, ендокринною, нейрогенною і серцево-судинною гіпертензією.

Критерії артеріальної гіпертензії у дітей і підлітків різних вікових груп

Вікова група	>95-й центилі, мм рт.ст.	>99-й центилі, мм рт.ст.
Новонароджені		
7 дн	АТ сист. >96	АТ сист. >106
3- 30 днів	АТ сист. >104	АТ сист.>110
Діти <2 років	АТ сист.>112	АТ сист.>118
	АТ діаст.>74	АТ діаст.>82
3-5 років	АТ сист.>116	АТ сист. > 124
	АТдіаст.>76 .	АТ діаст.>84
6 - 9 років	АТ сист.>122	АТ сист. > 130
	АТ діаст.>78	АТ діаст.>86
10- 12 років	АТ сист. > 126	АТ сист. > 134
	АТ діаст.>82	АТ діаст>90
Підлітки 13- 15 років	АТ сист. > 136	АТ сист.>144
	АТ діаст.>86	АТ діаст.>92
Хлопці і дівчата	АТ сист. > 142	АТ сист>150
16- 18 років	АТ діаст>92	АТ діаст>98

Ниркова гіпертензія - в дитячому віці найчастіша форма вторинної гіпертензії. Серед її причин розрізняються преренальні (стеноз однієї або обох ниркових артерій, компресія однієї з ниркових артерій пухлиною, гематомою, запальним процесом, важкий стеноз перешийка аорти, синдром Гольдблатта - важка гіпертензія при одно- або двосторонній аномалії ниркових артерій з гіперальдостеронізмом і гіпокаліємією), ренальні (вади розвитку нирок, хронічний і гострий гломерулонефрит, гострий і хронічний пієлонефрит, ГУС, діабетичний гломерулосклероз і ін.) і післяренальні порушення, що супроводжуються утрудненням відтоку сечі і її затримкою. Діагноз вазоренальної гіпертензії можна запідозрити по стабільній гіпертензії з переважним підвищенням діастолічного тиску, резистентного до медикаментозної терапії. При фізикальному дослідженні може бути виявлений систолічний шум над областю відходження ниркових артерій. Діагноз підтверджується даними ангіографії ниркових артерій, що виявляють характер і ступінь ураження ниркових артерій, аорти і її гілок. При сонографії виявляються зменшення розмірів нирки на стороні ураження ниркових артерій і деяке розширення чашечно-мискової системи.

Діагноз паренхіматозних захворювань нирок встановлюється за сечовим синдромом. В діагностиці допомагають біопсія нирок, сонографія, екскреторна урографія.

Артеріальна гіпертензія ендокринного генезу спостерігається при феохромоцитомі, синдромі Іценко-Кушинга, адреногенітальному синдромі з гіпертензією, первинному альдостеронізмі (синдромі Конна), синдромі Бартера, гіпертиреозі.

Гіперальдостеронізм - підвищена секреція альдостерону - може бути обумовлений первинним ураженням надниркових залоз (первинний гіперальдостеронізм - синдром Конна) або факторами, що активують ренін-ангіотензинну систему (вторинний гіперальдостеронізм).

Синдром Конна викликається альдостеронпродукуючою пухлиною - аденомою клубочкової зони або гіперплазією кори надниркових. В дитячому віці перш за все слід думати про вторинний гіперальдостеронізм (стеноз ниркової артерії, захворювання нирок, адреногенітальний синдром). Характерними ознаками синдрому Конна є артеріальна гіпертензія з гіпокаліємією. У хворих різко підвищений АТ, що супроводується головним болем, запамороченням, порушенням зору. Хронічна гіпокаліємія проявляється адинамією (стомлюваність, дискомфорт, м'язова слабкість, періодичні паралічі), каналцевою нефропатією (поліурія, ніктурія, полідипсія). Діагноз підтверджується високим рівнем альдостерону і низькою рениноюю

активністю. При вторинному гіперальдостеронізмі рівень реніну в плазмі підвищений. При адреногенітальному синдромі можуть також зустрічатися "мінералокортикоїдні форми" гіпертонії, але вони є "дексаметазонзалежними".

Гіпертензія при синдромі Конна діагностується по гіпокаліємії, що обумовлює хронічні проноси із загальною адинамією аж до періодичних паралічів. Інші симптоми - гіпернатріємія і гіперхлоремія, уповільнення росту. Підвищене виділення альдостерону з сечею підтверджує діагноз.

Синдром Бартера - гіперплазія юктагломерулярного апарату - також характеризується гіперальдостеронізмом (вторинний гіперальдостеронізм), який нормалізується під впливом препаратів, що гальмують синтез простагландинів (індометацин).

Гіперкортицизм (синдром Іценко-Кушинга і хвороба Іценко-Кушинга) - синдром, що розвивається в результаті гіперфункції кори надниркових, що виявляється атипічним ожирінням ("буйволове" ожиріння), артеріальною гіпертензією, остеопорозом, гіперглікемією. Причинами гіперфункції можуть бути: зміни в гіпоталамусі (хвороба Іценко-Кушинга); базофільна аденома передньої частки гіпофіза; пухлини кори надниркових залоз (аденома, рак) і інші пухлини АПУД-системи, продукуючі поліпептиди, за будовою і дією близькі до АКТГ; тривалий прийом глюкокортикоїдів (синдром Іценко-Кушинга). Клінічними симптомами підвищеної секреції глюкокортикоїдів є: ожиріння, сповільнений ріст, остеопороз, поліцитемія, зниження толерантності до вуглеводів. На шкірі живота, плечей, стегон з'являються синюшно-багрового кольору смуги розтягування (стрії). Надмірний синтез андрогенів викликає гірсутизм, вирилізацію (передчасне оволошіння по чоловічому типу), з'являються вугрі. Наслідком підвищеної секреції альдостерону є високий АТ, який приводить до зміни судин очного дна, нирок, порушенню мозкового кровообігу, гіпернатріємії і гіперхлоремії. Внаслідок гіпокаліємії з'являються міокардіодистрофічні зміни на ЕКГ, наростає загальна м'язова слабкість. Діагноз ґрунтується на характерних клінічних ознаках і лабораторних даних: високий рівень кортизолу і альдостерону в сироватці крові і підвищене виведення їх з сечею; позитивний тест з дексаметазоном, метапіроном, заснований на придушенні продукції АКТГ. З діагностичною метою використовуються краніограма, ЕЕГ і ЕхоЕГ, комп'ютерна томографія, ехографія, ангиографія, ЯМР.

Феохромоцитома - пухлина, що секретує катехоламіни (адреналін, норадреналін) і що походить з хромафінних клітин. Частіше джерелом її служить мозкова речовина надниркових, рідше - абдомінальний симпатичний ланцюжок на рівні нижньої брижової артерії або її біфуркації і інші симпатичні

ганглії. Часто це спадкове захворювання з аутосомно-домінантним типом спадковості, нерідко асоціюється з іншими синдромами і пухлинами (синдром Сипла, множинний ендокринний аденоматоз, нейроми, гангліонейроматоз і ін.). Для феохромоцитом характерні нападоподібні гіпертонічні кризи, у момент нападу - блідість, нудота, блювота, болі в животі, можуть бути поліурія і полідипсія. Підтверджується діагноз підвищеним рівнем катехоламінів в плазмі крові, підвищеною екскрецією їх і їхніх кінцевих продуктів з сечею (в нормі за добу виділяється 11-76 нмоль адреналіну, 47-236 нмоль норадреналіну, 15-45 мкмоль ваниліл-мигдалевої кислоти). Топічний діагноз встановлюється за допомогою ангіографії, ЯМР, ехографії і комп'ютерної томографії.

Дифузний токсичний зоб (ДТЗ, хвороба Грейвса, базедова хвороба) - органоспецифічне аутоімунне захворювання, що проявляється підвищенням продукції тиреоїдних гормонів щитовидною залозою. Клінічна картина захворювання характеризується синдромами ураження нервової, серцево-судинної систем, шлунково-кишкового тракту, очними симптомами, збільшенням щитовидної залози. Зміни з боку нервової системи виявляються скаргами на поганий сон і швидку стомлюваність, вегетативними проявами (переважання симпатoadреналової системи) - пітливістю, відчуттям жару, підвищенням температури до субфебрильних цифр, тремором пальців рук, повік, язика, підвищеною збудливістю, нестійким настроєм. Тахікардія є ранньою і постійною ознакою захворювання, зберігається під час сну, наростає паралельно тяжкості захворювання, пульс високий і швидкий, систолічний АТ підвищений, діастолічний понижений, тони серця посилені, над серцем вислуховується систолічний шум. Синдром шлунково-кишкових розладів характеризується "вовчим апетитом", що не супроводиться надбавкою маси тіла (навпаки, дитина худне), появою спраги, дисфункцією шлунково-кишкового тракту (дискінезія жовчних шляхів, гастроптоз, пілородуоденоспазм, проноси), збільшенням печінки.

Офтальмопатія на даний час розглядається як самостійне аутоімунне захворювання з ураженням ретробульбарних тканин і окорухових м'язів специфічними антитілами і виявляється у 60-70% дітей з ДТЗ. Діагноз встановлюється без особливих утруднень за наявності типових симптомів: екзофтальм, збільшення щитоподібної залози, зміна поведінки, скарги на серцебиття і тахікардію, схуднення і ін. Рівні тиреоїдних гормонів в крові підвищені: Т3 більше 4,0 нмоль/л, Т4 більше 200 нмоль/л. Також підвищені рівні тиреоглобуліну і тиреоїдстимулюючих імуноглобулінів, що корелюють із ступенем тяжкості захворювання. Менше значення в діагностиці ДТЗ мають

гіпохолестеринемія, гіполіпідемія, лімфоцитоз, порушення вуглеводного обміну за діабетичним типом, зміни ЕКГ.

Серцево-судинна гіпертензія. Стеноз перешийка аорти як причина гіпертензії легко діагностується по підвищенню АТ на верхніх кінцівках, тоді як на ногах пульс малий або відсутній і артеріальний тиск понижений. Діагноз підтверджується сонографією з доплерографією. Відкрита артеріальна протока (боталова) супроводжується підвищенням АТ через збільшення хвилинного об'єму крові. Діагноз підтверджується наявністю систолодіастолічного шуму над основою серця, сонографією з доплерографією. При недостатності аортального клапана мають місце підвищення тільки систолічного тиску з відповідним збільшенням амплітуди і швидкістю пульсу. Шум діастолі над основою серця або в точці Боткіна-Ерба підтверджує діагноз, як і сонографія з доплерографією.

Підвищення АТ при **ураженні мозку** (енцефаліті, травмі мозку, пухлини) ніколи не буває єдиним симптомом і тому не є діагностичною проблемою.

Гіпертензія як один з симптомів **отруєння** (ртуттю, талієм, миш'яком), після виключення найчастіших причин підвищення АТ, діагностується по екскреції з сечею або рівню в крові відповідних металів.

Алгоритм діагностики і диференційної діагностики первинної і вторинної артеріальної гіпертензії.

Збір анамнезу.

Мета: отримати відомості з анамнезу життя і анамнезу захворювання, які можуть допомогти встановленню правильного діагнозу.

Пояснення:

При зборі анамнезу слід звернути увагу на наступну інформацію:

- скарги (головний біль, блювота, порушення сну);
- рівень АТ і тривалість АГ;
- патологія вагітності і пологів (передчасні пологи);
- патологія раннього віку (недоношеність, внутрішньоутробна гіпотрофія, бронхолегенева дисплазія та ін.);
- черепно-мозкова травма і травма живота;
- передчасний статевий розвиток (поява вторинних статевих ознак у дівчаток до 8 років, у хлопчиків - до 10 років);
- пієлонефрит (можна припустити за епізодами немотивованого підвищення температури тіла, наявності в анамнезі лейкоцитурії, дизурії);
- гіпотензивна терапія, що проводилася раніше;

- надмірне споживання куховарської солі (схильність до досолювання вже приготовленої їжі), зміни маси тіла, рівня і характеру фізичної активності;
- вживання алкоголю, куріння, прийом деяких лікарських препаратів (амфетаміни, пресорні препарати, стероїди і нестероїдні протизапальні препарати, трициклічні антидепресанти, оральні контрацептиви), наркотичних засобів і інших стимуляторів, у тому числі рослинного походження (харчові добавки);
- обтяжена спадковість по ГХ, іншим серцево-судинним захворюванням і цукровому діабету (наявність цих захворювань у батьків у віці до 55 років);
- психологічні і оточуючі чинники (характер навчання і роботи, атмосфера в сім'ї, освітній і емоційний статус батьків або опікунів, соціально-економічні показники сім'ї, житлові умови, характер роботи батьків, рівень взаєморозуміння).

Клінічне обстеження.

Мета: виявити симптоми, які можуть допомогти встановленню правильного діагнозу.

Пояснення:

Клінічне обстеження проводиться для виявлення АГ і ураження органів-мішеней, а також для виключення вторинної АГ.

Цілеспрямоване об'єктивне дослідження повинне включати:

1. Антропометричні вимірювання (маса і довжина тіла, товщина шкірних складок) - обчислення індексу маси тіла - індексу Кетле (відношення маси тіла в кг до квадрата довжини тіла в м²) з оцінкою його клінічної значущості (додаток 7);
2. Вимірювання артеріального тиску на верхніх і нижніх кінцівках - АГ на верхніх кінцівках рівний або перевищує такий на нижніх кінцівках (при коарктації аорти);
3. Огляд шкірних покривів:
 - плями кольору "кава з молоком" (нейрофіброматоз);
 - livedo reticularis (вузликовий періартеріт);
 - стрії (гіперкортицизм);
 - нейрофіброматозні вузли (нейрофіброматоз);
 - підвищена вологість шкіри (тиреотоксикоз, феохромоцитома);
4. Дослідження очного дна:
 - спазм і звуження артерій;
 - геморагії;
 - ексудація;

- набряк соска зорового нерва;
5. Дослідження області ший:
- шум над сонною артерією при аускультатції;
 - набухання яремних вен;
 - збільшення щитовидної залози;
6. Дослідження серцево-судинної системи:
- оцінка пульсу на обох руках (відсутність пульсу при хворобі Такаясу);
 - частота і ритм серцевих скорочень;
 - верхівковий поштовх;
 - серцевий поштовх;
 - клацання, шуми, III і IV тони;
7. Дослідження бронхолегеневої системи:
- задишка;
 - хрипи;
8. Дослідження органів черевної порожнини:
- об'ємні утворення, патологічна пульсація;
 - шум над черевною аортою;
9. Дослідження кінцівок:
- пульс на периферичних артеріях;
 - шум на стегновій артерії;
 - набряки;
10. Дослідження неврологічного статусу:
- симптоми попередніх порушень мозкової гемодинаміки;
11. Оцінка статевого розвитку по шкалі Таннера (додаток 8).

Найчастіші з відомих причин АГ в порядку їх відносної частоти в різних вікових періодах представлені в таблиці.

**Найчастіші причини артеріальної гіпертензії
в різних вікових періодах**

до 1 року	1-6 років	7-12 років	Підлітки
<ul style="list-style-type: none"> • Тромбоз ниркових артерій або вен • Стеноз ниркових артерій • Природжені аномалії нирок 	<ul style="list-style-type: none"> • Стеноз ниркових артерій • Паренхіматозні захворювання нирок • Пухлина Вільямса • Нейробластома 	<ul style="list-style-type: none"> • Паренхіматозні захворювання нирок • Реноваскулярна патологія • Коарктація аорти • Есенціальна АГ • Хвороба і 	<ul style="list-style-type: none"> • Есенціальна АГ • Паренхіматозні захворювання нирок • Реноваскулярна АГ • Природжена дисфункція кори

<ul style="list-style-type: none"> • Коарктація аорти • Бронхолегенева дисплазія 	<ul style="list-style-type: none"> • Коарктація аорти • Пухлина надниркових залоз (кортикостерома) • Хвороба Іценко-Кушинга (аденома гіпофіза) • Феохромоцитома • Вузликівий періартеріт 	<ul style="list-style-type: none"> синдром Іценко-Кушинга • Феохромоцитома • Неспецифічний аорто-артеріт (хвороба Такаюсу) • Вузликівий періартеріт 	<ul style="list-style-type: none"> надниркових, гіпертонічна форма • Феохромоцитома • Синдром Іценко-Кушинга • Вузликівий періартеріт
--	---	---	---

Проведення лабораторних і інших діагностичних процедур

Мета: оцінити початковий статус здоров'я, визначити причини АГ і виявити чинники ризику, які вносять внесок в розвиток АГ.

Пояснення:

Рутинні лабораторні тести допомагають виявити патологічні зміни в органах-мішенях і наявність деяких факторів ризику. Оптимальний об'єм досліджень визначається анамнестичними даними, результатами клінічного обстеження і наявністю раніше виявлених супутніх захворювань. Більш змістовна оцінка серцево-судинної системи може бути дана після проведення спеціальних досліджень.

Перелік лабораторних і інших діагностичних процедур у пацієнтів з АГ

Об'єм досліджень	Лабораторні і діагностичні процедури
Що рекомендується	<ul style="list-style-type: none"> • Клінічний аналіз крові • Загальний аналіз сечі • Біохімічний аналіз крові (калій, натрій, сечовина, креатинін, глюкоза) • Ліпідний профіль (загальний холестерин і холестерин ЛВЩ) • ЕКГ • ЕхоКГ • УЗД нирок • Огляд очного дна
Лопатковий	<ul style="list-style-type: none"> • Кліренс креатиніну

	<ul style="list-style-type: none"> • Добова екскреція білка з сечею • Добова екскреція альбуміну з сечею • Кальцій в сироватці крові • Сечова кислота в сироватці крові • Холестерин ЛНЩ в сироватці крові • Тригліцериди в сироватці крові • Гліколізований гемоглобін в сироватці крові • ТТГ в сироватці крові
--	---

Перелік лабораторних і інших діагностичних процедур у пацієнтів з передбачуваною вторинною АГ

Найменування патології	Лабораторні і діагностичні процедури
Захворювання нирок	Загальний аналіз сечі, аналіз сечі по Нечипоренко, Аддісу-Каковському, Амбурже, проба Зимницького; рівень креатиніну в сироватці крові, кліренс креатиніну, рівень білка в добовій сечі, рівень реніну в сироватці крові; екскреторна урографія з обов'язковою рентгенограмою в ортоположенні, ниркова ангіографія; радіоізотопна ренографія; динамічна сцинтиграфія; ультразвукове дослідження нирок.
Захворювання серця і судин	ЕхоКГ з доплерівським дослідженням серця і судин, ангіографія.
Захворювання щитовидної залози	Рівень ТТГ, Т3 (вільний), Т4 (вільний) в сироватці крові; антитіла до тиреоглобуліну і мікросомальної фракції.
Синдром Іценко-Кушинга	Рівень АКТГ і кортизолу в сироватці крові, вільного кортизолу в добовій сечі; проба з дексаметазоном; МРТ головного мозку і надниркових залоз.
Первинний гіперальдостеронізм	Рівень калію в сироватці крові, реніну і альдостерону в плазмі; роздільне дослідження реніну і альдостерону в крові з правої і лівої ниркової і надниркової вен; проба з дексаметазоном.
Гіперпаратиреоїлізм	Рівень кальцію і паратгормону в сироватці крові.

