

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
Запорізький державний медичний університет

"Рекомендовано"  
на методичній нараді  
кафедра факультетської  
педіатрії  
(назва кафедри)  
Завідувач кафедри  
професор \_\_\_\_\_

Недельська С.М.  
(ПП, підпис)  
" \_\_\_\_ " \_\_\_\_\_ 200....р.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ**  
ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ СТУДЕНТІВ ПРИ ПІДГОТОВЦІ ДО  
ПРАКТИЧНОГО (СЕМІНАРСЬКОГО) ЗАНЯТТЯ

|                             |  |
|-----------------------------|--|
| <i>Навчальна дисципліна</i> | Педіатрія  |
| <i>Модуль</i>               | Педіатрія  |
| <i>Змістовний модуль</i>    | Диференційна діагностика найбільш поширених захворювань системи кровообігу у дітей.<br>Невідкладна допомога при основних невідкладних станах |
| <i>Тема заняття</i>         | Диференційна діагностика системних захворювань сполучної тканини та системних васкулітів у дітей   |
| <i>Курс</i>                 | 6  |
| <i>Факультет</i>            | Медичний   |

Склала доцент Мазур В.І.

Запоріжжя 2015

Методичні вказівки переглянуто на засіданні кафедри

«02» лютого 2001

«29» серпня 2011р

«28» серпня 2012р

«27» серпня 2013р

«27» серпня 2014р

«26» серпня 2015р

«   »                      20 р

«   »                      20 р

«   »                      20 р

«   »                      20 р

Затверджено  
на засіданні ЦМК

«16» 09 20

«15» 09 20

«20» 09 20

29 08

27. 08. 20

28. 08. 20

### Актуальність теми:

Захворювання серця та судин посідають одне з провідних місць у патології дорослого населення світу. А витоки багатьох з них починаються у дитинстві. Зростає кількість дитячого населення, у якого розвиток хвороби пов'язаний з інфекційним фактором, має аутоімунний генез. Тому рівень знань лікарів загальної, педіатричної практики визначає ранню діагностику, достатній обсяг обстеження та правильну лікувальну тактику з метою первинної профілактики, зменшення ускладнень та інвалідизації, покращення якості життя.

### 1. Конкретні цілі \*:

1. Визначати провідні клінічні симптоми та синдроми при ювенільному ревматоїдному артриті, системному червоному вовчаку, ГРЛ, дерматоміозиті, склеродермії, хворобі Кавасакі, вузликовому поліартеріїті та інших системних васкулітах.
2. Визначити клінічні варіанти перебігу та ускладнення системних захворювань сполучної тканини та системних васкулітів у дітей.
3. Скласти план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при ювенільному ревматоїдному артриті, системному червоному вовчаку, ГРЛ, дерматоміозиті, склеродермії, хворобі Кавасакі, вузликовому поліартеріїті та інших системних васкулітах.
4. Проводити диференціальну діагностику гострої ревматичної лихоманки, ЮРА, реактивних артропатій, системного червоного вовчаку, дерматоміозиту, склеродермії, хвороби Кавасакі, вузликового поліартеріїта та інших системних васкулітів.
5. Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації та профілактики при цих захворюваннях.
6. Здійснювати прогноз при системних васкулітах у дітей.
7. Демонструвати володіння морально-деонтологічними принципами медичного фахівця та принципами фахової субординації в кардіоревматології дитячого віку.

### 3. Базові знання, вміння, навички, необхідні для вивчення теми (міждисциплінарна інтеграція)

| ДИСЦИПЛІНА                      | Отримані навички   |
|---------------------------------|--|
| Анатомія,<br>Фізіологія         | ·<br>·<br>Знати анатомо-фізіологічні особливості ССС у дітей в нормі, сполучної тканини, імунної системи   |
| Пат.анатомія,<br>Пат.фізіологія | Визначати реакцію ССС на перевантаження тиском, об'ємом, порушень серцевої геодинаміки   |
| Пропедевтика<br>дитячих хвороб  | Володіти методикою дослідження і семіотикою захворювань органів ССС, проведенням клінічного аналізу крові, ЕКГ, ФКГ<br>Визначати симптоми системних захворювань, НВС, СН, кардиту, класифікувати СН, трактувати дані аналізу крові, ЕКГ, ФКГ, біохімічні, імунологічні показники |
| Променева<br>діагностика        | Володіти ЕхоКГ і рентгенологічними методами діагностики серця і судин<br>Призначити і оцінити результати ЕхоКГ, рентгенологічних методів обстеження.   |