Класифікація артеріальної гіпертензії

Визначення ступеня АГ

У дітей і підлітків доцільно виділяти 2 ступені АГ:

I ступінь - середні рівні САТ і/або ДАТ з трьох вимірювань рівні або перевищуючі (менш ніж на 10 мм рт. ст.) значення 95-го перцентиля, встановлені для даної вікової групи.

II ступінь (важкий) - середні рівні САТ і/або ДАТ з трьох вимірювань перевищуючі на 10 мм рт. ст. і більш значення 95-го перцентиля, встановлені для даної вікової групи.

Якщо рівні САТ і ДАТ потрапляють в різні категорії, то ступінь АГ встановлюється по більш високому значенню одного з цих показників.

Ступінь АГ визначається у разі вперше діагностованої АГ і у пацієнтів, що не одержують гіпотензивної терапії.

Визначення групи ризику

У підлітків 16 років і старше може бути використано встановлення групи ризику за адаптованими критеріями для підліткового віку.

Групи ризику АГ I ступеня:

Низький ризик - немає факторів ризику і немає ураження органів-мішеней.

Середній ризик - 1-2 фактори ризику без ураження органів-мішеней.

Високий ризик - 3 і більш факторів ризику і/або ураження органів - мішеней.

Пацієнти з АГ II ступеня відносяться до групи високого ризику.

Встановлення діагнозу і стадії гіпертонічної хвороби

Враховуючи особливості АГ у дітей і підлітків (зв'язок з синдромом вегетативної дисфункції, часто лабільний характер АГ), діагноз гіпертонічної хвороби слід ставити тільки у підлітків 16 років і старше у разі, коли первинна АГ зберігається протягом 1 року і більше або раніше (у віці до 16 років) - за наявності ураження органів-мішеней.

Гіпертонічна хвороба I стадії припускає відсутність змін в органах-мішенях.

Гіпертонічна хвороба II стадії припускає наявність уражень в одному або декількох органах-мішенях.

Приклади формулювання діагнозу:

Артеріальна гіпертензія, I ступінь, середній ризик.

Артеріальна гіпертензія, II ступінь, високий ризик.

Гіпертонічна хвороба, I стадія, середній ризик.

Гіпертонічна хвороба, II стадія, високий ризик.

Якщо у пацієнта підвищений рівень АТ при динамічному спостереженні реєструється непостійно, ставиться діагноз: лабільна артеріальна гіпертензія.

Якщо у пацієнта разом з лабільною АГ є ознаки вегетативної дисфункції, то діагноз можна сформулювати таким чином: лабільна артеріальна гіпертензія, нейроциркуляторна дисфункція (НЦД).

Лікування і профілактика артеріальної гіпертензії

Метою лікування АГ є досягнення стійкої нормалізації АТ для зниження ризику розвитку ранніх серцево-судинних захворювань і летальності.

Задачі лікування АГ:

- досягнення цільового рівня АТ, яке повинне бути менш 90-го перцентилля для даного віку, статі і росту;
- поліпшення якості життя пацієнта;
- профілактика ураження органів-мішеней або зворотній розвиток існуючих в них змін;
- профілактика гіпертонічних кризів.

Загальні принципи ведення дітей і підлітків з артеріальною гіпертензією

- При виявленні у дитини або підлітка АТ, відповідного поняттю "передгіпертензія", медикаментозна терапія не проводиться. Рекомендується немедикаментозне лікування і спостереження;

- При виявленні у дитини або підлітка АТ, відповідного поняттю "артеріальна гіпертензія I ступеня", медикаментозна терапія призначається при неефективності протягом 6-12 місяців немедикаментозного лікування;

- При виявленні у дитини або підлітка артеріальної гіпертензії II ступеня, медикаментозне лікування призначається одночасно з немедикаментозною терапією;

- Якщо підліток 16 років і старше відноситься до групи високого ризику, медикаментозна терапія призначається одночасно з немедикаментозною незалежно від ступеня АГ;

- Перед початком медикаментозного лікування бажано проведення добового моніторингу АТ. Якщо при ДМАТ виявлено, що індекс часу АГ в денний або нічний час перевищує 50%, то це є показанням до проведення медикаментозного лікування. Якщо індекс часу АГ не перевищує 50%, доцільно продовжити немедикаментозну терапію;

[На початок документа](#)

- Вибір препарату здійснюється з урахуванням індивідуальних особливостей пацієнта, віку, супутніх станів (ожиріння, цукровий діабет, стан вегетативної нервової системи, гіпертрофія міокарду лівого шлуночка, функціональний стан нирок і ін.);

- Лікування починають з мінімальної дози і лише одним лікарським препаратом, щоб зменшити можливі побічні ефекти. Якщо наголошується недостатній гіпотензивний ефект при добрій переносимості препарату, доцільно збільшити дозування даного лікарського засобу;

- За відсутності гіпотензивного ефекту або поганої переносимості лікарського засобу проводиться заміна на препарат іншого класу;

- Бажано використання препаратів тривалої дії, що забезпечують контроль АТ протягом 24 годин при однократному прийомі;

- При неефективності монотерапії можливо застосування поєднань декількох лікарських препаратів, бажано в малих дозах;

- Оцінка ефективності гіпотензивного лікування проводиться через 8-12 тижнів від початку лікування;

- Оптимальна тривалість медикаментозної терапії визначається індивідуально у кожному конкретному випадку. Мінімальна тривалість медикаментозного лікування - 3 місяці, переважно-6 -12 місяців;

- При адекватно підібраній терапії після 3 місяців безперервного лікування можливо поступове зниження дози препарату аж до повної його відміни з продовженням немедикаментозного лікування при стабільно нормальному АТ.

- Контроль за ефективністю немедикаментозного лікування здійснюється 1 разів на 3 місяці.

Немедикаментозне лікування

Показанням до немедикаментозного лікування дітей і підлітків слід вважати наявність у них високого нормального АТ або артеріальної гіпертензії.

Немедикаментозне лікування АГ повинне бути рекомендовано всім дітям і підліткам незалежно від необхідності лікарської терапії.

Немедикаментозне лікування включає наступні компоненти:

Зниження надмірної маси тіла (МТ)

Для оцінки МТ необхідно використовувати індекс Кетле. Рекомендації по контролю за МТ повинні включати оптимізацію фізичної активності і раціоналізацію харчування (зменшення калорійності добового раціону).

[На початок документа](#)

Оптимізація фізичної активності

Регулярні заняття фізичною культурою допомагають контролювати МТ, знизити АТ, підвищити рівень холестерину ЛВЩ.

Відповідно до рекомендацій Американської асоціації кардіологів (American Heart Association) для підтримки доброго стану здоров'я дорослим і дітям (старше 5 років) необхідно щодня приділяти як мінімум по 30 хвилин помірним динамічним (аеробним) навантаженням і по 30 хвилин 3-4 дні в тиждень - інтенсивним фізичним навантаженням.

Характеристика видів спорту залежно від вираженості динамічного компоненту

Низький динамічний компонент	Помірний динамічний компонент	Високий динамічний компонент
Ходьба Бобслей Різні види метання снарядів Санний спорт Альпінізм Водні лижі Важка атлетика Віндсерфінг Бодібілдинг Армрестлінг	Гімнастика Карате, дзюдо Гірські лижі Біг підтюпцем	Бокс (не рекомендується) Велосипед Десятиборство Лижі Ковзани Веслування Плавання

Приклади помірної фізичної активності:

- Ходьба швидким кроком (3 км за 30 хвилин).
- Їзда на велосипеді (8 км за 30 хвилин).
- Танці в швидкому темпі (тривалість 30 хвилин).
- Гра в баскетбол (протягом 15-20 хвилин).
- Гра у волейбол (протягом 45 хвилин).

АГ I ступеню за відсутності органічних уражень або супутніх серцево-судинних захворювань не може бути перешкодою для занять спортом. Необхідно кожні два місяці виміряти АТ для оцінки впливу фізичних вправ на рівень АТ.

Обмеження в заняттях спортом і іншими видами діяльності повинні торкатися лише невеликої кількості осіб з АГ II ступеня. При АГ II ступені обмежується участь дітей і підлітків в спортивних змаганнях. Не рекомендуються види фізичній активності з вираженим статичним компонентом. Якщо АГ поєднується з іншими серцево-судинними захворюваннями, можливість участі в змаганнях визначається їх діагнозом і тяжкістю стану.

Раціональне харчування

Дієтотерапія АГ є необхідним компонентом комплексного лікування і направлена на нормалізацію артеріального тиску (АТ) за допомогою пониження збудливості центральної нервової системи, поліпшення функціонального стану нирок і кори надниркових залоз і, тим самим, нормалізації водно-сольового балансу і тону судин (додаток 10).

[На початок документа](#)

При цьому основними принципами лікувального травлення повинні служити:

1. Фізіологічна повноцінність раціону, який повинен містити всі необхідні фактори травлення в кількостях, відповідних фізіологічній потребі дітей і підлітків в основних харчових речовинах і енергії;
2. Обмеження споживання натрію і вільної рідини в поєднанні з підвищеним вмістом в раціоні калію і магнію;
3. Оптимальний жирно-кислотний склад з вмістом рослинних жирів в дієті не менше 30% від загального вмісту жирів.

Для модифікації харчової поведінки у дітей старше 10 років і підлітків з ендокринними формами ожиріння в індивідуальному порядку можуть бути призначені інгібітори активності ліпази і анорексика.

Лікування вегетативних порушень

1) Фізіотерапевтичні процедури:

- гальванізація, діатермія синокаротидної зони; електрофорез по Вермелю (з 5% розчином бромистого натрію, 4% сульфату магнію, 2% розчином еуфіліну, 1% розчином папаверину); електросон з частотою імпульсів 10 Гц;
- Масаж.
- Голкорексфлексотерапія.
- Водні процедури (ванни вуглекислі, сульфідні, перлові; душ Шарко, циркулярний душ).
- Психофізіологічний тренінг.
- Медикаментозне лікування:
- препарати, що поліпшують церебральну гемодинаміку (винпоцетин, цинаризин);
- ноотропні або ГАМК-ергічні препарати (пантогам, аміналон, фенібут).

Препарати можуть призначатися у вигляді монотерапії курсами тривалістю не менше 1 місяця, можливо чергування препаратів. Курси проводяться 2 рази на рік.

2) Фітотерапія:

- седативні трави (збір з 6 трав: шавлія, глід, пустирник, валеріана, звіробій, багульник; настій листя евкомії і шлемника; настій сушениці болотяної);
- сечогінні трави (брусничне листя, толокнянка, березові бруньки).

Фітотерапія проводиться курсами тривалістю 1 місяць 3-4 рази на рік.

Медикаментозне лікування первинної і вторинної артеріальної гіпертензії

Використання гіпотензивних препаратів у дітей і підлітків ускладнене недостатньою науковою базою даних, що стосуються ефективності лікарських препаратів і особливостей їх фармакокінетики у дітей, а також відсутністю рекомендацій з боку виробників ліків по застосуванню багатьох препаратів в дитячому і підлітковому віці. Істотно утрудняє застосування гіпотензивних препаратів і відсутність чітких вікових формулярних рекомендацій.

Проте, в даний час для лікування дітей і підлітків з АГ можуть використовуватися гіпотензивні препарати 5 основних груп:

- діуретики;
- β -адреноблокатори;
- інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту;
- блокатори кальцієвих каналів;
- антагоністи рецепторів ангіотензину II.

Перевагу слід віддавати препаратам тривалої дії з 24-годинним контролем АТ.

Перед початком медикаментозного лікування необхідно отримати інформовану згоду батьків і самої дитини, якщо їй виповнилося 14 років, на застосування медикаментозних препаратів.

Діуретики

Діуретики використовуються для лікування АГ у дітей і підлітків протягом довгого часу.

Як гіпотензивні засоби можуть застосовуватися тiazидні і тiazидоподібні діуретики в низьких дозах, які вважаються ефективними і найдешевшими гіпотензивними препаратами та можуть бути використані як для монотерапії, так і в комбінації з іншими препаратами. Високі дози не застосовують через можливість розвитку ускладнень і побічних ефектів.

Петлеві діуретики застосовуються тільки при лікуванні гіпертонічних кризів і при супутній нирковій недостатності.

Основні побічні ефекти:

- гіпокаліємія
- гіперурікемія
- гіперліпідемія
- гіперглікемія
- порушення потенції у хлопців
- ортостатична гіпотонія.

Особливі показання:

- ожиріння
- цукровий діабет
- гіпертрофія міокарду лівого шлуночка
- систолична АГ.

Препарати, що використовуються:**Гідрохлортіазид** (таблетки по 25 мг)

Режим дозування: діти: 1-3 мг/кг/добу перорально за 2 прийоми; підлітки: 12,5 -25 мг в доба (пероральний).

Особливі зауваження: застосовувати з обережністю у зв'язку з можливістю виникнення побічних ефектів, необхідний контроль рівня калію, глюкози, ліпідів крові, контроль ЕКГ кожні 4 тижні лікування. Низькі дози препарату (6,25 мг 1 раз на добу) підвищують ефективність інших гіпотензивних препаратів без небажаних метаболічних ефектів.

Індапамід ретард (таблетки по 1,5 мг). Режим дозування: підлітки: 1,5 мг перорально 1 раз на добу.

Збільшення дози не проводиться.

Особливі зауваження: контроль рівня калію в крові, контроль ЕКГ кожні 8 тижнів лікування.

β-адреноблокатори.

Раніше вважалося, що β-адреноблокатори разом з діуретиками є основними препаратами для лікування АГ у дітей і підлітків.

В даний час у зв'язку з уточненням багатьох побічних ефектів цих препаратів їх застосування у дітей і підлітків обмежено.

Основні побічні ефекти:

- брадикардія, атріовентрикулярна блокада
- депресія, емоційна лабільність, безсоння, погіршення пам'яті, стомлюваність
- бронхоспастичні реакції
- гіперглікемія
- гіперліпідемія
- м'язова слабкість
- порушення потенції у хлопців.

Протипоказання:

- обструктивні захворювання легенів
- порушення провідності
- депресія
- гіперліпідемія

- цукровий діабет
- АГ у спортсменів
- АГ у фізично активних пацієнтів
- АГ у сексуально активних хлопців.

Особливі показання:

- гіперкінетичний тип кровообігу
- тахіаритмії
- гіперсимпатикотонія.

Препарати, що використовуються:

Пропранолол (таблетки по 10 і 40 мг). Режим дозування: новонароджені: 0,25 мг/кг перорально 3-4 рази на добу (максимально 5 мг/кг/добу); діти і підлітки: 0,5-1 мг/кг/добу перорально за 2-3 прийоми (максимально 8 мг/кг/сутки).

Метопролол (таблетки по 50 мг). Режим дозування: підлітки: 50-100 мг/добу за 1-2 прийоми.

Атенолол (таблетки по 50 мг). Режим дозування: діти: 0,8-1 мг/кг/добу перорально за 1-2 прийоми; підлітки: 25-50 мг в доба за 1-2 прийоми.

Особливі зауваження: контроль рівня глюкози, ліпідів в крові, контроль ЕКГ через кожні 4 тижні від початку лікування, регулярна оцінка емоційного стану пацієнта, оцінка м'язового тону.

Інгібітори АПФ

Інгібітори АПФ є високоефективними, безпечними препаратами з кардіопротективною дією і позитивним впливом на функцію нирок. Є дані про те, що найбільша ефективність інгібіторів АПФ спостерігається при лікуванні дітей молодшого віку. Через тератогенний ефект інгібітори АПФ слід застосовувати з великою обережністю у сексуально активних дівчаток-підлітків.

Основні побічні ефекти:

- "гіпотензія першої дози";
- гіперкаліємія;
- сухий кашель;
- азотемія (рідко);
- набряк Квінке (рідко).

Протипоказання:

- вагітність;
- гіперкаліємія;
- стеноз ниркових артерій.

Особливі показання:

- систолодіастолічна гіпертензія;
- цукровий діабет.

Препарати, що використовуються:

Каптоприл (таблетки по 25 мг). Режим дозування: новонароджені: 0,05-0,1 мг/кг перорально 1-3 рази на добу (максимально 2 мг/кг/добу); діти: 0,1-0,5 мг/кг 2-3 рази на добу (максимально 6 мг/кг/сутки); підлітки: 12,5-25 мг 2-3 рази на добу.

Еналаприл (таблетки по 5, 10 і 20 мг). Режим дозування: новонароджені: 0,05-0,1 мг/кг перорально 1 -3 разу на добу (максимально 0,3 мг/кг/добу); діти: 0,1-0,2 мг/кг/добу за 1-2 прийоми (максимально 0,5 мг/кг/добу); підлітки: 5-40 мг на добу перорально за 1-2 прийоми.

Фозіноприл (таблетки по 10 і 20 мг). Режим дозування: підлітки: 5-20 мг на добу за 1 прийом.

Особливі зауваження: контроль калію, функції нирок, контроль лейкоцитарної формули крові кожні 8 тижнів лікування, при лікуванні дівчаток-підлітків тест на вагітність кожні 8 тижнів лікування.

Блокатори кальцієвих каналів

В даний час при лікуванні АГ у дітей і підлітків можуть використовуватися пролонговані препарати, похідні дигідроперидину.

Основні побічні ефекти:

- запаморочення
- гіперемія обличчя
- периферичні набряки
- шлунково-кишкові розлади.

Протипоказання:

- вагітність, виражений стеноз гирла аорти.

Особливі показання:

- систолічна АГ
- необхідність поєднання з нестероїдними протизапальними препаратами.

Препарати, що використовуються:

Амлодіпін (таблетки по 5 і 10 мг). Режим дозування: діти: 0,3 мг/кг/добу за 1 прийом; підлітки: 5-10 мг 1 раз на добу.

Особливі зауваження: рекомендується регулярна оцінка емоційного стану пацієнта, оцінка м'язового тону. Можливо виникнення набряків нижніх кінцівок.

Ніфедипін ретард (таблетки по 20 мг). Режим дозування: підлітки: 20 мг перорально 1 раз на добу.

Збільшення дози не проводиться.

Антагоністи рецепторів ангіотензину II

Антагоністи рецепторів ангіотензину II є новим класом гіпотензивних препаратів, місце яких в лікуванні АГ ще до кінця не визначено. Вони можуть служити альтернативою для пацієнтів, у яких було припинене лікування інгібіторами АПФ через кашель.

Основні побічні ефекти:

- запаморочення
- головний біль
- слабкість
- периферичні набряки.

Протипоказання:

- гіперчутливість
- гіперкаліємія
- дегідратація
- вагітність
- годування груддю.