|              |   |
|--------------|---|
| Фармакологія | Виписувати препарати: глікозиди, адrenoблокатори, сечогінні, вазодилататори, препарати калію, магнію, вітаміни, антибіотики (біцилін-5, пеніцилінова група)<br>Визначити покази, призначити і виписати рецепти з відповідними препаратами |
|--------------|---|

#### 4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.

Записати в зошиті:

- етіологію та патогенез ГРЛ та ревматоїдного артриту, системних васкулітів, системних захворювань сполучної тканини;
- критерії їх діагностики, класифікації та номенклатуру;
- клініку ревмокардиту, ревматичного артриту, малої хорей;
- особливості перебігу ГРЛ та ревматоїдного артриту у дітей різних вікових груп;
- основні принципи терапії на різних етапах захворювання ГРЛ і прогноз;
- основні принципи лікування ревматоїдного артриту;
- первинну та вторинну профілактику ГРЛ;
- клініку, діагностику і лікування системних васкулітів та профілактику ускладнень;
- клініку, класифікації серцевої недостатності та принципи лікування;
- особливості перебігу системних васкулітів у дітей;
- особливості перебігу системних захворювань у дітей, лабораторна діагностика;
- диф.діагноз ГРЛ; системних васкулітів, системних захворювань сполучної тканини
- основні принципи лікування системних васкулітів, системних захворювань;
- спостереження за дітьми цих груп в поліклініці (диспансеризація, інвалідність);
- вакцинація хворих із системними захворюваннями.

#### 4.1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття. 1. Перелік основних термінів, параметрів, характеристик, які повинен засвоїти студент при підготовці до заняття:

| ТЕРМІН                         | ВИЗНАЧЕННЯ   |
|--------------------------------|--|
| 1. Гостра ревматична лихоманка | системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцево-судинній системі, що розвивається у зв'язку з гострою інфекцією В-гемолітичним стрептококом групи А в схильних до нього осіб  |
| 2. Кардит                      | ураження серця по типу вальвуліта (переважно мітрального, рідше – аортального клапанів), яке проявляється органічним серцевим шумом; можливе поєднання з міоперикардитом   |
| 3. Ревматична хорея...         | ураження нервової системи, яке характеризується пентадою синдромів:<br>- хореїчні гіперкінези<br>- м'язева гіпотонія<br>- розлади статичної і координаційної функції<br>- судинна дистонія<br>- психо-емоційні порушення   |
| 4. Системні васкуліти.         | це велика неоднорідна група захворювань, об'єднаних первинним деструктивним ураженням стінки судин (артерій та вен) різного калібру за типом вогнищового або сегментарного запалення і некрозу та вторинним залученням до патологічного процесу органів та тканин .це системне аутоімунне захворювання |
| 5. Системний червоний вовчак   | невідомої етіології, патогенетично пов'язане з такими порушеннями імунорегуляції, які є причиною гіперпродукції широкого спектру органоспецифічних аутоантитіл до різних компонентів ядра та імунних комплексів, що викликають імунозапальне пошкодження тканин і порушення функцій внутрішніх органів |
| 6. Системна склеродермія       | системне захворювання сполучної тканини та дрібних судин, що характеризується розповсюдженістю фіброзно-склеротичних уражень шкіри, опорно-рухового апарату, внутрішніх органів, зумовлене надлишковим колагеноутворенням у зв'язку з порушенням функції фібробластів                                  |

## 5. Теоретичні питання до заняття:

- етіологія та патогенез ГРЛ та неревматичних кардитів;