Препарати, що використовуються:

Лозартан (таблетки по 50 і 100 мг). Режим дозування: підлітки: 25-50 мг/добу за 1 прийом.

Можливо збільшення дози до 100 мг на добу.

Особливі зауваження: хворим з патологією печінки слід призначати менші дози. З обережністю застосовують при двосторонньому стенозі ниркових артерій або стенозі ниркової артерії єдиної нирки (підвищений ризик порушення функції нирок), при помірному і важкому порушенні функції нирок, застійної серцевої недостатності.

Медикаментозна гіпотензивна терапія симптоматичних АГ залежить від природи АГ, ступеню підвищення АТ, характеру гемодинаміки і наявності ускладнень:

- при первинному і вторинному альдостеронізмі (підвищення індексу Na/K) -калійзберігаючі діуретики (верошпірон);
- при ренальних і судинних симптоматичних АГ - інгібітори АПФ;
- при феохромоцитомі - селективні α -адреноблокатори;
- при АКТГ-залежному первинному гіперальдостеронізмі - дексаметазон;
- при хронічному пієлонефриті гіпотензивний ефект може бути досягнутий при застосуванні антибактеріальної терапії.

Багато симптоматичних АГ (гіпоплазія однієї нирки, стеноз ниркової артерії, феохромоцитома, пухлина, кіста нирки, альдостерома, коарктація

[На початок документа](#)

аорти) підлягають хірургічному лікуванню.

Лікування невідкладних станів (гіпертонічної та симпато-адrenalової кризи)

Гіпертонічна криза - це раптове погіршення стану, обумовлене різким підвищенням АТ. Гіпертонічні кризи частіше всього виникають при симптоматичних АГ (гострий гломерулонефрит, системні захворювання сполучної тканини, реноваскулярна патологія, феохромоцитома, черепно-мозкові травми і ін.).

У дітей і підлітків виділяють гіпертонічні кризи двох типів:

- перший тип гіпертонічної кризи характеризується виникненням симптомів з боку органів-мішеней (ЦНС, серце, нирки);
- другий тип гіпертонічної кризи протікає як симпатоадrenalовий пароксизм з бурхливою вегетативною симптоматикою. проявляється посиленням головного болю, серцебиттям, онімінням і похолоданням кінцівок, підвищенням АТ, тахікардією, ознобом, збудженням, деколи тривожністю – підвищенням температури тіла;

Клінічна картина гіпертонічної кризи характеризується раптовим погіршенням загального стану; підйомом систоличного АТ (більше 150 мм рт. ст.) і/або діастолічного тиску (більше 95 мм рт. ст.), різким головним болем. Можливе запаморочення, порушення зору (пелена перед очима, мигтіння мушок), нудота, блювота, озноб, блідість або гіперемія обличчя, відчуття страху.

Основна мета купірування гіпертонічної кризи - контрольоване зниження АТ до безпечного рівня для запобігання ускладнень. Через небезпеку виникнення різкої артеріальної гіпотензії не рекомендується швидко знижувати АТ. Звичайно зниження АТ до нормального рівня (нижче за 95-й перцентиль для даної статі, віку і росту) здійснюється поетапно: в перші 6-12 годин АТ знижують на 1/3 від планованого зниження; протягом перших діб АТ знижують ще на 1/3; протягом подальших 2-4 днів досягають повної нормалізації АТ.

Для купірування гіпертонічної кризи необхідно:

- створення максимально спокійної обстановки;
- застосування гіпотензивних препаратів;
- седативна терапія.

Для купірування гіпертонічної кризи у дітей можуть бути використаний наступні групи гіпотензивних препаратів:

- прямі вазодилататори;
- α - та β -адреноблокатори;
- блокатори кальцієвих каналів;

- діуретики

Вазодилататори

Гідралазін - вазодилататор прямої дії, найбільш ефективний при внутрішньовенному введенні, при цьому досягається негайний ефект, при внутрішньом'язовому введенні ефект настає через 15-30 хвилин. Препарат не впливає на нирковий кровоплин, рідко приводить до ортостатичної гіпотензії. Використовується в початковій дозі 0,15-0,2 мг/кг внутрішньовенно. За відсутності ефекту доза може бути збільшена кожні 6 годин, до максимальної 1,5 мг/кг.

Нітропруссид натрію - артеріолярний і венозний дилататор. Він збільшує нирковий кровоплин, надаючи мінімальну дію на серцевий викид, контролює АТ при внутрішньовенному введенні. Початкова доза у дітей і підлітків 0,5 -1 мкг/кг/хвилину з послідовним підвищенням дози до 8 мкг/кг/хвилину. При тривалому застосуванні (> 24 годин) можливе виникнення метаболічного ацидозу.

α -Адреноблокатори і β -адреноблокатори

Празозін - селективний α_1 -адреноблокатор. Характеризується відносно короткою антигіпертензивною дією. Швидко всмоктується з шлунково-кишкового тракту (період напіврозпаду 2-4 години). При прийомі першої дози препарату спостерігається найбільш виражена терапевтична дія, можлива ортостатична дизрегуляція. У зв'язку з чим, після прийому препарату хворий повинен знаходитися в горизонтальному положенні. Початкова доза 0,5 мг.

Фентоламін - неселективний α -адреноблокатор, викликає короткочасну і оборотну блокаду як постсинаптичних α_1 -адренорецепторів, так α_2 -адренорецепторів. Фентоламін є ефективним антигіпертензивним препаратом з короткочасною дією. Препарат застосовується для лікування гіпертонічного кризу при феохромоцитомі. Побічні ефекти пов'язані з блокадою α_2 -адренорецепторів (серцебиття, синусна тахікардія, тахіаритмії, нудота, блювота, діарея і ін.). Фентоламін вводиться внутрішньовенно краплинно або повільно струменево в 20 мл фізіологічного розчину хлористого натрію (2 мг, але не більше 10 мг, кожні 5 хвилин) до нормалізації АТ.

Атенолол і есмолол – β -адреноблокатори. Метою застосування β -адреноблокаторів при гіпертонічній кризі є усунення надмірних впливів симпатикотоній. Ці препарати застосовуються в тих випадках, коли підйом АТ супроводжується різко вираженою тахікардією і порушеннями серцевого ритму. Перевагу слід віддавати селективним β_1 -адреноблокаторам.

Атенолол застосовується в дозі 0,7 мг/кг маси тіла. В більш важких випадках, при неефективності атенололу, застосовуються внутрішньовенні інфузії есмололу.

Есмолол є селективним β_1 -адреноблокатором ультракороткої дії, не володіє внутрішньою симпатикомиметичною і мембраностабілізуючою активністю. Гіпотензивний ефект препарату обумовлений негативною хроно- і інотропною дією, зниженням серцевого викиду і загального периферичного опору. При внутрішньовенному введенні ефект настає через 5 хвилин. Протягом першої хвилини препарат вводиться в початковій дозі 500-600 мкг/кг. За відсутності ефекту доза може бути збільшена на 50 мкг/кг/хвилину кожні 5-10 хвилин, до максимальної 200 мкг/кг/хвилину. Побічна дія: гіпотензія, брадикардія, зниження скоротливої функції міокарду, гострий набряк легенів.

Блокатори кальцієвих каналів

Ніфедипін є ефективним препаратом для купірування гіпертонічних кризів. Препарат застосовується сублінгвально або перорально в дозі 0,25 мг/кг. Ефект розвивається на 6 хвилині, досягаючи максимуму до 60-90 хвилини.

Верапаміл сприяє зниженню тиску за рахунок зниження ЗПСО, артеріолярної дилатації, діуретичного і натрійуретичного ефекту. Можливо пероральне застосування препарату в дозі 40 мг, при неефективності - внутрішньовенне повільне введення з розрахунку 0,1-0,2 мг/кг.

Діуретики

Фуросемід вводиться внутрішньовенно в дозі 1 мг/кг.

Седативна терапія (допоміжний компонент лікування гіпертонічного кризу).

Седуксен (реланіум) застосовується всередину в таблетках по 5 мг або внутрішньом'язово в розчині по 1-2 мл.

Принципи диспансерного спостереження

Диспансерному спостереженню підлягають всі діти і підлітки з обтяженою спадковістю по ГХ, високим нормальним АТ, АГ і ГХ.

Диспансеризація включає наступні заходи:

1. Постановку на медичний облік всіх осіб дитячого і підліткового віку з обтяженою спадковістю по ГХ, високим нормальним АТ, АГ і ГХ;
2. Періодичне медичне обстеження цих осіб з метою попередження прогресування АГ;
3. Проведення комплексу оздоровчих і лікувальних заходів, направлених на нормалізацію АТ;
4. Проведення лікарсько-професійної консультації і профорієнтації дітей і підлітків з АГ і ГХ з урахуванням їх статі і віку.

Діти і підлітки з обтяженою спадковістю по гіпертонічній хворобі, з високим нормальним АТ повинні оглядатися лікарем-педіатром 1 раз на 6 місяців (обстеження обмежується антропометрією і триразовим вимірюванням АТ). Вказаний контингент повинен бути включений в II групу здоров'я.

При підтвердженні діагнозу АГ (есенціальної або симптоматичної) чи ГХ дитина або підліток спостерігається лікарем-педіатром 1 раз на 3-4 місяці. Для визначення об'єму діагностичних заходів, вироблення тактики немедикаментозного і медикаментозного лікування і з питань боротьби з факторами ризику ГХ дитина повинна бути проконсультована кардіоревматологом (при АГ - 1 раз на 6 місяців, при ГХ - 1 раз на 3 місяці). За показаннями дитина може бути проконсультований нефрологом, окулістом і невропатологом. Обов'язкові дослідження проводяться не рідше 1 разу на рік, додаткові - за показаннями.

Діти і підлітки з артеріальною гіпертензією повинні бути включені в III групу здоров'я.

Показаннями для стаціонарного обстеження дітей і підлітків з артеріальною гіпертензією є: стійке підвищення АТ, наявність судинних кризів, недостатня ефективність лікування в амбулаторних умовах, неясність генезу АГ.

Первинна профілактика артеріальної гіпертензії

Первинна профілактика починається з виявлення під час планових профілактичних медичних оглядів дітей і підлітків факторів ризику АГ, таких як обтяжена спадковість (наявність АГ, інших серцево-судинних захворювань і цукрового діабету у батьків у віці до 55 років), надмірна маса тіла або ожиріння, низька фізична активність (фізична активність обмежена заняттями фізкультурою в рамках шкільної програми).

АТ повинний вимірюватися триразово у віці 3 років (перед надходженням в яслі-садок, дитячий садок), за 1 рік до школи (в 5-6 років), безпосередньо перед школою (6-7 років), після закінчення 1-го класу (7-8 років), у віці 10, 12, 14-15, 16 і 17 років.

Первинна профілактика АГ проводиться:

- на рівні популяції (дія на все населення);
- групах ризику (діти з обтяженою спадковістю, високим нормальним рівнем АТ, надмірною масою тіла або ожирінням, низькою фізичною активністю).

Профілактична дія повинна бути спрямована на:

- підтримку нормальної або зниження надмірної маси тіла (див. рекомендації по немедикаментозному лікуванню);

[На початок документа](#)

- оптимізацію фізичної активності;
- раціоналізацію травлення.

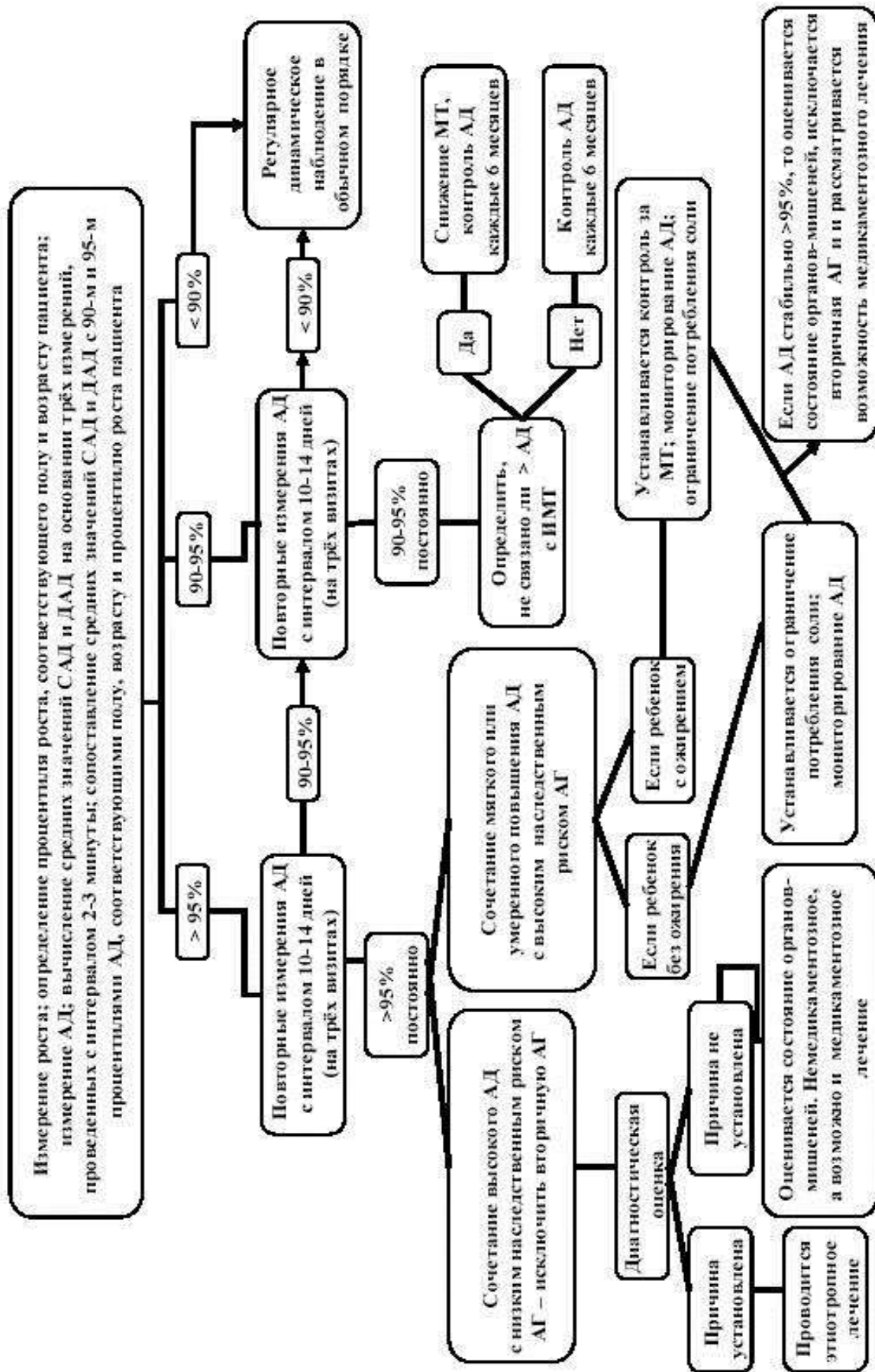


Схема 1. Алгоритм диагностики артериальной гипертензии

Питання для контролю рівня знань, навичок та вмінь

1. Дайте визначення „нормальний артеріальний тиск”, „передгіпертензія”, „артеріальна гіпертензія первинна”, „гіпертонічна хвороба”, „лабільна артеріальна гіпертензія”, „вторинна або симптоматична артеріальна гіпертензія”.
2. Які Ви знаєте методи вимірювання артеріального тиску?
3. Як слід підготувати пацієнта до вимірювання артеріального тиску?
4. Які правила підбору манжети?
5. Характеристика тонів Короткова.
6. Які Ви знаєте фактори, що обумовлюють появу помилок при вимірювання артеріального тиску?
7. Які показання до добового моніторування артеріального тиску та можливі ускладнення цього дослідження?
8. Етапи діагностики і диференційної діагностики артеріальної гіпертензії у дітей.
9. Критерії нормального, високого нормального артеріального тиску і артеріальної гіпертензії.
10. Які критерії діагностики ниркової гіпертензії?
11. При яких захворюваннях спостерігається артеріальна гіпертензія ендокринного генезу?
12. Алгоритм діагностики і диференційної діагностики первинної і вторинної артеріальної гіпертензії.
13. Які найчастіші причини артеріальної гіпертензії в різні вікові періоди?
14. Вкажіть перелік лабораторних і інших діагностичних процедур у пацієнтів з артеріальною гіпертензією.
15. Визначіть ступінь та групу ризику артеріальної гіпертензії.
16. Як встановлюється діагноз і стадія гіпертонічної хвороби?
17. Які загальні принципи терапії дітей і підлітків з артеріальною гіпертензією?
18. В чому полягає немедикаментозне лікування?
19. Яке медикаментозне лікування первинної і вторинної артеріальної гіпертензії?
20. Клінічна картина симпато-адреналової та гіпертонічної кризи.
21. Лікування невідкладних станів (гіпертонічної та симпато-адреналової кризи).
22. Принципи диспансерного спостереження хворих на артеріальну гіпертензію.
23. Яка первинна профілактика артеріальної гіпертензії?

Тестові питання для визначення рівня знань

1. Дитина Т., 13 років, госпіталізований для обстеження у зв'язку з підозрою на наявність вазоренальної гіпертензії. Для верифікації вазоренальної гіпертензії найбільш інформативним дослідженням є:

- A. Цистографія.
- B. Вимірювання артеріального тиску.
- C. Внутрішньовенна урографія.
- D. Ренальна ангіографія.
- E. УЗД судин нирок.

2. Підліток Сергій, 16 років, 7 місяців життя, протягом 1 року зберігається первинна артеріальна гіпертензія. З'являє скарги на часті головні болі, болі в серці, втрату свідомості. Встановлено діагноз гіпертонічної енцефалопатії. Що характерно для цієї патології?

- A. Серцева недостатність.
- B. Порушення серцевого ритму.
- C. Судоми, втрата свідомості.
- D. Судоми.
- E. Задишка, хрипи в легенях.

3. Хлопчик С., 3 роки 4 міс. життя. Страждає на вроджену ваду серця з проявами артеріальної гіпертензії. Для диференційної діагностики гіпертензії при коарктації аорти найбільш інформативним є:

- A. Підвищення в сечі рівня альдостерону.
- B. Нормальний вміст в сечі 17-кетостероїдів.
- C. Артеріальний тиск на ногах нижче, ніж на руках.
- D. Зниження в сечі рівня катехоламінів.
- E. Артеріальний тиск на ногах вищий, ніж на руках.

4. Дитина Ф, 9 років життя, госпіталізована до клініки зі скаргами на головний біль, підвищення артеріального тиску до високих цифр впродовж 2 років, втомлюваність при фізичному навантаженні. Вкажіть, яка з причин частіше може бути причиною високої гіпертензії:

- A. Вади розвитку судин нирки.
- B. Пієлонефрит.
- C. Подвоєння чашково-мискової системи.
- D. Спадковий нефрит.
- E. Вегетативна дисфункція.