- критерії діагностики ГРЛ, неревматичних кардитів, їх класифікацію та номенклатуру;
- клініка ревмокардиту, ревматичного артриту, малої хорей, інших проявів;
- особливості перебігу ГРЛ та неревматичних кардитів у дітей різних вікових груп;
- основні принципи терапії на різних етапах захворювання ГРЛ і прогноз;
- основні принципи лікування неревматичних кардитів, залежно від етіології та віку;
- первинна та вторинна профілактика ГРЛ;
- клініка, діагностика і лікування набутих вад серця та профілактику ускладнень;
- клініка, класифікація серцевої недостатності та принципи лікування;
- особливості перебігу неревматичних кардитів (природжених та у дітей раннього віку);
- діагностика неревматичних кардитів;
- дифдагноз неревматичних кардитів із ГРЛ;
- основні принципи лікування неревматичних кардитів

### 4.3. Практичні роботи (завдання), які виконуються на занятті:

- зібрати анамнез і провести обстеження дитини із підозрою на васкуліт, системні захворювання сполучної тканини, ГРЛ, ревматоїдний артрит;
- виявити основні симптоми при даних захворюваннях та згрупувати їх у синдроми;
- призначити план додаткового лабораторно-інструментального обстеження з метою підтвердження попереднього діагнозу;
- провести диференціальну діагностику ГРЛ з ювенільним ревматоїдним артритом, доброякісним серозним та інфекційним артритом, декомпенованим хронічним тонзилітом, інфекційними захворюваннями (бруцельозом, туберкульозом), тиреотоксикозом, хоресподібним гіперкінезом;
- диференціальну діагностику системних васкулітів та системних захворювань сполучної тканини;
- оцінити результати лабораторно-інструментальних досліджень (загальний аналіз крові, бактеріологічні, гострофазові, імунологічні показники; ЕКГ, ФКГ, ЕхоКГ, рентгенографії);
- встановити та сформулювати клінічний діагноз згідно з класифікацією;
- призначити режим, дієтерапію, план лікування дитини залежно від характеру перебігу захворювання;
- призначити первинну та вторинну специфічну та неспецифічну профілактику ГРЛ;
- виявити та встановити діагноз набутої вади серця, призначити план обстеження, лікування та профілактики ускладнень;
- встановити ступінь серцевої недостатності, призначити план обстеження і лікування.

### Зміст теми:

Гостра ревматична лихоманка (ГРЛ), або ревматична лихоманка (РЛ) впродовж багатьох десятиліть залишається актуальною проблемою. Керівні вчені світу (E.Kaplan, M.Marcowitz) вважають її унікальним захворюванням серцево-судинної системи, яке хвилює клініцистів, вчених та межує із багатьма спеціальностями.

ГРЛ (ревматизм, хвороба Соколовського-Буйо) - системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в серцево-судинній системі, що розвивається у зв'язку з гострою інфекцією β-гемолітичним стрептококом групи А в схильних до нього осіб, головним чином дітей та підлітків у віці 7-15 років. У міжнародній класифікації хвороб (МКХ-10) ГРЛ представлена у IX класі (хвороби системи кровообігу) під шифрами:

I00 - Ревматична лихоманка без згадування про залучення серця;

I01 - Ревматична лихоманка із залученням серця;

I02 - Ревматична хорей.

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

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

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

- хронологічний зв'язок розвитку захворювання та його повторних атак з гострими А-стрептококковими інфекціями носоглотки;
- стійке підвищення титрів антитіл до токсинів стрептокока у сировотці крові пацієнтів;
- висока превентивна ефективність етіотропної антибактерійної терапії А-стрептококкових тонзилітів, фарингітів.

**У патогенезі ГРЛ** визначна роль належить його ревматогенним штамам А-стрептокока, а саме структурному антигену М-протеїну: до 1980р – серотипи М – 2, 4, 12, 22, 49

після 1980р – серотипи М – 1, 3, 5, 6, 18, 24, 28.