5. Дівчинці 15 років. Скарги на підвищення артеріального тиску до 160/100 мм рт ст., набряки. Який препарат з найбільш швидкою діуретичною дією слід призначити хворій:

- A. Гіпотіазид.
- B. Лазикс.
- C. Діакарб.
- D. Верошпірон.
- E. Тріампур.

6. Дитині О., 13 років. З'являє скарги на підвищення артеріального тиску, часті кризи впродовж 6 місяців. Встановлено діагноз феохромоцитома. Вкажіть всі клінічні ознаки кризи цієї патології?

- A. Тахікардія.
- B. Гіпоглікемія.
- C. Гіперглікемія.
- D. блювання.
- E. Підвищення температури.

7. Дівчинка К., 15 років, на підставі даних клініко-параклінічного комплексу встановлено діагноз первинної артеріальної гіпертензії. Дитині призначено капотен. До якої групи препаратів він відноситься?

- A. Міотропні гіпотензивні препарати.
- B. Бета-адреноблокатори.
- C. Гангліоблокатори.
- D. Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту.
- E. Альфа-адреноблокаторів.

8. Дівчинка Д, 16 років, на підставі даних клініко-параклінічного комплексу встановлено діагноз первинної артеріальної гіпертензії. Дитині призначено верапаміл. До якої групи препаратів він відноситься?

- A. Блокатори кальцієвих каналів.
- B. β -блокатори.
- C. Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту.
- D. α -адреноблокаторів.
- E. Діуретики

9. Підліток А., 17 років. Турбують набряки гомілок та повік, головний біль, підвищення артеріального тиску до 160/100 мм рт.ст. встановлено діагноз артеріальної гіпертензії. Який з препаратів слід призначити хворому для

зниження артеріального тиску шляхом впливу на водно-електролітний баланс?

- A. Гіпотіазид.
- B. Дибазол.
- C. Резерпін.
- D. Гангліоблокатори.
- E. Верапаміл.

10. Дитина Д., 11 років, скарги на головний біль, переважно в денний час. Поліклічний лікар встановив підвищення тиску до 130/85 мм рт ст. Коли слід провести повторне вимірювання артеріального тиску дитині?

- A. Не раніше ніж через 15 хвилини після повного випускання повітря з манжетки.
- B. Відразу.
- C. Через 1 хвилину після повного випускання повітря з манжетки.
- D. Через 10 хвилин після повного випускання повітря з манжетки.
- E. Не раніше ніж через 2-3 хвилини після повного випускання повітря з манжетки.

Відповіді на вхідні тести:

1 – Д, 2 – С, 3 – С, 4 – А, 5 – В, 6 – А,С,Д, 7 – Д, 8 – А, 9 – А, 10 – Е,

Ситуаційні задачі

Задача №1.

Дівчинка К., 15 років, пред'являє скарги на головний біль, запаморочення, погане самопочуття після уроків фізичної культури. При самостійному вимірюванню тиску мамою дитини встановлені підйоми до 150/90 мм рт. ст. При співставленні показників артеріального тиску дитини, розрахованих на підставі трьох окремих вимірювань, АТ рівний 95-й перцентилі кривій розподілу АТ в популяції для відповідного віку дитини, статі і росту. Причини підйому АТ не встановлені.

1. Як Ви прокоментуєте показники АТ у дитини?
2. Який попередній діагноз?
3. З якими станами необхідно проводити диференційний діагноз?

Задача № 2.

У хлопчика 14 років, що лікується в ендокринологічному стаціонарі, виникли скарги на різкий інтенсивний головний біль, виражену в'ялість, нудоту з блювотою, погіршення зору, тремор рук. З анамнезу відомо, що на ожиріння із затримкою росту страждає впродовж 3 років. Об'єктивно:

[На початок документа](#)

температура тіла 36,5°C, відкладання жиру нерівномірне, переважно у ділянці обличчя, шиї, грудної клітки, живота, наявні гіпертріхоз, акне (див.рис.). Периферичні лімфовузли не пальпуються. АТ 195/120 мм рт.ст. Пульс 100 на хв, напружений, ліва межа серця на 1 см назовні від середньоключичної лінії у V міжребер'ї, тони серця приглушені, ритмічні, чисті, над легеньми ясний перкуторний звук, легеневе дихання аускультативно. Печінка +2 см, край щільнуватий, неболючий, селезінка не пальпується. Загальний аналіз крові: Нв 110 г/л, ер. 4,2 Т/л, лейкоцити 10 Г/л, нейтрофіли: паличкоядерні 8%, сегментоядерні 35%; еозинофіли 1%, лімфоцити 44%, моноцити 12%, ШЗЕ 12 мм/год. Кров: натрій 159 мМ/л, калій 3,4 мМ/л.

1. Який ймовірний основний діагноз?
2. Які ускладнення розвинулись у дитини?
3. Принципи лікування ускладнення, що супроводжується перерахованими скаргами дитини.

Задача №3

Хворий К., 14 років.

Скарги: на слабкість, швидко стомлюваність, підвищену пітливість, утрату маси тіла при задовільному апетиті, швидко прогресуюче зниження гостроти зору, приступи підвищення артеріального тиску до 180/110 мм.рт.ст.

Анамнез хвороби: дані скарги з'явилися протягом останніх 8 місяців. За цей час спостерігалось 5 приступів підвищення артеріального тиску, що супроводжувалися головним болем, тахікардією, задишкою, болем в області серця, живота, попереку. Приступ закінчується зниженням АТ, брадикардією, пітливістю, нудотою, блювотою, поліурією.

Об'єктивно: стан дитини важкий, нервово-емоційне збудження, відзначається тремтіння рук, шкіра бліда, волога. Частота дихання 28 у хв. АТ 190/100 мм.рт.ст. Тони серця приглушені, тахіарітмія, пульс 110 уд/хв. Після введення гіпотензивних препаратів артеріальний тиск не знизився.

1. Сформулюйте клінічний діагноз.
2. Що може бути причиною розвитку погіршення стану хворого?
3. Які зміни в аналізах сечі будуть визначатися в хворого?
4. Призначте невідкладну допомогу.

Відповіді на задачі:

№1

1. У дитини має місце артеріальна гіпертензія.
2. Артеріальна гіпертензія, 1 ступінь, середній ризик.

3. Первинну артеріальну гіпертензію, яка вірогідно може бути у дитини, слід диференціювати із захворюваннями:

- стеноз ниркових артерій,
- синдром Гольдблатта,
- гострий і хронічний гломерулонефрит,
- діабетичний гломерулосклероз,
- феохромоцитома,
- синдром Конна,
- синдром Бартера,
- синдром і хвороба Іценко-Кушинга,
- дифузний токсичний зоб.

№2.

1. Хвороба/синдром Іценка-Кушинга.
2. Гіпертонічний криз.
3. Антигіпертензивні препарати

№3

- 1.Феохромоцитома. Катехоламіновий криз.
- 2.Катехоламіновий криз при феохромоцитомі може бути спровокований фізичною перенапругою, нервово-емоційним впливом, тиском на пухлину.
- 3.Збільшення вмісту катехоламінів і ваніліл-мигдальної кислоти (ВМК).
- 4.Показано використання альфа-адреноблокаторів: тропафена (в/м 0,3-0,5 мл 1-2% розчину) або фентоламіну (1 табл. 2-3 рази на добу).

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь.

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне обстеження хворого на артеріальну гіпертензію	<ol style="list-style-type: none"> 1.Провести збір скарг, анамнезу захворювання. 2.Ретельно зібрати анамнез життя пацієнта. 3.Провести огляд хворого. 	<p>Звернути увагу на особливості перебігу захворювання, фон, на якому воно виникло вік, супутні хвороби, тощо.</p> <p>Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникненню захворювання.</p> <p>Оцінити загальний стан хворого, положення у ліжку, колір та вологість шкіри та слизових оболонок, наявність набухання вен шиї, набряків на</p>

		4. Дослідити серцево-судинну систему пацієнта (пальпація, перкусія).	кінцівках. Звернути увагу на ритмічність пульсу, його напругу і величину на обох руках, верхівковий поштовх, його властивості, границі абсолютної та відносної серцевої тупості, їх зміни, ЧСС (тахі- чи брадикардія, екстрасистоля), АТ.
		5. Провести аускультацию серця та магістральних судин 6. Дослідити систему органів дихання (перкусія, бронхофонія). 7. Провести аускультацию легень.	Звернути увагу на ослаблення чи посилення тонів серця, появу шумів та додаткових III, IV тонів. Звернути увагу на екскурсію грудної клітини. Звернути увагу на наявність задишки, хрипів
2	Сформулювати попередній діагноз	1. Сформулювати попередній діагноз. 2. Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг, анамнезу хвороби та життя, об'єктивного обстеження	Базуючись на сучасній класифікації артеріальної гіпертензії у дітей сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожну його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних досліджень	1. Оцінити дані загального аналізу крові. 2. Інтерпретувати дані біохімічного дослідження крові (СРБ, АСЛ-О, сіромукоїди, білок та білкові фракції), ліпідного профілю 3. Оцінити дані кліренсу креатиніну, добову екскрецію білка і альбуміна з сечею, рівень кальцію, глікозильованого гемоглобіну, тригліцеридів в сироватці крові і тд.	Звернути увагу на наявність лейкоцитозу, зсуву лейкоцитарної формули вліво, підвищення ШОЕ. Звернути увагу на рівень в крові СРБ, АСЛ-О, сіромукоїдів, білка та його фракцій, загального холестерину і холестерину ЛВЦ. Звернути увагу на наявність відхилень від вікової норми при визначенні креатиніну, добової екскреції білка і альбуміна з сечею, рівню кальцію, глікозильованого гемоглобіну, тригліцеридів в сироватці крові і тд.
4	Інтерпретувати дані додаткових та інструментальних досліджень.	Інтерпретувати дані дослідження очного дна, неврологічного статусу, ЕКГ, ДОПЛЕР-КС, МРТ головного мозку і надниркових залоз.	Звернути особливу увагу на наявність спазму і звуження артерій, геморагій, ексудації, набряку соска зорового нерву, симптомів порушення мозкової гемодинаміки та

			рівень кортизолу, АКТГ, Т3, Т4, антитіл до тиреоглобуліну і мікросомальної фракції
5.	Провести диференційну діагностику.	<p>1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах, даних анамнезу хвороби та життя, об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>2.Знайти відмінності між скаргами, даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3.На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу зі списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4.Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом.</p> <p>5.Враховуючи неможливість виключити зі списку ймовірних діагнозів, зробити висновок про найбільшу ймовірність діагнозу артеріальної гіпертензії або гіпертонічної хвороби і визначити ступінь та ризик.</p>	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики захворювань нирок, серця і судин, щитовидної залози, первинного гіперальдостеронізму, гіперпаратиреоїдиту.
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	Сформулювати остаточний клінічний діагноз. На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати остаточний клінічний діагноз.	Базуючись на сучасній класифікації артеріальної гіпертензії у дітей, сформулювати попередній діагноз, визначити ступінь та групу ризику артеріальної гіпертензії, встановити діагноз і стадії гіпертонічної хвороби.
7.	Призначити лікування пацієнту	<p>1.Призначити немедикаментозне лікування.</p> <p>2.Призначити медикаментозне лікування</p>	Чітко вказати режим та деталізувати дієту. Враховуючи вік, важкість стану пацієнта, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутньої патології призначити медикаментозне лікування відповідно до стандартів терапії АГ та ГХ у дітей.

**Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з
навчальною літературою**

Завдання	Вказівки
Визначити різні клінічні варіанти артеріальної гіпертензії у дітей.	Перерахувати основні варіанти артеріальної гіпертензії у дітей.
Вивчити патогенез первинної та вторинної артеріальної гіпертензії у дітей.	Виділити ключові ланки патогенезу есенціальної та вторинної артеріальної гіпертензії.
Вивчити етапи діагностики артеріальної гіпертензії у дітей.	Встановити критерії нормального, високого артеріального тиску і артеріальної гіпертензії та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз артеріальної гіпертензії.
Вивчити діагностичні критерії ниркової, артеріальної гіпертензії ендокринного генезу і серцево-судинної гіпертензії.	Скласти структурну схему захворювання.
Вивчити додаткові методи дослідження (лабораторні, інструментальні).	Скласти план обстеження хворого з проявами артеріальної гіпертензії.
Вивчити клініко-інструментальні критерії діагностики ниркової, артеріальної гіпертензії ендокринного генезу і серцево-судинної гіпертензії.	Перерахувати основні діагностичні критерії захворювань проявами артеріальної гіпертензії за даними додаткових методів дослідження.
Провести внутрішньосиндромну диференційну діагностику, встановити заключний діагноз.	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз.
Призначити індивідуальне комплексне лікування хворого на ниркову, артеріальну гіпертензію ендокринного генезу і серцево-судинну гіпертензію.	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючи вік, важкість стану хворого, стадію захворювання, наявність ускладнень та супутніх захворювань.

Література:

Основна:

1. Майданник В.Г. Педиатрия. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
2. Волосовець О.П., Савво В.М., Кривоустов С.П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології – Х.: «ТНЦ», 2006 – 256 с.
3. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб., 2002.-1080с.
4. Накази МОЗ України «Про удосконалення амбулаторно-поліклінічної допомоги дітям в Україні», «Про удосконалення організації медичної допомоги дітям підліткового віку», та по протоколах за спеціальностями «педіатрія» та ін. МОЗ України. – Київ, 2005 р. – 414 с.
5. Реабілітація дітей і підлітків із первинною артеріальною гіпертензією. (Методичні рекомендації). Харків. – 2003. – 27 с.

Додаткова:

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – М.:Медпресс-информ. – 2004. – 600с.
2. Волосовець О.П., Савво В.М., Кривоустов С.П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології – Х.: «ТНЦ», 2006 – 256 с.
3. Каладзе Н.Н., Слободян Е.И. Вторичная артериальная гипертензия нефрогенной этиологии. //Таврический медико-биологический вестник.-2004.-№3.-С.80-85.
4. Карпов Ю.А., Сорокин Е.В. Реноваскулярная артериальная гипертензия: диагностика и лечение. //Здоров'я України.-2006.-№1-2.-С.19-20.
5. Леженко Г.О., Пашкова О.Є. Діагностика, лікування і профілактика артеріальної гіпертензії у дітей та підлітків. (Методичні рекомендації). Запоріжжя. – 2006. – 41 с.
6. Майданник В.Г. Артеріальна гіпертензія у дітей: діагностика та лікування. 3(9) 2008 / Лікаря-практику.
7. Характер патологии у подростков с синдромом артериальной гипертензии. /Прохоров Е.В., Челпан Л.Л., Сорока Ю.А., Трубачева С.П. // Таврический медико-биологический вестник.-2001.-№3.-С.106.
8. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
9. Тестові завдання з педіатрії. / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.

Тема 15. Диференційна діагностика синдрому болю у ділянці серця та артеріальній гіпотензії. Вегето-судинні дисфункції у дітей і підлітків.

Синдром артеріальної гіпотензії, клінічні прояви, причини. Провідні клінічні симптоми та синдроми при вегетативних дисфункціях у дітей. Клінічні варіанти перебігу вегетативних дисфункцій. Дані лабораторних та інструментальних досліджень при вегетативних дисфункціях у дітей. Диференційна діагностика синдрому болю у ділянці серця, вегетативних дисфункцій. Тактика ведення хворих при вегетативних дисфункціях. Невідкладна допомога при колапсі, запамороченні.

Актуальність теми

Торакалгії – клінічний симптом, який проявляється болем у грудній клітці. Біль у грудній клітці може мати різне походження й бути м'язово-скелетним (наприклад, унаслідок травми), психогенним (наприклад, унаслідок стресу), пов'язаним із респіраторними (наприклад, плеврит), гастроентерологічними (наприклад, гастрозофагеальний рефлюкс), кардіальними захворюваннями (наприклад, перикардит) тощо. У дорослих добре вивчені коронарогенні питання кардіалгій (*angina pectoris*). У дітей переважають некоронарогенні механізми торакалгій, проте кардіалгії в дитячому віці можуть бути зумовлені й порушенням коронарного кровотоку в субендокардіальних відділах.

Вегетативні дисфункції – це одна з найбільш частих патологій дитячого віку. Вона має місце у 20 % загальної популяції дитячого населення. Нині відповідно до МКХ 10-го перегляду (Женева, 1995) назви "вегетативно-судинна дистонія", "нейроциркуляторна дистонія", "вегетативний невроз", "вегетативна дизрегуляція", які раніше використовували для позначення функціональних порушень вегетативної нервової системи, рекомендовано замінити на "вегетативні дисфункції". Вегетативна дисфункція – це захворювання організму, що характеризується симптомокомплексом розладів психоемоційної, сенсомоторної та вегетативної активності, пов'язане з над сегментарними та сегментарними порушеннями вегетативної регуляції діяльності різних органів і систем.

Проблема артеріальних дистоній у дітей надзвичайно актуальна. Найбільшу увагу в педіатрії сьогодні приділяється артеріальній гіпертензії як прелюдії артеріальній гіпертензії дорослих. Запитання гіпотензії у дітей та підлітків залишаються в тіні, хоча гіпотонічні стани зустрічаються у дітей частіше, ніж у дорослих і складають до 20,9 %.

Гостра судинна недостатність займає одне з провідних місць серед невідкладних станів у дітей, особливо у підлітковому віці. Її спричинює велика

кількість передуючих станів, що потребує своєчасного виявлення та надання невідкладної допомоги, дотримання суворих принципів послідовності заходів, що проводяться.

Навчальні цілі заняття

Студент повинен мати уявлення (ознайомитися):

- Про статистичні дані щодо захворюваності, частоти виникнення ускладнень, найближчого та віддаленого прогнозу хворих;

Студент повинен знати (засвоїти):

- поняття «вегетативний гомеостаз», методи визначення вихідного вегетативного тону, вегетативної реактивності та вегетативного забезпечення та їх оцінку
- поняття про вегетативні дисфункції, їх клінічну картину та методи діагностики та лікування
- причини виникнення синдрому болю у ділянці серця у дітей
- причини виникнення, клінічну картину та принципи надання допомоги при артеріальній гіпотензії у дітей
- Причини виникнення гострої судинної недостатності, непритомності, колапсу, шоку.
- Патолофізіологічні основи гострої судинної недостатності;
- Клінічні прояви гострої судинної недостатності різного ступеню важкості;
- Послідовність надання первинної реанімації згідно системі А-В-С;
- Які медикаменти використовуються для надання первинної медичної допомоги при гострій судинній недостатності;
- Внутрішньосиндрому диференціальну діагностику.