Особливості ревматогенних штамів стрептокока:

- ✓ наявність суперантигенів (екзотоксин F, стрептококовий суперантиген SSA, Spe X, Spe G, Spe H, Spe I, Spe Z, Spe Z-2), які обумовлюють викид цитокінів (ФНП, ІФ-λ та ін);
- ✓ наявність кардіотропних ферментів (антигени-АГ): стрептолізини О, S, стрептокіназа, гіалуронідаза, протейназа, дезоксирибонуклеаза В та ін.;
- ✓ імунна відповідь на антигени стрептокока з утворенням антитіл, які перехресно реагують з антигенами тканин, що пошкоджуються (феномен молекулярної «антигенної» мімікрії);
- ✓ наявність на молекулі стрептококового М-протеїну епітопів класу 1, які перехресно реагують із міозином, синовієм, мозковою тканиною; М-протеїн стрептокока індукує ефект аутоімунітету (епітоп класу 2 має неревматогенний штам стрептококу).

#### Основні ланки патогенезу ГРЛ

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

**II. Імунокомплексна та аутоалергічна реакції** проходять під впливом М протеїн (його спорідненість з тканинами серця обумовлює ушкодження серцевих оболонок та викликає хронічне запалення серцевих оболонок)

**III. Алергічна реакція сповільненого типу** призводить до утворення клану сенсibilізованих лімфоцитів, відбувається фіксація антитіл до ендоміокарду та ушкоджуються оболонки серця

#### Патоморфологія ГРЛ

При ГРЛ провідне місце належить ураженню мікроциркулярного русла (васкуліт) і дезорганізації сполучної тканини переважно серця, суглобів, шкіри, тканин мозку.

Розрізняють:

- ✓ Специфічне запалення (дезорганізація сполучної тканини – утворення гранульоми)
- ✓ Неспецифічне ексудативно-проліферативне запалення

#### Клініка ревматичної лихоманки

- Початок гострий, звичайно через 2 тижні після перенесеної ангіни, фарингіту.

- Підвищення t до 38<sup>0</sup>С і вище (лихоманка).

- Загальна інтоксикація

**Кардит** – ураження серця по типу вальвуліта (переважно мітрального, рідше – аортального клапанів), яке проявляється органічним серцевим шумом; можливе поєднання з міоперикардитом.

Симптоми ревматичного вальвуліта:

Дуочий, пов'язаний з I тоном систолічний шум на верхівці (мітральна регургітація).

Низькочастотний мезодіастолічний шум у мітральній ділянці.

Високочастотний, поступово зникаючий протодіастолічний шум по лівому краю грудини (аортальна регургітація).

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

У дітей з вираженим вальвулітом мітрального клапану на ЕКГ є ознаки гострого переважання лівого передсердя з мітралізацією зубців Р.

При вальвуліті аортального клапану на ЕКГ реєструються ознаки діастолічного перенавантаження лівого шлуночка.

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

**ДЕХОКГ ознаки ушкодження мітрального клапану:**

- крайове булавоподібне потовщення передньої мітральної стулки;
- гіпокінезія задньої мітральної стулки;
- мітральна регургітація;
- транзиторий куполоподібний згин передньої мітральної стулки.

**ДЕХОКГ ознаки ушкодження аортального клапана:**

- обмежене крайове потовщення аортальних клапанів;
- транзиторий пролапс стулок;
- аортальна регургітація.

Рентгенологічні зміни при мітральному вальвуліті: “мітральна” конфігурація серця за рахунок заповнення “галі” серця вухком лівого передсердя, збільшення розмірів обох лівих камер серця.

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

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

**Важкий кардит** супроводжується ураженням кількох оболонок серця – панкардитом, ендоміокардитом, часто із залученням в процес 2-х клапанів, розвитком кардіомегалії та серцевої недостатності ПА- ПБ ст..

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

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

#### Позасерцеві прояви ГРЛ

##### Ревматичний поліартрит:

Мігруючий з переважним ураженням великих і середніх суглобів.

Частіше олігоартрит, рідко – моноартрит.

Доброякісний зі швидкою та повною редукцією запальних змін під впливом НПЗП.

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

хореїчні гіперкінези  
м'язева гіпотонія  
розлади статики і координації  
судинна дистонія  
психо-емоційні порушення

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

наявність стрептокової інфекції  
препубертатний період  
нав'язливі думки з нав'язливими рухами (обсесивно-компульсивні розлади)  
гіперкінези

повне одужання в ході лікування антибіотиками

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

Підшкірні ревматичні вузлики – округлі міцні, малорухомі, неbolючі утворення різних розмірів на розгинальній поверхні суглобів, у ділянці ахілових сухожилків, остистих відростків хребців, потиличній ділянці galla aroneurotica з циклом зворотнього розвитку від 2 до 4 тижнів.

#### Лабораторні показники

| Антитіла | Титри     |          |        |
|----------|-----------|----------|--------|
|          | Нормальні | Граничні | Високі |
| АСЛ-О    | <250      | 313-500  | 625    |
| АСГ      | <250      | 330-500  | 625    |
| АСК      | <200      | 300-500  | 600    |
| АДНК-В   | <800      | 80-1200  | >1200  |

#### Діагностичні критерії ГРЛ

| Великі  | Малі  | Дані, які підтверджують стрептокову інфекцію   |
|---|---|--|
| Кардит<br>Поліартрит<br>Хорєя<br>Анулярна еритема<br>Ревматичні вузлики | <b>Клінічні:</b> артралгія, лихоманка (>38 <sup>0</sup> C)<br><b>Лабораторні:</b> підвищення гострофазових реактантів: ШОЕ>20мм/год<br>С-реактивний протеїн>2норм<br><b>Інструментальні:</b> подовження інтервалу PR на ЕКГ (>0,2с) | Позитивна А-стрептокова культура, яка виділена із зіву або позитивний тест швидкого визначення А-стрептокового антигену<br><br>Підвищені або зростаючі титри АСЛ-О |

Наявність 2-х великих критеріїв, або одного великого і 2-х малих в поєднанні з даними, які підтверджують попередню інфекцію, викликану стрептококом групи А.

Формулювання діагнозу ревматизму й відповідно - лікування здійснювалось на основі класифікації, розробленої А.И.Нестеровим, і номенклатури ревматизму (табл.2).  
Таблиця 2

#### Класифікація ревматизму (А.И.Нестеров,1964)

| Клініко-морфологічні ураження | Характер перебігу | Стан кровообігу |
|-------------------------------|-------------------|-----------------|
|                               |                   |                 |



|                          | <i>Серця</i>   | <i>Інших органів</i>   |  |  |
|--------------------------|--|--|--|--|
| Активна<br>I, II, III ст | Ревмокардит первинний без вади клапанів<br><br>Ревмокардит зворотній з вадою серця (якою)<br><br>Ревматизм без явних змін зі сторони серця | Поліартрит<br>Серозити (плеврит, перитоніт, абдомінальний синдром)<br>Мала хорія, енцефаліт, менингоенцефаліт, церебральний васкуліт, нервово-психічні розлади<br>Васкуліти, нефрити, гепатити, пневмонія, ураження шкіри, ірит, іридоцикліт, тиреоїдит. | Гострий, підгострий, затяжний, безперервно-рецидивуючий, латентний | НК-О<br>НК-І<br>НК-ІІ А<br>НК-ІІ Б<br>НК-ІІІ |
| Неактивна                | 1. Вада серця (яка)<br>2. Міокардіосклероз (ревматичний).<br>Без явних серцевих змін   | Наслідки та залишкові зміни перенесених поза серцевих уражень  |  |  |

Нова номенклатура хвороби (ГРЛ) і нове її розуміння стали основою створення нової класифікації (таблиця 3)

Таблиця 3.

### Класифікація ревматичної лихоманки, 2003 р.

| Клінічні варіанти |            | Клінічні прояви    |                       | Закінчення   | Стадії НК |     |
|-------------------|------------|--------------------|-----------------------|--|-----------|-----|
|                   |            | основні            | додаткові             |  | КСВ*      | ФВ* |
| Гостра            | ревматична | Кардит             | Лихоманка             | Одужання   | О         | О   |
| лихоманка         |            | Артрит             | Артрамії              | Хронічна ревматична  | І         | І   |
|                   |            | Хорія              | Абдомінальний синдром | хвороба: без вади серця;                                   | ІІ А      | ІІ  |
| Повторна          | ревматична | Анулярна еритема   | Серозити              | постзапальний крайовий фіброз клапанних стулок; вада серця | ІІ Б      | ІІІ |
| лихоманка         |            | Ревматичні вузлики |                       |  | ІІІ       | ІV  |

\*КСВ – класифікація Стражеско-Василенко

\*\*ФВ – функціональний клас (Нью-Йоркська асоціація кардіологів)

Функціональні класи стану кровообігу; (Нью-Йоркська асоціація кардіологів).