Студент повинен оволодіти:

Навичками:

- Збирання скарг та анамнезу захворювання;
- обстеження хворого із синдромом болю в ділянці серця, проявами вегетативної дисфункції, артеріальної гіпотензії, гострої судинної недостатності та виявлення основних симптомів і синдромів;
- Сформулювати та обґрунтувати попередній діагноз;
- Внутрішньосиндрому диференційної діагностики;
- Надання невідкладної допомоги при колапсі, запамороченні;
- Вимірювання АТ на руках, ногах.
- Інтерпретації параметрів АТ, ЧСС, пульсу.

Цілі розвитку особистості (виховні цілі)

- Студент повинен навчитися дотримуватися правил поведінки, принципів лікарської етики та деонтології при наданні допомоги хворому із синдромом болю в ділянці серця, проявами вегетативної дисфункції, артеріальної гіпотензії, гострої судинної недостатності.
- Оволодіти вмінням встановлювати психологічний контакт з батьками хворої дитини;
- Засвоїти почуття професійної відповідальності за своєчасність та адекватність надання кваліфікованої невідкладної медичної допомоги при гострій судинній недостатності у дітей.

Зміст теми

Торакалгії

Торакалгії – клінічний симптом, який проявляється болем у грудній клітці. Діти більш старшого віку зазвичай самі повідомляють про біль, а в маленьких дітей він розпізнається частіше за зовнішніми проявами. Нерідко діти описують свої больові відчуття неточно.

Серед *кардіальних причин* торакалгій у дітей можливі:

- вроджена аномалія вінцевих судин;
- коронарити різного генезу;
- міокардит, перикардит;
- стеноз або коарктація аорти;
- гіпертрофічна кардіоміопатія;
- пролапс мітрального клапана;
- тахікардія.

Алгоритм діагностики передбачає з'ясування наявності стану, який загрожує життю, насамперед загрозової для життя аритмії або пневмотораксу. Якщо він є, необхідно вжити невідкладних заходів. Якщо його немає, за допомогою клініко-лабораторно-інструментального дослідження треба провести диференційну діагностику й за необхідності призначити відповідне лікування.

При торакалгіях слід відповісти на такі *запитання*:

- коли у дитини з'явився біль у грудній клітці;
- чи були травма, стрес;
- як часто виникає цей біль;
- який характер болю (наскільки він сильний; чи є іррадіація та куди саме);

чи він постійний; чи є зв'язок із актом дихання або фізичним навантаженням);

- чи страждає пацієнт на якісь хронічні розлади (системні захворювання сполучної тканини, лімфогранульоматоз, уроджені вади тощо);
- чи обтяжений сімейний анамнез (наявність у родичів гіпертрофічної кардіоміопатії, випадків раптової смерті);
- із якими іншими симптомами асоціюється цей біль.

Гострий сильний біль у грудній клітці частіше має органічну природу. Слід з'ясувати його зв'язок із фізичними навантаженнями (наприклад, під час гіпертрофічної кардіоміопатії або бронхіальної астми). Важливі відомості про вживання лікарських засобів (наприклад, нестероїдних протизапальних засобів, антибіотиків тетрациклінового ряду, препаратів заліза; кількості рідини для запивання пігулок) або особливості режиму харчування (наприклад, вживання гострої їжі), які свідчать про захворювання стравоходу.

Під час встановлення причини торакалгії велике значення має виявлення інших симптомів захворювання: лихоманки при запальних процесах, артритів при системних захворюваннях сполучної тканини. Різкий біль у грудній клітці під час вдиху й кашлю у дитини з респіраторною інфекцією має наводити на думку щодо залучення до патологічного процесу плеври. Важливо з'ясувати наявність таких симптомів, як задишка, кашель, крепітація, хрипи, шум тертя плеври, перкуторні та рентгенологічні дані.

Загалом проведення огляду передбачає всебічну *ретельну оцінку клінічного стану* дитини. Насамперед потрібно оцінити:

- характер дихання: частоту дихання, наявність задишки, асиметрії грудної клітки, болю під час дихання та кашлю;
- наявність підшкірної емфіземи в ділянці грудей та шиї (при пневмотораксі чи пневмомедіастинумі);
- стан серцево-судинної системи: частоту серцевих скорочень, наявність аритмії, систолічного шуму, шуму тертя перикарда;
- болючість при пальпації грудної клітки (наприклад, при костохондриті, остеомієліті ребер).

Для диференціації торакалгій використовують різноманітні *інструментально-лабораторні методи* дослідження:

- електрокардіографію (ЕКГ), значення якої важливе для дітей із гострим болем, болем під час фізичного навантаження, наявністю синкопе; за показаннями ЕКГ доповнюють відповідними тестами, добовим моніторингом за Холтером;
- рентгенографію органів грудної клітки, яка, зокрема, дає змогу з'ясувати патологію легенів та плеври;

- ехокардіографію (ЕхоКГ), наприклад, при вадах серця (особливо при аортальних вадах), перикардиті, гіпертрофічній кардіоміопатії, пролапсі мітрального клапана;

- спірографію, наприклад, у діагностиці бронхіальної астми;

- за показаннями – інші дослідження. (при міокардиті – виявлення маркерів пошкодження серцевого м'яза (міокардіальна фракція креатинкінази, тропонін I, лактатдегідрогеназа); при системному червоному вовчаку – виявлення антинуклеарних антитіл, антитіл до нативної ДНК, LE-клітин; при муковісцидозі – визначення концентрації хлоридів у потовій рідині).

Нерідко дитина без вираженого порушення загального стану скаржить на біль у ділянці серця, що стає причиною звернення до лікаря, наприклад дитячого кардіоревматолога. Принциповим є з'ясування генезу цього болю – кардіального або екстракардіального, причому останній переважає в дитячому віці. Частіше ці кардіалгії носять психогенний характер; є також різноманітні прояви *вегетативної дисфункції*. За характером зазначений біль переважно колючий або ниючий, може бути складовою вегетативного кризу. Часто супроводжується неможливістю повністю вдихнути, посиленням вдихом із гіпервентиляцією, відчуттям «клубка в горлі», посиленого серцебиття, страху. Результати вищезазначених інструментально-лабораторних методів обстеження при психогенних кардіалгіях не показують органічних змін.

Диференційна діагностика болю в грудній клітці у дітей

Причина	Діагностика
М'язово-скелетний біль	Зв'язок болю з напруженням відповідних м'язових груп та положенням тулуба. При пальпації визначають місцеву болючість відповідних м'язових груп, їхній гіпертонус, наявність тригерних зон. В анамнезі може бути травма
Синдром Тітце (костохондрит)	Біль відчувається в передній частині грудної клітки, збоку від грудини. Під час натискання пальцем на точки, які розташовані по краях грудини, локальний біль посилюється
Herpes zoster	Біль та зміна чутливості за ходом нервів, які зазвичай передують появі висипу. Лихоманка. За потреби – вірусологічне дослідження
Трахеїт	Біль за грудиною, нерідко пекучий, посилюється під час кашлю. Зазвичай є проявом гострого респіраторного захворювання
Пневмонія	Можливий біль у грудній клітці. Переважають лихоманка, тахіпное, кашель, ретракція грудної клітки, крепітація, хрипи. Перкуторні дані, результати рентгенологічного дослідження
Плеврит	Біль посилюється під час кашлю, глибокого дихання, нахилу тулуба або в положенні лежачи на неураженому боці. Важливі перкуторні й аускультативні дані, шум тертя плеври. Результати рентгенографії, ехографії або комп'ютерної томографії
Пневмоторакс	Раптовий гострий біль. Помітної екскурсії нижньої межі легені, тимпаніту та послаблення чи зникнення дихальних шумів на боці

	ураження немає. Тахікардія, артеріальна гіпотензія. Дані рентгенографії органів грудної клітки (наявність повітря, зміщення органів середостіння)
Бронхіальна астма	Закладеність у грудній клітці. Напади ядухи, задишка, свистяче дихання, кашель; перкуторно – коробочний тон; аускультативно – подовжений видих, свистячі хрипи. Алергологічний анамнез, результати спірометрії, пікфлоуметрії
Езофагіт	Біль у грудній клітці або епігастрії. Дисфагія, блювання. Клінічна картина залежить від етіології (інфекційний, хімічний, медикаментозний, еозинофільний). При еозинофільному езофагіті спостерігаються харчова алергія, еозинофілія, гіпер-IgE-синдром. Дані ендоскопії, за показаннями – морфологічне дослідження
Гастроезофагеальний рефлюкс	Біль в епігастрії та за грудиною. Печія, відрижка, блювання, дисфагія, кашель. Зв'язок скарг із вживанням їжі та положенням тіла. Результати ендоскопії, рН-метрії
Чужорідне тіло стравоходу	Біль за грудиною. Дисфагія та інші ознаки, які залежать від розміру, форми та розташування тіла, ускладнень. Анамнез, дані рентгенологічного та ендоскопічного обстежень
Спазм стравоходу	Біль за грудиною, здебільшого під час проковтування, який може іррадіювати; наявність дисфагії. Результати контрастного рентгенологічного та інших методів дослідження
Пухлини середостіння, легенів, плеври	Біль частіше має постійний характер. Симптоми здавлювання. Клінічна картина залежить від захворювання. Кашель, задишка, кровохаркання та інші симптоми. Дані рентгенографії, комп'ютерної томографії та інших методів дослідження
Муковісцидоз	Можливий біль у грудній клітці. Підвищена в'язкість секретів екзокринних залоз, ураження бронхолегеневої системи (хронічний обструктивний процес із рекурентною бактеріальною інфекцією), недостатність екзокринної функції підшлункової залози, синусити, назальні поліпи, легеневе серце тощо. Результати потового тесту, рентгенографії, спірографії та інших методів
Системний червоний вовчак	Можливий біль у грудній клітці. Висип у вигляді «метелика», фоточутливість, артрит, серозит, нефрит, неврологічні та інші прояви. Результати дослідження периферичної крові (цитопенія), антинуклеарних антитіл, антитіл до нативної ДНК, LE-клітин та інших методів
Серпоподібноклітинна анемія	Гострий синдром грудної клітки (біль у грудній клітці, порушення дихання тощо). Блідість, жовтяниця, спленомегалія, больовий вазооклюзійний криз та інші прояви. Результати дослідження еритроцитів, білірубіну, гемоглобіну (за методом електрофорезу) тощо
Перикардит	Біль посилюється під час дихання, кашлю, може іррадіювати, зменшується при положенні сидячи з нахилом тулуба вперед, а також у колінно-ліктьовому положенні. Шум тертя перикарда, відповідні зміни на ЕКГ (конкордантний підйом ST тощо). При переході сухого перикардиту в ексудативний больові відчуття часто зникають
Міокардит	Можливий біль у грудній клітці. Клінічні ознаки неспецифічні й залежать від етіології. Можливі підвищена втомлюваність,

	тахікардія, послаблення I тону, ритм галопу, ознаки серцевої недостатності. Дані ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографії, лабораторних тестів (міокардіальна фракція креатинкінази, тропонін I тощо), за показаннями – ендоміокардіальна біопсія та інші методи
Гіпертрофічна кардіоміопатія	Можливий ішемічний біль у грудній клітці, частіше під час фізичного навантаження. Тахікардія, задишка, порушення ритму, синкопе, систолічний шум. Сімейний анамнез, дані ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографії та інших методів
Стеноз аорти	Можливий ішемічний біль у грудній клітці. Систолічний шум вигнання. Гіпертрофія лівого шлуночка пропорційна ступеню обструкції лівого шлуночка. Можливий розвиток серцевої недостатності. Дані ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографії та інших методів
Коарктація аорти	Кардіалгії та цефалгії. Послаблення або відсутність пульсу на стегнових артеріях. Високий артеріальний тиск на верхніх кінцівках та зниження його на нижніх. Систолічний шум у лівій підключичній ділянці та на спині під лівою лопаткою. Можливий розвиток серцевої недостатності. Дані ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенографії та інших методів
Синдром Марфана	Біль у грудній клітці. Наявність ознак із боку скелета (високий зріст, непропорційно довгі кінцівки, арахнодактилія, гіпермобільність суглобів тощо), очей (патологія кришталика тощо), кардіоваскулярної системи (аневризма синусів Вальсальви, висхідної аорти, пролапс мітрального клапана тощо)
Пролапс мітрального клапана	Можливі кардіалгії. Аускультативно – систолічне «кляцання», можливо в поєднанні зі систолічним шумом. Дані ехокардіографії
Хвороба Кавасакі	Можливий біль у грудній клітці. Лихоманка; кон'юнктивіт; зміни на губах, язичі, слизових оболонках порожнини рота (гіперемія, сухість, тріщини, «малиновий» язик); зміни з боку периферичних відділів кінцівок (набряк, еритема, десквамація); поліморфна екзантема в ділянці тулуба; шийна лімфаденопатія. Аневризма коронарних артерій за даними ЕхоКГ, коронарографії
Кардіальні аритмії	Кардіалгії, порушення з боку частоти та ритму серцевих скорочень. Клінічна картина залежить від виду аритмії. Дані ЕКГ, добового моніторингу електрокардіограми за Холтером
Сімейна гіперхолестеринемія	Ішемічний біль у грудній клітці. Ксантоматоз, можлива ліпідна дуга рогівки. Систолічний шум на аорті. Гіперхолестеринемія. Дані ЕКГ, ЕхоКГ та інших методів
Аномалії коронарних артерій	Можливий ішемічний біль у грудній клітці. Клінічна картина залежить від варіанта аномалії. Дані ЕКГ, ЕхоКГ, ангіографії та інших методів
Психогенний біль	Переважають кардіалгії колючого або ниючого характеру. Зв'язок із емоційним напруженням, стресом; підвищена тривожність; різноманітні прояви вегетативної дисфункції. Може бути складовою панічних атак, супроводжуватися гіпервентиляційним синдромом. Органічних причин больового синдрому немає

Лікування торакалгій

Лікування залежить від причини, яка призвела до болю в грудній клітці. Підходи до призначення лікарських засобів повинні бути обґрунтовані, слід уникати поліпрагмазії. При психогенних кардіалгіях найважливіше значення має надаватися психотерапії.

Невідкладна допомога потрібна при загрозливих станах, які супроводжуються торакалгіями, зокрема це стосується загрозливих для життя аритмій і пневмотораксу.

Прогноз при болю в грудній клітці залежить від причини, яка викликала біль.

Синдром вегетативної дисфункції

Синдром вегетативної дисфункції (СВД) - це поліетіологічний синдром, що характеризується дисфункцією вегетативної (автономної) нервової системи (ВНС) і функціональними (тобто неорганічними) порушеннями з боку практично всіх систем організму.

До основних факторів, що викликають розвиток вегетативної дисфункції, відносяться:

- спадкова схильність;
- несприятливий перебіг вагітності та пологів, що призводить до порушення дозрівання клітинних структур надсегментарного апарату, натальних травм центральної нервової системи (ЦНС) і шийного відділу хребта (гіпертензійно-гідроцефальний синдром, вертебрально-базиллярна недостатність);
- ендокринні перебудови організму, наприклад, під час статевого дозрівання;
- захворювання ендокринних залоз (щитоподібної залози, надниркових, статевих залоз);
- стреси, неврози, психоемоційне напруження;
- розумова і фізична перевтома;
- малорухливий спосіб життя, що призводить до різкого зниження толерантності до динамічних навантажень;
- органічні ураження головного мозку;
- гострі та хронічні інфекційні й соматичні захворювання, вогнища інфекції (тонзиліт, карієс зубів, синусит);
- патологічний вплив продуктів горіння тютюну, алкоголізації, токсико- й наркоманії, що призводить до дестабілізації ВНС унаслідок токсичної та психоневротичної дії;

– інші причини розвитку вегетативних дисфункцій: шийний остеохондроз, оперативні втручання й наркоз, несприятливі метеорологічні умови, надмірна маса тіла, захоплення переглядом телепередач, комп'ютерними іграми.

Класифікація вегетативних дисфункцій

I. Клініко-патогенетичні форми.

1. Нейроциркуляторна дисфункція.
2. Вегетативно-судинна дисфункція:
 - за кардіальним типом;
 - за васкулярним типом (гіпертензивним або гіпотензивним).
3. Вегетативно-вісцеральна дисфункція.
4. Пароксизмальна вегетативна недостатність:
 - генералізована форма (вагоінсулярні, симпато-адреналові або змішані кризи);
 - локалізована форма (церебральний, кардіальний, абдомінальний тощо).

II. Рівень ураження.

1. Надсегментарний (центральный).
2. Сегментарний (периферичний).

III. Характеристика вегетативного гомеостазу

Вихідний вегетативний тонус	Вегетативна реактивність	Вегетативна забезпеченість
амфотонія; ваготонія; симпатикотонія	нормальна (симпатикотонічна); гіперсимпатикотонічна; асимпатикотонічна	Нормальна (достатня); недостатня; надмірна

Серед етіопатогенетичних факторів розрізняють:

- спадкову схильність;
- перинатальні фактори (гіпоксія, внутрішньочерепна гіпертензія);
- ювенільну вегетативну дисфункцію, зумовлену гормональним дисбалансом у пре- і пубертатний період дитинства;
- стрес-емоційну вегетативну дисфункцію, пов'язану з психоемоційним і фізичним перенапруженням, гострим і хронічним стресом;

- інтоксикаційну вегетативну дисфункцію, зумовлену впливом вогнищ хронічної інфекції, соматичних і інфекційних захворювань на вегетативні структури, які регулюють серцеву діяльність.

Методи дослідження вегетативної нервової системи

Для оцінки вегетативного забезпечення діяльності проводять клінортостатичну пробу: оцінюють частоту серцевих скорочень і артеріальний тиск у горизонтальному положенні, потім під час переходу у вертикальне, щохвилини протягом 10 хв. Нормальна реакція на клінортостатичну пробу визначається відсутністю скарг, підвищенням частоти серцевих скорочень на 20-40 % від початкової, збільшенням систолічного і діастолічного артеріального тиску не більше ніж на 5-15 % (залежно від початкового). Зниження пульсового тиску в процесі ортостатичної проби не перевищує 50 %. На 3-4-й хвилині дослідження показники в практично здорових дітей повертаються до вихідних цифр.

Виділяють 5 патологічних варіантів клінортостатичної проби: з надмірним включенням симпато-адреналової системи (гіперсимпатико-тонічний), з недостатнім включенням симпато-адреналової системи (асимпатикотонічний, гіпердіастолічний), змішані варіанти (симпато-астенічний, астеносимпатичний).

Гіперсимпатикотонічний – більш різке підвищення систолічного і діастолічного артеріального тиску і пульсу, серцевий індекс також зростає, обличчя червоніє, хворий скаржить на відчуття жару в голові (відображення гіперадаптації, пов'язаної з порушенням нервової регуляції).

Гіпердіастолічний – ізольоване надмірне підвищення діастолічного артеріального тиску при систолічному, що не змінюється чи навіть зменшується, значно зменшується пульсовий тиск і компенсаторно збільшується частота серцевих скорочень (найбільш дезадаптивний варіант клінортостатичної проби).