СНО — немає недостатності кровообігу;

СН1 — недостатність І стадії;

СН2 — недостатність ІІ стадії;

СН3 — недостатність ІІІ стадії.

СН4 — недостатність ІV стадії

Згідно існуючої в нашій країні класифікації недостатності кровообігу Стражеско та Василенко прийнята дещо інша градація: СН О, СН І, СН ІІ А, СН ІІ Б, СН ІІІ.

Класифікація хронічної СН за стадіями:

І стадія - початкових проявів. СН виникає тільки при навантаженні. На відміну від здорових людей період післядії більш тривалий.

ІІ-А. Задихка, серцебиття, набряки при невеликому фізичному навантаженні, також під кінець дня. Зміни більш стійкі, однак після тривалого відпочинку зворотні.

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

ІІІ стадія незворотніх змін. Всі симптоми різко виражені в стані спокою. Цю стадію називають також циротичною стадією, тому що часто приєднуються цироз печінки: іноді називають кахексичною стадією.

Початок хвороби може бути гострим чи поступовим.

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

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

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

**Затяжний перебіг** відрізняється помірними ознаками активності, торпідністю до проведеної терапії (тривалість - більше 5-6міс). Протиревматична терапія дає нестійкий ефект.

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

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

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

Недоцільною є градація на ступені активності, бо немає чітких, однозначних критеріїв, притаманних кожному ступеню активності. Це торкається і клінічних, і гострофазових показників.

**Приклади клінічних діагнозів.**

1. Гостра ревматична лихоманка: кардит (мітральний вальвуліт), мігруючий поліартрит, НКІ (ФК I) – I 01.1
2. Гостра ревматична лихоманка: хорія, НКО (ФКО) – I 02.9
3. Повторна ревматична лихоманка: кардит, поєднана мітральна вада серця, НКІА (ФК II) – I 01.1; I 05.2.

**Диференціальний діагноз**

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

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

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

*Інфекційний ендокардит* - тривала інтермітуюча гарячка, септичний стан, «вегетатції» на клапанах.

*Природжена аномалія аортального клапана* - підтвердження Ехо-КГ.

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

*Мала хорія*: з функціональними тіками, гіперкінезами при гіпертиреозі, пухлинами мозку, синдромом Туретта, хорією Гентінгтона.

**Принципи лікування ГРЛ**

**1-й етап - стаціонар**

Госпіталізація, ліжковий режим 3-4 тижні.

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

**Медикаментозна терапія**

Антибіотики з метою ерадикації збудника: бензилпеніцилін в/м - 750 тис.- 2млн. Од на добу – 10 днів з переходом на дюрантні форми препарату (бензатин-бензилпеніцилін, екстенцилін, або ретарпен) – кожні 3-4 тижні: дошкільникам 750-600 тис. Од., школярам – 1500-1700 тис. Од. протягом року.

При непереносимості пеніцилінів – макроліди: азитроміцин ( 12 мг/кг доба); рокситроміцин (5мг/кг/доба); еритроміцин (40 мг/кг/доба)

Або цефалоспорино: цефалексин, цефаклор, цефуроксим).

Глюкокортикоїди (преднізолон, метіпред) – (при кардиті, серозитах): 0,5-1,0 мг/кг/добу протягом 4-6 тижнів з поступовим зменшенням дози по 5 мг кожні 10 днів

**Нестероїдні протизапальні препарати:**

Вольтарен (диклофенак) – 2 мг/кг/добу

**Індометацин – 2,5 мг/кг/добу**

Ібупрофен – 20-30 мг/кг/добу

Напроксен – 10 мг/кг/добу

Пироксикам – 20 мг/добу

Моваліс (мелоксикам) – 7,5-15,0 мг/добу

Німесулід (німесил) – 100 мг/добу

При лікуванні хорії в основний лікувальний комплекс включати заспокійливі та снодійні препарати (новопасит, фенобарбітал, седуксен), вітаміни В<sub>1</sub>, В<sub>6</sub>.