Асимпатикотонічний – знижується серцевий індекс, систолічний і діастолічний артеріальний тиск не змінюється або різко знижується, частота серцевих скорочень може залишатися нормальною або при зниженні пульсового тиску більше ніж на 50 % компенсаторно збільшуватися (при значному зниженні систолічного артеріального тиску можлива непритомність).

Симпато-астенічний – відразу після переходу у вертикальне положення відзначається нормальна або навіть гіперсимпатикотонічна реакція, потім на 3-6-й хвилині відзначається виражене зниження систолічного і діастолічного артеріального тиску, частота серцевих скорочень зростає до 100 %, при цьому

[На початок документа](#)

часто відзначається різка блідість, холодний піт, запаморочення, колапс.

Астеносимпатичний – у перші хвилини ортостазу відзначають різке зниження систолічного і діастолічного артеріального тиску, різке збільшення частоти серцевих скорочень, потім виникає гіперсимпатикотонічна реакція, внаслідок якої артеріальний тиск повертається до початкового рівня або вище (такий варіант відзначений у 23 % дітей з пролапсом мітрального клапана).

За показниками хвилинного об'єму гіперсимпатикотонічний (і частково астеносимпатичний) варіант клінортостатичної проби відповідає надмірному, а інші – недостатньому вегетативному забезпеченню.

Для оцінки стану вегетативної нервової системи найбільш інформативною є кардіоінтервалографія – дослідження синусового серцевого ритму й оцінка його сучасними прийомами математичного аналізу. Для вивчення статистичних параметрів ритму серця досить 100 кардіоциклів, аналіз краще проводити у II стандартному відведенні. Розраховують такі показники: M_0 – мода – значення кардіоінтервалу, який зустрічається найчастіше, характеризує гуморальний канал регуляції і рівень функціонування системи; AM_0 – амплітуда моди – число значень інтервалів, відповідних моді й виражене у відсотках загального числа кардіоциклів масиву, визначає стан активності симпатичної частини вегетативної нервової системи; ΔX – варіаційний розмах – різниця між максимальним і мінімальним значеннями довжини інтервалів R-R у даному масиві кардіоциклів, відображає рівень активності парасимпатичної частини вегетативної нервової системи; ВІР-вегетативний показник ритму, який дорівнює $1/M_0 \times ДХ$. Показник $AM_0 / \Delta X$ характеризує баланс симпатичних і парасимпатичних впливів на серце, AM_0 / M_0 вказує на реалізуючий шлях центрального стимулювання. Індекс напруження (ІН) - він найбільш повно інформує про напруження компенсаторних механізмів організму, рівень функціонування центрального контуру регуляції ритму серця.

$$ІН = AM_0, \% / (2M_0 \times \Delta X, c)$$

Запис кардіоінтервалографії у горизонтальному і вертикальному положенні дозволяє оцінити вегетативну реактивність: нормальну (симпатикотонічну), гіперсимпатикотонічну або асимпатикотонічну.

Комплексна оцінка варіабельності серцевого ритму передбачає діагностику функціональних станів (але не захворювань). Зміни вегетативного балансу у вигляді активації симпатичної ланки розглядаються як неспецифічний компонент адаптаційної реакції у відповідь на різні стресорні дії. За останні роки збільшилася кількість дітей зі зниженими

приспосувальними можливостями організму – з дизадаптацією регуляції функціональних систем, що призводить до зриву відповідних механізмів. Одним із методів оцінки таких реакцій є обчислення показника активності регуляторних систем (ПАРС). Запропонований ще на початку 80-х років минулого сторіччя інтегральний критерій ПАРС зарекомендував себе ефективним в оцінці адаптаційних можливостей організму та дав змогу диференціювати різні ступені напруження регуляторних систем.

Обчислення ПАРС здійснювалося за алгоритмом, що враховує такі 5 критеріїв:

- сумарний ефект регуляції за показниками ЧСС;
- сумарна активність регуляторних механізмів за сумарною потужністю спектра;
- сумарна активність симпатичного відділу ВНС (ІН);
- активність симпатичного вазомоторного центру, який регулює судинний тонус, за потужністю спектра повільних хвиль 1-го порядку;
- активність надсегментарних рівнів регуляції за потужністю спектра повільних хвиль 2-го порядку.

Для кожного з показників, що використовуються, виділяється зона норми в межах помилки середнього значення ($M \pm m$) (0 балів). У межах $M \pm SD$ (стандартне відхилення) виділяється зона помірних відхилень («+1» або «-1» бал). Якщо значення показника виходить за межі $M \pm 2 SD$, діагностують виражені відхилення від норми («+2» або «-2» бали). За сумою балів (абсолютних значень, без урахування знаку) визначається величина ПАРС і формується висновок про стан регуляторних механізмів. Значення ПАРС виражається в балах від 1 до 10. Ступінь напруження регуляторних систем оцінюється за значеннями ПАРС:

- стан норми або задовільної адаптації (1-3 бали);
- стан функціонального напруження (4-5 балів);
- стан перенапруження або незадовільної адаптації (6-7 балів);
- стан виснаження регуляторних систем або зриву адаптації (8-10 балів).

Інші методи дослідження вегетативної нервової системи

Електрокардіографія (ЕКГ) – згідно з даними Центру вегетативних дисфункцій, у дітей з вегетативними розладами порушення ритму серця виявляються в 30% випадків. Можливі також неспецифічні зміни сегмента ST і зубця T, скорочення інтервалу PQ, негативний зубець T. Означені зміни зростають після фізичного навантаження. При цьому характер порушень функції збудливості багато в чому визначається віком і статтю дитини, що

свідчить на користь функціонального характеру цих порушень, тоді як порушення функції провідності здебільшого мають органічну природу [27]. Можливо, що за даними ЕКГ у хворих на вегетативні дисфункції взагалі не буде патологічних змін.

Допплерографія – при вегетативних дисфункціях спостерігається збільшення швидкісних показників, переважно швидкості руху міокарда в період систоли і прискорення руху в період вигнання крові з лівого шлуночка.

Ехоенцефалографія – за відсутності явних клінічних мозкових порушень часто вказує на порушення гемоліквородинаміки. У багатьох хворих на СВД виявляється внутрішня гідроцефалія з субкомпенсованим гіпертензійним синдромом. Спостерігаються зміни амплітуди сигналу, закруглення кутів, розщеплення вершини сигналу.

Електроенцефалографія – виявляє десинхронний α -ритм, який перемежається пароксизмами Q діапазону, його асиметрію, погіршення β -ритму. Дає змогу диференціювати епілептичні та неепілептичні вегетативні пароксизми.

Реоенцефалографія – дає змогу оцінити тонус і еластичність судин, їхню дистонію, виявити зони утруднення венозного відтоку, півкульну асиметрію тонусу, діагностувати судинні порушення з боку ЦНС.

Біохімічні аналізи при СВД виявляють диспротеїнемію, електролітні порушення, зміни кількості катехоламінів і ацетилхоліну, гіпер- і гіпокоагуляцію.

У разі підозри на органічні зміни з боку ЦНС допомогу в диференціальній діагностиці СВД надають такі методи дослідження головного мозку, як комп'ютерна томографія і ядерно-магнітний резонанс.

Клінічні прояви вегетативних дисфункцій у дітей

Клінічні прояви нейроциркуляторної дисфункції в дітей

- Нейроциркуляторний синдром – постійний головний біль, запаморочення.
- Психоемоційні розлади – психоемоційна лабільність, недовірливість, схильність до нав'язливих станів, тривоги тощо.
- Синдром дизадаптації – млявість, підвищена стомлюваність, зниження працездатності, неадекватність до фізичних навантажень, метеочутливість, підвищена чутливість до гіпоксії.
- Гіпоталамічний синдром – порушення терморегуляції, ожиріння, порушення сну тощо.
- Синдром порушення транскapілярного обміну – набряклість обличчя,

[На початок документа](#)

кінцівок, поліартралгії.

Клінічні прояви вегетативно-судинної дисфункції в дітей

- Синдром порушення функції збудливості, провідності міокарда – тахі-, брадикардія, екстрасистолія, прискорення атріовентрикулярної провідності, уповільнення внутрішньшлуночкової провідності.
- Гіпертензивний синдром – артеріальна гіпертензія, підвищення ударного об'єму крові.
- Синдром скоротливої дисфункції міокарда – неприємні відчуття в ділянці серця, задишка при фізичному навантаженні, артеріальна гіпотензія.
- Синдром тонічної дисфункції міокарда – пролапси клапанів серця, порушення тонічності папілярних і хордальних м'язів серця.
- Міокардіальний (міокардіодистрофічний синдром) – постійні кардіалгії, що посилюються при фізичному навантаженні, ознаки порушень реполяризації.

Клінічні прояви вегетативно-вісцеральної дисфункції в дітей

- Порушення функції травного каналу (дискінезії жовчовивідних шляхів і кишечника, психогенне блювання, біль у животі нападоподібного характеру).
- Порушення функції сечового міхура (нейрогенний сечовий міхур, нічне і денне нетримання сечі тощо).
- Порушення дихання (ваготонічна бронхіальна астма, напади пароксизмального невротичного кашлю, відчуття ядухи, напади психогенної задишки).

Основні клінічні ознаки симпатoadреналової і вагоінсулярної кризів у дітей

Ознаки	Симпато-адреналова криза	Вагоінсулярна криза
Частота кризу	Часто	Рідко
Наявність провісників	Відсутні, початок раптовий	Є (млявість, розбитість, тривожність)
Артеріальний тиск	Підвищений	Знижений
Пітливість	Не виражена	Виражена
Озноб, похолодання кінцівок	Є	Відсутні
Больові відчуття	У ділянці серця	Головний біль, біль у животі
Напади ядухи	Відсутні	Можуть бути
Частота пульсу	Різка тахікардія	Бради- або тахікардія

[На початок документа](#)

Сучасні підходи до терапії вегетативних дисфункцій у дітей

Усі методи терапії можна розділити на немедикаментозні та медикаментозні. Перевагу, при можливості, слід віддавати немедикаментозним методам терапії – рефлексотерапії, лікувальній фізкультурі, масажу, фізіо- і фітотерапії, курортному лікуванню.

Режим – достатній нічний (у багатьох випадках і денний) сон, чергування розумової і фізичної діяльності, ранкова гімнастика, загартовування, водні процедури.

Дієта – визначається формою вегетативної дисфункції і може включати обмеження солоної, гострої їжі, жирів тваринного походження.

Фізіотерапевтичні заходи – гальванізація, діатермія синокаротидної зони, електрофорез, загальне ультрафіолетове опромінювання, електросон, змінне магнітне поле та ін. Показані водні процедури, важливе значення має психотерапія.

Вегетотропні засоби – настоянка беладонни, белатамінал, белоїд, беласпон, настоянка валеріани, собачої кропиви тощо.

Симптоматична і патогенетична терапія з урахуванням варіанта вегетативної дисфункції.

Етіотропна терапія повинна розпочинатися якомога раніше. У разі переважання психогенних впливів на хворого слід, при можливості, усунути дію психоемоційних і психосоціальних стресових ситуацій.

Важливою ланкою в комплексній терапії вегетативних дисфункцій є оптимізація праці та відпочинку. Слід чергувати розумові й фізичні навантаження, застосовувати різні методи психологічного розвантаження, аутотренінг. По можливості зменшити час перегляду телепередач, роботи за комп'ютером. За відсутності такої можливості обов'язковими є профілактичні перерви під час роботи з комп'ютером, вправи для очей тощо.

Інші напрями етіотропної терапії: санація хронічних вогнищ інфекції, виключення надмірних фізичних навантажень, поступове збільшення фізичної активності.

У комплексній терапії СВД патогенетично обґрунтовано призначення вітамінів групи В, які, як відомо, забезпечують нормалізацію обмінних процесів мозку, впливають на неспецифічну реактивність організму та активізують репаративно-відновні процеси. У лікуванні будь-яких форм СВД також використовуються вітаміноподібні речовини (коензим Q10, L-карнітин), мікроелементи (цинк, селен та інші). Основним завданням застосування цих

засобів є корекція частих, хоча і різних за ступенем вираженості, метаболічних змін у дітей з вегетативною дисфункцією.

Важливе значення як фактор реабілітації хворих на СВД має санаторно-курортне лікування, яке є ефективним методом відновної медицини для корекції вегетативних розладів. Санаторно-курортне лікування не має негативних ефектів медикаментозної терапії та спрямоване на стимуляцію компенсаторно-приспосувальних механізмів шляхом поліпшення гемодинаміки, фізичної працездатності, активізації обміну речовин, поліпшення функції терморегуляції, благотворної дії на серцево-судинну систему та органи дихання, нормалізації вегетативних, метаболічних, ендокринних та імунологічних порушень. Основні курортні фактори, що використовуються в терапії СВД: кліматотерапія, мінеральні води, морські купання, лікувальна фізкультура, теренкур, бальнеолікування, основою дії яких є вплив на нервово-регуляторні механізми.

Прогноз синдрому вегетативної дисфункції

Прогноз СВД, як правило, сприятливий, нерідко її прояви в дитинстві назавжди залишаються в минулому. Проте без профілактики і лікування СВД може призводити до стійкого підвищення АТ, в результаті чого змінюються структура і функції різних внутрішніх органів, порушуються процеси травлення тощо. При СВД необхідно проводити регулярні (зазвичай сезонні) курси профілактики загострень, для чого призначають фітотерапію, вітамінотерапію, масаж, лікувальну фізкультуру, фізіотерапевтичні процедури, санаторно-курортне лікування.

Артеріальна гіпотензія

Артеріальна гіпотензія - це симптом, що відображає різні ступені зниження артеріального тиску. Термін « ... тензія » найбільш точно відображає величину тиску рідин в судинах і порожнинах. Термін « ... тонія » використовується для оцінки тонуусу гладких м'язів судинної стінки. Відомо, що зниження тонуусу прекапілярів - артеріол найбільш часто виступає основним гемодинамічним чинником тривалого зниження артеріального тиску. Це визначає можливість використання терміну артеріальна гіпотонія поряд з терміном артеріальна гіпотензія.

Існує безліч класифікацій гіпотонічних станів. Найбільше застосування в практичній медицині, в тому числі і в педіатрії знайшла класифікація Н.С. Молчанова .

[На початок документа](#)

Класифікація гіпотонічних станів Н.С.Молчанова

1. Фізіологічна гіпотонія:

- Гіпотонія як індивідуальний варіант норми;
- Гіпотонія підвищеної тренуваності (у спортсменів);
- Адаптивна компенсаторна гіпотонія жителів високогір'я;

2. Патологічна гіпотонія (первинна і вторинна)

Артеріальна гіпотензія розглядається як фізіологічна при відсутності клінічних проявів хвороби: відсутні суб'єктивні скарги і прояви вегетативної дисфункції.

Первинна артеріальна гіпотензія розвивається на тлі синдрому вегетосудинної дисфункції з яскравою клінічною симптоматикою, характерною для ваготонії. Вона може перебігати з нестійким зворотним перебігом. У частини дітей захворювання формується виражена стійка форма - гіпотонічну хвороба. До гіпотонічної хвороби відносять стійке зниження артеріального тиску, що супроводжується вираженою симптоматикою у вигляді запаморочень, болю голови, ортостатичної дизрегуляції.

Вторинна (симптоматична) артеріальна гіпотензія виникає на тлі захворювань серцево - судинної системи, які перебігають із синдромом серцевої недостатності (хвороби міокарда, порушення серцевого ритму), ендокринних хвороб (гіпофункція надниркових залоз, щитовидної залози та ін), патології нервової системи, що супроводжується підвищенням внутрішньочерепного тиску, анемії різного генезу, на тлі прийому лікарських препаратів (антигіпертензивних, антигістамінних, антидепресантів, частини протиаритмічних засобів).

В даний час первинна артеріальна гіпотензія розглядається як мультифакторна патологія, у розвитку якої надзвичайно важливі спадкова схильність і комплексний вплив екзо-і ендогенних факторів. Спадкова схильність по артеріальній гіпотензії виявляється при зборі сімейного анамнезу до 60,9 % випадків, частіше по материнській лінії. У пацієнтів з астенічною конституцією артеріальна гіпотензія є практично облігатним атрибутом .

Несприятливий перебіг вагітності та пологів у поєднанні з низьким артеріальним тиском у матері під час вагітності формує негативну метаболічну пам'ять у внутрішньоутробного пацієнта і вегетативну дисфункцію зі схильністю до зниження артеріального тиску. Найчастіше артеріальна гіпотензія маніфестує в підлітковому віці, що зумовлено пубертатним спуртом і особистісними особливостями підлітка. З екзогенних факторів, що призводять до розвитку артеріальної гіпотензії, слід зазначити хронічне психоемоційне

напруження (неповні сім'ї, смерть близьких і т.п.), вогнища хронічної інфекції, несприятливі соціальні умови, розумова перевтома і гіподинамія.

Питання патогенезу артеріальної гіпотензії і в даний час залишаються недостатньо вивченими. Не встановлено специфічних причин захворювання, але існує безліч теорій виникнення хвороби: нейрогенная, гуморальна, конституційно - ендокринна, вегетативна. Сьогодні вважається чітко доведеним порушення механізмів ауторегуляції центральної гемодинаміки - невідповідність між серцевим викидом і загальним периферичним судинним опором, як правило, за рахунок зниження останнього. Слід зазначити, що в процесі перебігу гіпотензії загальний периферичний опір продовжує знижуватися. У дітей і підлітків найбільш значущим механізмом зниження периферичного опору є вегетативний. Надзвичайно важливо в розвитку патологічного процесу та участь біологічно активних сполук з гіпотензивними властивостями - простагландини, натрійуретичні пептиди, оксид азоту, кініни та ін.

Основним симптомом артеріальної гіпотензії є зниження артеріального тиску. Діагностика артеріальної гіпотензії ґрунтується на результатах 3-кратного вимірювання артеріального тиску із застосуванням манжети, відповідної віку, з інтервалом 3-5 хвилин. При оцінці отриманих результатів використовуються єдині критерії артеріальної гіпотензії (таблиця 2) і центильний метод. За артеріальну гіпотензію приймають значення артеріального тиску нижче 10 перцентилля для відповідного віку і статі.

Єдині критерії артеріальної гіпотензії у дітей

7-9 років - 80/40 мм рт.ст.

10-13 років 85/45 мм рт.ст.

14-15 років 90/50 мм рт.ст.

16-17 років 90/55 мм рт.ст.

Добове моніторування артеріального тиску (ДМАТ) дозволяє виявити початкові прояви артеріальної дистонії - зміни в добовому ритмі і величини АТ. При оцінці індексу гіпотензії (часу зниження АТ протягом доби) необхідно пам'ятати, що його величина вище 25 % свідчить про патології: при лабільній гіпотензії індекс коливається в межах 25-50 % , при стабільній формі - 50%.

У клінічній картині артеріальній гіпотензії переважають психоневрологічні порушення у вигляді емоційної лабільності, дратівливості, метеочутливості, тривожності, різних фобій, зниження фізичної та розумової активності, часто зустрічається дихальний невроз у вигляді зітхань і почуття

нестачі повітря, погана переносимість задушливих приміщень. Пацієнти відзначають диспепсичні розлади у вигляді нудоти, рідше блювання, аерофагії, скаржаться на болі в животі спастичного характеру, метеоризм, дискінезії кишечника, ззакрепи, частіше спастичного характеру. Можливі кардіалгії, відчуття перебоїв у роботі серця.

Особливої уваги заслуговують цефалгії, частіше в ранкові години, нерідко відразу після сну. Вони супроводжуються слабкістю і нездужанням. Головні болі переймоподібні, пульсуючого характеру, інтенсивні, частіше локалізуються в лобно - тім'яній ділянці. Болі провокуються погодними коливаннями, емоційним стресом. Запаморочення виникають при зміні положення тіла. Провокують моментами, як правило, є тривалий ортостаз, тривале перебування в задушливому приміщенні.

Критеріями тяжкості артеріальної гіпотензії є:

- Стабільний характер артеріальної гіпотензії ;
- Інтенсивність кардіалгій ;
- Наявність і частота вегетативних кризів ;
- Ступінь психофізичної дезадаптації ;
- Ортостатична дизрегуляція і непритомність .

Непритомність (синкопи) є частим симптомом тяжкого перебігу артеріальної гіпотензії. Необхідний ретельний диференційний діагноз між непритомністю, яка виникла на тлі артеріальної гіпотензії нейровегетативного походження і непритомністю іншого генезу - кардіогенною, неврогенною, непритомністю при ендокринних захворюваннях і т.п.

Діагностика артеріальної гіпотензії у дітей

Діагностика артеріальної гіпотензії включає в себе:

- 1 . Збір генеалогічних та клініко - анамнестичних даних;
- 2 . Проведення ЕКГ , ЕХО- КГ , холтеровського моніторингу АТ ;
- 3 . Реєстрація ЕЕГ;
- 4 . Дослідження вегетативного гомеостазу;
- 5 . Клінічні та біохімічні дослідження крові (показники активності, глюкоза , електроліти , холестерин та ін);
- 6 . За показниками проводиться психологічне тестування;
- 7 . Консультації фахівців для виключення симптоматичної (вторинної) артеріальної гіпотензії;

Лікування артеріальної гіпотензії у дітей

Лікування артеріальної гіпотензії включає в себе немедикаментозні і медикаментозні методи лікування. При лабільною артеріальної гіпотензії перевага віддається немедикаментозного впливу. Стійка і тривала артеріальна гіпотензія передбачає поєднане використання немедикаментозної та медикаментозної терапії.

Немедикаментозне лікування включає в себе: нормалізацію режиму дня, в тому числі режиму відпочинку і роботи. Необхідний повноцінний нічний сон, заохочується денний відпочинок. Показано щоденне перебування на свіжому повітрі до 2 годин на день.

Ранкова зарядка з подальшими водними процедурами, доступними в будь-яких домашніх умовах, що сприяють судинному тренінгу.

Дієта передбачає прийом їжі 4-6 разів на день без обмеження солі на оптимальному водному режимі.

Показаний масаж - загальний, шийно - комірцевої зони, кистей рук, литкових м'язів.

Фізіотерапевтичні методи лікування, що володіють стимулюючою дією: електрофорез по Вермелью на комірцеву зону з розчинами сульфату магнію, кофеїну, мезатону, бромкофеїну. Використовується електросон з частотою 10 Гц, голкорексфлексотерапія. Добре зарекомендували себе у дітей і підлітків водні процедури - циркулярний душ, підводний душ - масаж. Позитивно впливають на судинний тонус лікувальні ванни. Важливо використовувати в лікуванні різні методи психотерапії, корегуючі взаємини пацієнта з навколишнім середовищем.

При неефективності немедикаментозної терапії використовуються такі групи лікарських препаратів: адаптогени, антихолінергічні препарати, ноотропи і церебропротектори, антиоксиданти, при необхідності - транквілізатори і антидепресанти.

Як правило, медикаментозне лікування артеріальної гіпотензії починається з адаптогенів, м'яко стимулюючих ЦНС, а головне, що позитивно впливають на симпатичний відділ вегетативної нервової системи. Найбільш часто використовують рослинні адаптогени. Вони володіють адреноміметичною дією, сприяють формуванню адаптаційних реакцій шляхом регуляції рівноваги між процесами збудження і гальмування в корі і підкіркових вегетативних утвореннях. Адаптогени призначаються один раз на добу в ранкові години з тривалістю курсу лікування до трьох тижнів.

Групи адаптогенів

- Рослинні засоби

- Загальнотонізуючі:
 - тріфоль, кульбаба, фенхель, спірулліни, ламінарія, кропива, ехінацея, чебрець, золототисячник.
- Адаптогени з помірним стимулюючим ефектом:
 - чай зелений, солодка, кавове дерево
- Адаптогени з найбільшим стимулюючим ефектом:
 - женьшень, лимонник китайський, заманиха, родіола рожева, аралія

Необхідно пам'ятати про небажані ефекти адаптогенів :

- Феномен виснаження нервової системи при безладному, неконтрольованому прийомі;
- Підвищення артеріального тиску і психоемоційне збудження;
- Феномен передозування з розвитком парадоксальних реакцій;

Адаптогени з стимулюючим ефектом небажано призначати при порушенні серцевого ритму; лимонник протипоказаний при внутрішньочерепній гіпертензії, женьшень - при кровоточивості .

З антихолінергічних препаратів найбільше застосування знайшли комбіновані препарати беладонни - беллоїд, беллатамінал, белласпон .

Застосування ноотропних препаратів патогенетично обгрунтовано у хворих з артеріальною гіпотензією, оскільки ця група пацієнтів досить часто страждає церебральною недостатністю і незрілістю корково - підкіркових взаємозв'язків. У педіатричній практиці добре себе зарекомендували гліцин, пірацетам, фенібут, кортексин і ГОМК- ергічні препарати.

З метою поліпшення мозкової гемодинаміки і мікроциркуляції використовується курсове лікування циннаризину, вінпоцетин. Оптимізуючий метаболічний ефект роблять актовегін і оксібрал.

Застосування антиоксидантної терапії та корекція енергодефіцитного діатезу також необхідні хворим з артеріальною гіпотензією.

Показанням для призначення транквілізаторів є виражені невротичні прояви, емоційне напруження, фобії, прихована тривога. Перевага віддається транквілізаторам активуючої дії, денним анксилітикам (триоксазин, грандаксин та ін.).

Непритомність

Непритомність (синкоп) – напад короткочасної втрати свідомості та порушення постурального тону з розладом серцево-судинної та дихальної діяльності.

Як правило, синкопальному стану в більшості випадків передують запаморочення, потемніння в очах, дзвон у вухах, відчуття „неминучого падіння та втрати свідомості” (передсинкопальний стан). У частини хворих з’являються відчуття тривоги, страху, почуття недостатності повітря, серцебиття, ком в горлі, оніміння губ, язика, пальців рук. Передсинкопальні прояви тривають звичайно від декілька секунд до 1-2 хвилин.

Втрата свідомості звичайно триває 6-60 сек. Частіше всього спостерігаються блідість та зниження м’язового тону, нерухомість, очі закриті, констатується мідріаз зі зниженням реакції зіниць на світло. Патологічних рефлексів звичайно немає, спостерігаються слабкий, нерегулярний, лабільний пульс, зниження АТ, поверхневе дихання. При глибоких синкопах можливі декілька клонічних або тоніко-клонічних сіпань, мимовільне сечовипускання і рідко дефекація.

Післясинкопальний період звичайно триває декілька секунд, і хворий швидко приходить в себе. Звичайно пацієнт тривожний, блідий, адинамічний; відмічається тахікардія, прискорене дихання, виражена загальна слабкість та стомлення.

Невідкладна допомога:

Лікування синкопального пароксизму нерідко обмежується приданням хворому горизонтального положення. Необхідно також забезпечити доступ свіжого повітря або винести хворого із приміщення з різко вираженим забрудненням повітря, зберігаючи горизонтальне положення. Необхідно розстебнути хворому комір, ремінь або усунути інші перешкоди, які утрудняють вільне дихання та кровообіг; проводити легкий загальний масаж тіла. Використовують також засоби рефлекторного впливу на центри дихання та серцево-судинної регуляції: вдихання пару нашатирного спирту, окроплення обличчя холодною водою.

Відсутність ефекту від вказаних засобів потребує проведення ряду невідкладних сір. При різкому падінні артеріального тиску вводять симпатотонічні засоби: 1% розчин мезатону, 5% розчин ефедрину. Непрямий масаж серця, призначення 0,1% розчину сульфата атропіну застосовують при вираженому гіперпарасимпатичному компоненті в структурі синкопу з уповільненням або навіть зупинкою серцевою діяльністю. Якщо мова йде про порушення серцевого ритму при кардіогенній непритомності (миготлива аритмія), вводять антиаритмічні препарати.

Колапс

Колапс - гостра судинна недостатність, яка проявляється різким

[На початок документа](#)

зниженням артеріального тиску і розладом периферичного кровообігу. Найбільш частою причиною колапсу є масивні крововтрати, травми, отруєння, гострі інфекції і т. д. Колапс може бути безпосередньою причиною смерті хворого.

Клінічні прояви. Характерний зовнішній вигляд хворого: загострені риси обличчя, запалі очі, блідо-сіре забарвлення шкіри, дрібні краплі поту, холодні синюшні кінцівки. Дитина лежить нерухомо, млявий, загальмований, рідше неспокійний; дихання прискорене, поверхневе, пульс частий, малого наповнення, м'який. Артеріальний тиск падає: ступінь його зниження характеризує тяжкість колапсу.

Виразність симптомів залежить від характеру основного захворювання.

Надання невідкладної допомоги.

1. Надати дитині горизонтальне положення зі злегка зігнутою в дорсальному напрямку головою.

2. Забезпечити вільну прохідність верхніх дихальних шляхів (усунути утрудняють деталі одягу, провести ревізію ротової порожнини і носоглотки).

3. Призначити 3% розчин преднізолону в дозі 2-3 мг/кг в/в або в/м.

4. Призначити реополіглюкін в дозі 5-8 мл/кг в/в крапельно + глюкозо-сольовий розчин (співвідношення і кількість визначається основним захворюванням).

5. Призначити 1% розчин мезатону 0,1 мл/рік життя або 01% розчин адреналіну 0,1 мл / рік життя в/в, в/м.

6. При стійкій гіпотензії призначити 0,2% розчин норадреналіну (1,0 мл на 400 мл 0,9% розчин натрію хлориду) в/в крапельно зі швидкістю 15-30 крапель на хвилину під контролем артеріального тиску.

Стани, що імітують непритомність

Непритомність необхідно відрізнити від короточасних порушень свідомості, не пов'язаних з гіпоксією головного мозку.

Перш за все, диференціальний діагноз необхідно проводити з епілепсією - однієї з найбільш частих причин коротких минутих порушень свідомості. Як правило, при цьому виходять з того, що наявність судом, мимовільне сечовипускання, прикус язика характерні для епілепсії і дозволяють виключити істину непритомність. Однак ці ознаки не є абсолютними. З одного боку, у разі затяжної гіпоксії головного мозку всі ці симптоми можуть, хоча і не так часто, спостерігатися і при запамороченні. З іншого боку приблизно у 13% хворих епілептичні напади проходять у вигляді малих випадків, при яких судомі відсутні. Тому найбільш надійним диференційно-діагностичною ознакою є

[На початок документа](#)

самопочуття хворого після закінчення нападу. Після справжньої непритомності хворий, прийшовши до тями, відчуває себе, як правило, цілком задовільно. Після ж епілептичного нападу, як великого, так і малого, дуже характерна сонливість, «оглушення» пацієнта, а часто сопорозний стан. Ознака проста і, як показує практика, досить надійна для проведення диференціального діагнозу. Є й інші ознаки, типові для епілепсії, але не характерні для непритомних станів:

- Аура - незвичайні відчуття (запахи, болю і так далі), що передують втраті свідомості. Діагностична цінність знижується тим, що вони спостерігається далеко не у всіх хворих з епілепсією.

- Епілептичні напади найчастіше виникають у дитинстві, хоча можуть зникати в шкільному віці, щоб потім відновитися. Якщо напади вперше виникають в зрілому віці, то часто є провокуючі фактори (черепно-мозкова травма, алкоголізм та інші).

- Для епілепсії не характерна типова для непритомності різка блідість і гіпотонія. У переважній більшості випадків перерахованих ознак цілком достатньо для того, щоб, запідозривши епілепсію, направити хворого до невропатолога і при необхідності зробити електроенцефалографічне дослідження.

Порушення свідомості можуть бути пов'язані з гіпоглікемією. Подумати про це необхідно в разі втрати свідомості у хворого на цукровий діабет, що одержує інсулін. Характерними клінічними ознаками гіпоглікемії є попередні непритомному стану почуття голоду, слабкість, головний біль, пітливість. Особливо типовий профузний піт. Остаточо діагноз може бути верифікований при визначенні цукру крові. Необхідно мати на увазі, що втрата свідомості при гіпоглікемії звичайно тривала, тому диференціювати її на практиці зазвичай доводиться не з непритомностями, а з коматозним станом.

Істеричний випадок відбувається практично завжди на людях. Хворі падають м'яко, без ударів. Приступ звичайно не проходить відразу в горизонтальному положенні. Звертають на себе увагу незмінений колір шкірних покривів, нормальні пульс і артеріальний тиск. Можуть спостерігатися і атипові «судоми» у вигляді складних і вигадливих поз.

Матеріали контролю та методичного забезпечення заняття

1. Причини виникнення болю у ділянці серця у дітей
2. Діагностичний алгоритм при синдромі болю у ділянці серця у дітей
3. Диференційна діагностика синдрому болю у ділянці серця у дітей
4. Терапія синдрому болю у ділянці серця у дітей.

[На початок документа](#)

5. Етіологія вегетативних дисфункцій.
6. Схема патогенезу вегетативних дисфункцій у дітей.
4. Класифікація вегетативних дисфункцій.
5. Клінічні прояви та патофізіологічна сутність нейроциркуляторної дисфункції в дітей.
6. Клініка вегетативно-судинної дисфункції в дітей, особливості етіопатогенезу.
7. Вегетативно-вісцеральна дисфункція, найчастіші її прояви.
8. Пароксизмальна вегетативна недостатність, диференціальна діагностика.
9. Термінова допомога при вегетативному кризі.
10. Методи визначення вихідного вегетативного тону.
11. Інструментальні методи оцінки стану вегетативної нервової системи.
12. Основні принципи терапії вегетативних дисфункцій у дітей.
13. Причини розвитку артеріальної гіпотензії у дітей
14. Клінічні прояви артеріальної гіпотензії
15. Клінічні прояви непритомності, колапсу в педіатрії.
16. Основні відмінності між непритомністю, колапсом та шоком.
17. Невідкладна допомога при різноманітних варіантах непритомності, колапсу.
18. Основні принципи лікування непритомності, колапсу.
19. Імовірні ускладнення колапсу у дітей.

Тестові завдання для визначення знань студентів

1. Який препарат і в якій дозі потрібно ввести для стимуляції серцево-судинної, дихальної діяльності і збільшення артеріального тиску при вагоінсулярному кризі?

- А. Тазепам – 10-20 мг на добу.
- Б. Седуксен – 0,4 мл на 1 кг маси тіла всередину.
- В. Кордіамін – ОД мл на 1 рік життя.
- Г. Корвалол – по 1 краплі на 1 рік життя.
- Д. Настоянку валеріани – по 1 краплі на 1 рік життя.

2. Введення якого препарату і в якій дозі показане при симпатоадреналовому кризі з вираженим збудженням?

- А. Седуксен – по 0,1 мл на 1 рік життя внутрішньом'язово.
- Б. Кордіамін – 0,1 мл на 1 рік життя.
- В. Кофеїн-бензоат натрію 10 % розчин – 0,1 мл на 1 рік життя підшкірно.
- Г. Мезатон 1 % розчин – 0,1 мл на 1 рік життя підшкірно.

Д. Настоянка елеутерококу – по 1 краплі на 1 рік життя.

3. Який препарат призначають при гіпертензивному типі вегетативно-судинної дисфункції?

- А. Резерпін і його аналоги.
- Б. Кофеїн-бензоат натрію.
- В. Активанад.
- Г. Пантокрин.
- Д. Рантарин.

4. Який препарат рекомендовано при гіпотензивному варіанті вегетативно-судинної дисфункції?

- А. Пантокрин.
- Б. Раунатин, резерпін.
- В. Тіазидові діуретини.
- Г. Бета-адреноблокатори.
- Д. Альфа адреноблокатори.

5. Які симптоми характерні для ваготонії?

- А. Підвищена сальність шкіри, часто вугровий висип.
- Б. Знижене потовиділення, схильність до підвищеного систолічного артеріального тиску.
- В. Часто сухість у роті.
- Г. Серцебиття в стані спокою.

6. Який симптом характерний для симпатикотонії?

- А. Мармуровість шкіри, акроціаноз.
- Б. Гіпергідроз.
- В. Схильність до брадикардії.
- Г. Пастозність.
- Д. Білий дермографізм.

7. У дівчинки 12 р. під час перебування на уроці з'явилися блідість шкіри, холодний піт, “потемніння” в очах, “дзвін” у вухах, нудота. Втратила свідомість. Тони серця приглушені, тахікардія. Пульс слабкого наповнення і напруження, артеріальний тиск 60/30 мм.рт.ст. Що є першочерговим у поданні невідкладної допомоги?

- А Доступ свіжого повітря.
- В Обприскування холодною водою.
- С Обкладання тіла грілками.

Д Надання спеціального положення.

Е Введення кофеїну підшкірно.

8. Дитина, 8 років, скаржиться на частий головний біль, особливо вранці, кілька разів відзначав напади запаморочення. Головний біль посилюється зі зміною погодних умов. Мама скаржиться на дратівливість, примхливість хлопчика, часто поганий сон. Артеріальний тиск у межах вікової норми. Відзначено, що в батька дитини часто бувають мігрені, безсоння. Який найбільш імовірний діагноз?

- А. Нейроциркуляторна дисфункція.
- Б. Вегетативно-судинна дисфункція.
- В. Пароксизмальна вегетативна недостатність.
- Г. Епілепсія.
- Д. Пухлина головного мозку.

9. У хлопчика, 12 років, часті кардіалгії. Дані ЕКГ: на фоні синусової аритмії відзначається прискорення атріовентрикулярної провідності, помірні метаболічні зміни у міокарді. На ФКГ реєструється III тон і функціональний систолічний шум. Межі відносної серцевої тупості відповідають віковим нормам. Який найбільш імовірний діагноз?

- А. Нейроциркуляторна дисфункція.
- Б. Вегетативно-судинна дисфункція.
- В. Ендоміокардит.
- Г. Недостатність мітрального клапана.
- Д. Міокардіодистрофія.

10. У дівчинки, 3 років, з обтяженим перинатальним анамнезом (токсикоз першої половини вагітності, загроза переривання на 17-18-му тижні, слабкість пологової діяльності) раптово виник напад, який супроводжувався страхом, різкою блідістю, ознобом, вираженою тахікардією, колочим болем у ділянці серця. Артеріальний тиск 115/70 мм рт. ст. Що необхідно зробити в таких випадках?

- А. Укласти, заспокоїти дитину, дати корвалол або настоянку валеріани по 1 краплі на 1 рік життя, бета-адреноблокатори.
- Б. Укласти, заспокоїти дитину, дати 10 % розчин кофеїн-бензоату натрію (із розрахунку 0,1 мл на 1 рік життя), кордіамін (0,1 мл на 1 рік життя).
- В. Укласти, ввести внутрішньовенно 2 % розчин лідокаїну.
- Г. Постільний режим, свіже повітря, ввести 1 % розчин мезатону (0,1 мл на 1 рік життя підшкірно).

[На початок документа](#)

Коди правильних відповідей: 1 – В; 2 – А; 3 – А; 4 – А; 5 – А; 6 – Д; 7 – А, 8 – А; 9 – Б; 10 – А;.

Ситуаційні задачі

Задача №1

Хвора Д., 14 років, поступила зі скаргами на часті головні болі, серцебиття, неспокійний сон і дратівливість.

Анамнез захворювання: дані скарги з'явилися вперше близько року тому після розлучення батьків. У цей час погіршилася успішність і почалися конфлікти з товаришами по школі. Напади головного болю останнім часом відзначаються по кілька разів на місяць, проходять після анальгетиків або самотійно після відпочинку.

Анамнез життя: дівчинка росла і розвивалася нормально. Спостерігалася в поліклініці з приводу хронічного тонзиліту. Мати дитини страждає нейроциркуляторною дистонією, у бабусі по лінії матері -гіпертонічна хвороба.

При надходженні стан дитини задовільний, температура нормальна. Дівчинка астеничної статури. Шкірні покриви звичайного забарвлення, на шкірі обличчя вугрі. Відзначається гіпергідроз пахвових западин, кистей рук і стоп. Кінцівки холодні. Пальпуються збільшені тонзиллярні лімфовузли. Зів не гіперемований, мигдалики гіпертрофовані. У легенях перкуторний звук легеневий, дихання везикулярне. Межі відносної серцевої тупості: права -по правому краю грудини, верхня - по III ребру, ліва - на 1 см досередини від лівої середньо-ключично лінії. Тони серця звучні, ритмічні, в положенні лежачи вислуховується короткий негрубий систолічний шум на верхівці, зникаючий в положенні стоячи. Пульс 96 ударів на хвилину, задовільного наповнення, симетричний на обох руках. Периферична пульсація на нижніх кінцівках збережена. АД 150/80 мм рт.ст. на обох руках. Живіт м'який, безболісний, печінка і селезінка не збільшені. Стул оформлений, сечовипускання не порушено.

Загальний аналіз крові: Нв - 125 г/л, Ер - $4,6 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $5,1 \times 10^9$ /л, п/я - 2%, с - 63%, е - 2%, л - 30%, м - 3%, ШОЕ - 8 мм / год.

Загальний аналіз сечі: питома вага-1024, білок - відсутній, лейкоцити -2-3 в п/з, еритроцити - відсутні.

Біохімічні аналіз крові: загальний білок - 73 г/л, серомукоїди - 0,18 (норма - до 0,2), АлАТ - 32 Од/л, АсАТ - 25 Од/л, сечовина - 4,5 ммоль/л.

ЕКГ: ритм синусовий, ЧСС 96 ударів на хв, вертикальне положення електричної осі серця.

[На початок документа](#)

1. Поставте попередній діагноз.
2. Які ще обстеження необхідно зробити?
3. Які фактори сприяли виникненню даного захворювання?
4. З якими захворюваннями необхідно провести диференційний діагноз?
5. Намітьте план лікування хворої.

Задача №2

Виклик бригади «Швидкої допомоги» до підлітка 14 років на дискотеку. Скарги на гострий біль за грудиною, в животі, головний біль.

Встановлено, що друзі хлопчика вживають амфетаміни, а йому вперше перед дискотекою запропонували таблетку «Адама».

При огляді: хлопчик збуджений, орієнтація порушена, зіниці розширені. Шкірні покриви бліді, гіпергідроз. Слизові оболонки сухі. Дихання до 44 за хвилину, проводиться рівномірно, хрипи не вислуховуються. Межі серця не змінені. Тони серця ясні, ритмічні, шумів немає. Пульс більше 180 ударів за хв. АТ - 190/100 мм рт.ст. Живіт м'який, при пальпації безболісний. Печінка у краю реберної дуги, селезінка не пальпується.

1. Встановіть діагноз?
2. Тактика невідкладної допомоги.
3. Назвіть провідний патологічний синдром.
4. Які можливі ураження органів і систем у даного пацієнта у зв'язку з розвивається симптоматикою?
5. Які реабілітаційні заходи необхідні в подальшому?

Задача №3

Хворий Г., 12 років, був госпіталізований зі скаргами на колючі болі в області серця, що тривають по 10-20 хвилин, а також напади головного болю, що виникають у вечірній час з частотою 2-3 рази на місяць. Іноді напад головного болю супроводжується блювотою, похолоданням кінцівок, зниженням артеріального тиску. Хлопчик погано переносить транспорт, задушливі приміщення. За останній час відзначає зниження апетиту, підвищену стомлюваність, нестійкий настрій.

З анамнезу відомо, що хлопчик народився в термін від першої вагітності, що протікала з токсикозом. Тривалість пологів 2 години, закричав відразу. Зростав і розвивався відповідно до віку. У школі вчився добре, але за останній час успішність дещо знизилася. Спостерігається з приводу хронічного тонзиліту. Місяць тому переніс ангіну з високою температурою. Спадковість

обтяжена: мати страждає нейроциркуляторною дистонією, у батька - виразкова хвороба шлунка, у бабусі по лінії матері - гіпертонічна хвороба.

При огляді активний, температура нормальна, ставить багато питань з приводу свого захворювання. Шкірні покриви чисті, зі схильністю до почервоніння, відзначається мармуровість шкіри, ціаноз кистей при опущених руках. На обличчі вугрі. Виражений гіпергідроз. Маса тіла підвищена. Пальпуються підщелепні і передньошийні лімфовузли. Гіпертрофія мигдаликів II ступеня, гіперемії в зіві немає. У легенях дихання везикулярне, хрипів немає. Область серця візуально не змінена. Верхівковий поштовх розташований в V міжребер'ї на 1,5 см досередини від лівої середньо-ключичної лінії. Тони серця ритмічні, звучні, шуми не вислуховуються. Частота серцевих скорочень 60 ударів на хвилину. АТ 90/60 мм рт.ст. Живіт м'який, безболісний, печінка і селезінка не збільшені. Симптоми Кера і Ортнера слабо позитивні. Стул і сечовипускання не порушені.

Загальний аналіз крові: Нв - 110 г/л, Ер - $3,0 \times 10^{12}$ /л, Лейк - $7,8 \times 10^9$ /л, п/я - 4%, с - 68%, е - 1%, л - 25%, м - 2%, ШОЕ - 7 мм / год.

Загальний аналіз сечі: питома вага - 1025, білок - відсутній, лейкоцити - 1-2 в п/з, еритроцити - відсутні.

Біохімічний аналіз крові: СРБ - +, АСЛ-0 - 1:625, глюкоза - 3,5 ммоль/л, АлАТ - 40 Од/л, АсАТ - 35 Од/л.

ЕКГ: синусова брадикардія з ЧСС 60 ударів на хв, електрична вісь серця не відхилена, в положенні стоячи почастищення ЧСС до 96 ударів на хв.

1. Обґрунтуйте попередній діагноз.
2. Складіть план обстеження. Вкажіть, які зміни Ви очікуєте отримати.
3. Консультація яких фахівців необхідна даному хворому?
4. Які фактори сприяли розвитку даного захворювання?
5. Які принципи лікування даного захворювання?

Еталони відповідей:

№1

1. Нейро-циркуляторна дистонія (вегето-судинна дистонія) з гіпертонічним синдромом. Так як: гіпргідроз, холодні кінцівки, підвищено АТ.
2. КІГ, ЕхоКГ, кліноортостатической проба, моніторингування АТ, біохімія крові (холестерин, ліпіди, b-ліпопротеїди низької щільності).
3. Хронічний тонзиліт, обтяжена спадковість у родичів по лінії матері.
4. Гіпертонічна хвороба, симптоматичні гіпертензії (феохромоміома, ниркова), психічні захворювання.

5. Санація хронічних вогнищ інфекції, «психотерапія середовища», фізіотерапія, ноотропні препарати.

№2

1. Передозування амфетамінами. Синдром артеріальної гіпертензії. Гостра коронарна недостатність (?).
2. Видалення отруйної речовини, що не всмокталася (промивання шлунку, очисна клізма), застосування антидотів (сорбенти), видалення отруйної речовини, що вже всмокталася (інфузійна терапія). Нейролептики - обережно. При частій екстрасистолії (кілька екстрасистол за 1 хв.) - новокаїнамід (5 мл 10% розчину в / м). Транспорувати лежачи, III ст. ризику.
3. Провідні синдроми: кардіалгія, артеріальна гіпертензія + психомоторне збудження.
4. Серцево-судинна система (аритмія, інфаркт міокарда), ЦНС (інсульт, внутрішньочерепний крововилив), нирки (гостра ниркова недостатність).
5. Реабілітаційні заходи: консультація психолога, роз'яснювальна робота.

№3

1. Нейроциркуляторна дисфункція по ваготонічному типу з вагоінсулярніе пароксизмами. Хронічний тонзиліт. Ваготонічний тип, так як має місце зниження апетиту, стомлюваність, нестійкий настрій. Вагоінсулярний пароксизм: напад головного болю з блювотою, похолоданням кінцівок, зниженням артеріального тиску.

2. КІГ, ЕхоКГ, кліноортостатична проба, рентгенограма шийного відділу хребта, УЗД черевної порожнини.

3. Консультації кардіолога, оториноларинголога, гастроентеролога, ендокринолога.

4. Несприятливий перебіг вагітності, стрімкі пологи, хронічний тонзиліт, обтяжена спадковість у родичів, психотравма, гормональна перебудова.

5. Санація хронічних вогнищ інфекції, «психотерапія середовища», фізіотерапія, ноотропні препарати, вітаміни групи В, препарати кальцію.

Професійний алгоритм виконання курації хворого (орієнтовна карта) для формування практичних навичок та вмінь

№	Завдання	Послідовність виконання	Зауваження, попередження щодо самоконтролю
1	Провести об'єктивне	1.Провести збір анамнезу захворювання.	Звернути увагу на особливості перебігу

[На початок документа](#)

	обстеження	<p>2.Ретельно зібрати анамнез пацієнта.</p> <p>3.Провести огляд хворого.</p> <p>4.Дослідити стан підшкірно-жирового шару, оцінити антропометричні дані.</p>	захворювання, фон,на якому воно виникло, супутні стани, тощо Встановити наявність факторів ризику, які сприяли виникненню захворювання. Оцінити загальний стан, колір шкіри та слизових оболонок, товщину підшкірно - жирового шару
		<p>5.Провести аускультацию серця та магістральних судин</p> <p>6.Дослідити систему органів дихання.</p> <p>7.Провести аускультацию легень.</p> <p>8.Дослідити систему органів травлення.</p>	Звернути увагу на наявність проявів захворювання з боку нервової, серцево-судинної системи та органів травлення.
2	Сформулювати попередній діагноз	<p>1.Сформулювати попередній діагноз.</p> <p>2.Обґрунтувати всі складові попереднього діагнозу на підставі даних скарг,анамнезу хвороби та життя,об'єктивного обстеження</p>	Базуючись на сучасній класифікації сформулювати попередній діагноз та обґрунтувати кожен його складову.
3	Оцінити показники додаткових лабораторних та параклінічних досліджень	<p>1.Оцінити дані загального аналізу крові, коагулограми, газів крові, рН крові.</p> <p>2.Інтерпретувати дані біохімічних досліджень, ЕКГ, Допплер-ЕХО- КС.</p>	Звернути увагу на наявність змін у показниках згортання крові, кислотно-лужної рівноваги,
4.	Провести диференційну діагностику.	<p>1.Послідовно знайти спільні риси у скаргах,даних анамнезу хвороби та життя,об'єктивному статусі, даних лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>2.Знайти відмінності між скаргами,даними анамнезу хвороби та життя, об'єктивними симптомами, даними лабораторних та інструментальних методів дослідження хворого та при схожій нозології.</p> <p>3.На підставі виявлених відмінностей виключити схожу хворобу із списку ймовірних діагнозів.</p> <p>4.Провести диференційну діагностику за вище означеним алгоритмом з усіма нозологіями, які мають схожу клінічну картину з пацієнтом, у тому числі з проявами захворювань гіпоталамо-гіпофізарної системи.</p>	Особливу увагу треба приділити проведенню диференційної діагностики з хронічною серцевою недостатністю, вродженими вадами серця.

		5. Враховуючи неможливість виключити зазначені хвороби зі списку імовірних діагнозів, зробити висновок про найбільшу імовірність встановлення відповідного діагнозу.	
6	Сформулювати остаточний клінічний діагноз	1. Сформулювати остаточний клінічний діагноз. 2. На підставі попереднього діагнозу, аналізу даних додаткових лабораторних та інструментальних методів дослідження, проведеного диференційного діагнозу обґрунтувати всі елементи остаточного клінічного діагнозу.	Базуючись на сучасній класифікації сформулювати попередній діагноз, ускладнень основного захворювання та наявності захворювань.
7.	Призначити лікування пацієнту	1. Призначити немедикаментозне лікування. 2. Призначити медикаментозне лікування	Чітко вказати охоронний режим та деталізувати режим харчування відповідно захворюванню. Враховуючи важкість стану пацієнта, стадію захворювання, та наявність ускладнень, супутньої патології призначити лікування відповідно до стандартів терапії

Орієнтовна карта для організації самостійної роботи студентів з навчальною літературою

Завдання	Вказівки
Вивчити етіологію синдрому болю у ділянці серця, артеріальної гіпотензії та вегетативних дисфункцій у дітей.	Перерахувати основні етіологічні фактори синдрому болю у ділянці серця, артеріальної гіпотензії та вегетативних дисфункцій у дітей.
Вивчити патогенез артеріальної гіпотензії та вегетативних дисфункцій у дітей.	Виділити ключові ланки патогенезу артеріальної гіпотензії та вегетативних дисфункцій у дітей.
Вивчити клінічні прояви артеріальної гіпотензії, вегетативних дисфункцій у дітей в залежності від причини їх виникнення.	Встановити симптоми та згрупувати їх у клінічні синдроми, що дають змогу поставити імовірний діагноз
Вивчити діагностичні критерії артеріальної гіпотензії та вегетативних дисфункцій у дітей.	Скласти структурну схему захворювання
Вивчити додаткові методи дослідження	Скласти план обстеження хворого на артеріальну гіпотензію, вегетативну

(лабораторні, інструментальні)	дисфункцію.
Провести диференційну діагностику, встановити заключний діагноз	Обґрунтувати основні компоненти діагнозу відповідно до сучасної класифікації, та провести диференціальний діагноз
Призначити індивідуальне комплексне лікування дитини, хворої на артеріальну гіпотензію, вегетативну дисфункцію.	Скласти лист призначень із зазначенням режиму, дієти, медикаментозного лікування, враховуючі важкість стану хворого, наявність ускладнень та супутніх захворювань.
Надати невідкладну допомогу дитині при колапсі, запамороченні	Скласти алгоритм дії лікаря при виникненні колапсу та запаморочення у дитини

Література

Основна

1. Баранова А.А., Баженова Л.К. Детская ревматология.-М.: «Медицина».- 2002.-336с. -ил.
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. – М.: Медпресс-информ. – 2004. – 600 с.
3. Беляева Л.М. Детская кардиология и ревматология: практическое руководство/ под общей редакцией Беляевой Л.М.: М.:ООО «Медицинское информационное агенство»-2011.-584с.
4. Волосовець О.П., Савво В.М., Кривопустов С.П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології. – Х.: «ТНЦ», 2006. – 256 с.
5. Майданник В. Г. Педиатрия.-Харків “Фоліо”.- 2002.-С.162-177.
6. Мутафьян О.А. Детская кардиология: руководство.-М.: ГЭОТАР-Медиа.- 2008.-504с.

Додаткова література

1. Белоконь Н.А., Кубергер М.Б. Болезни сердца и сосудов у детей. В 2-х том.- М.:Медицина, 1987. - 928 с.
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология (наследственные синдромы).-

[На початок документа](#)

- Элита.:ЗАОР «НПП«Джангар».-2008.-400 с.
3. Кардиология и ревматология детского возраста / Под ред. Г.А. Самсыгиной и М.Ю. Щербаковой. – М.: ИД Медпрактика. – М., 2004. - 774 с.
 4. Коровина Н.А., Гаврюшова Л.П., Творогова Т.М. Вегетативные дистонии у детей / пособие для врачей. - М., 2000. - 62 с.
 5. Крючко Т.О., Пеший М.М., Таняньська С.М. Дитяча кардіологія (частина II). Навчальний посібник . – Полтава, 2007.- 175с.
 6. Макаров Л.М. Холтеровское мониторирование. М.: Медпрактика . - 2000. - 213 с.
 7. Мутафьян О.А. Артериальные гипертензии и гипотензии у детей и подростков . –Спб.: Невский диалект, М.:Издательство БИНОМ, 2002. – 144 с.
 8. Пеший М.М. Дитяча кардіологія /Клінічні лекції/. Полтава. - 2006.-194 с.
 9. Волосовець О.П. Диференційний діагноз торакалгій у дитячому віці / О.П. Волосовець, С.П. Кривопустов, К.М. Щербинська, І.О. Логінова //Дитячий лікар.- 2013.-№1.-С.5-8.
 10. Леженко Г.О., Пашкова О.Є. Вегетативні дисфункції у дітей. Патогенез, діагностика і терапевтична тактика //Дитячий лікар.- 2011.- №4.- С. 20-32.

Електронне навчально-методичне видання

**Леженко Геннадій Олександрович
Резніченко Юрій Григорович
Пашкова Олена Єгорівна
Компанієць Володимир Михайлович**

ГОСПІТАЛЬНА ПЕДІАТРІЯ

**Диференційна діагностика найбільш поширених
захворювань системи кровообігу у дітей.**

**Невідкладна допомога при основних
невідкладних станах**

**(навчально-методичний посібник для студентів VI курсу,
що навчаються за фахом «педіатрія»)**