**При хронічній серцевій недостатності:**

діуретики (фурасемід, верошпірон)

інгібітори АПФ (еналаприл, каптоприл)

β-адреноблокатори (карведилол, метопролол)

блокатори кальцієвих каналів (амлодипин)

серцеві глікозиди (дигоксин)

Симптоматична терапія

Санация хронічних вогнищ інфекції (зубного карієсу, гаймориту, тонзиліту та ін.)

**2-й етап – місцевий санаторій**

**3-й етап – диспансерне спостереження**

**Критерії ефективності лікування**

Відсутність кардіального та суглобового симптомів

Нормальні показники активності запального процесу

Нормальні титри антистрептококових антитіл

Стабілізація морфологічних показників Ехо-КГ клапанів та порожнин серця.

#### Профілактика ГРЛ

##### Первинна

Загартовування

Раціональне харчування

Спостереження стоматолога, ЛОР-спеціаліста

При ангінах, фарингіті: бензилпеніцилін на 5-7 днів, потім 1 ін'єкція бензатин-бензилпеніциліну (у вікових дозах).

Вторинна (протирецидивне лікування для усіх, хто переніс ГРЛ)

Безперервна біцилінопрофілактика протягом 5 років (якщо не сформувалася вада серця), або пожиттєво (при наявності вади серця). Якщо на фоні профілактики ГРЛ розвивається ангіна, фарингіт, ГРІ призначається бензилпеніцилін або еритроміцин на 10 днів (у вікових дозах).

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

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

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

### **Класифікація системного червоного вовчака**

**Варіант перебігу:** гострий; підгострий; хронічний.

**Активність:** висока; помірна; мінімальна.

**Клініко-морфологічна характеристика ураження:** шкіри (ексудативна еритема, капілярит, пурпура); суглобів (артралгії, артрит); серозних оболонок (полісерозити); серця (міокардит, ендокардит, недостатність клапанів); легенів (пневмоніт, пневмосклероз); нирок (люпус-нефрит); нервової системи (менінгоенцефалополірадикулоневрит, енцефаліт).

### **Клінічні симптоми**

#### **Загальні симптоми**

Наростаюча слабкість, нездужання, втрата апетиту, прогресуюча дистрофія, локальне або тотальне випадання волосся, інтермітуюча лихоманка.

#### **Шкірні симптоми**

Існує 28 варіантів «вовчакового метелика», типові симптоми: еритема, гіперкератоз, атрофія, дискоїдні вогнища з гіперемією, інфільтрацією з локалізацією на обличчі, щоках, вушних раковинах, шиї.

**Хейліт.**

**Фотосенсибілізація.**

**Трофічні порушення:** сухість, випадіння волосся, деформація та ламкість нігтів.

**Телеангіектазії, капілярити.**

**Ураження слизових:** енантема, стоматит, гінгівіт, кон'юнктивіт, епісклерит, кератит, ретиніт.

**Ураження суглобів і м'язів** (артрити або артралгії з симетричним ураженням колінних, проміневоzap'ястних та міжфалангових суглобів, можливі міграція уражень і неерозивні зміни в суглобах, асептичний некроз голівки стегнової кістки; міалгії, рідше слабкість, переважно в симетричних проксимальних м'язах кінцівок).

**Ураження серця** (перикардит, міокардит, ендокардит Лібмана-Сакса (атипічний бородавчастий)).

**Ураження коронарних артерій** (у дітей рідко).

**Поразка легенів** (вовчаковий пневмоніт, плеврит).

**Легенева гіпертензія**

**Ураження нирок** (вовчаковий нефрит).

**Ураження нервової системи** (порушення когнітивних функцій, зниження інтелекту, емоційна лабільність, дратівливість, депресія, головні болі, психози, менінгоенцефаліти, поліневрити).

**Ураження печінки** (паренхіматозний гепатит, жирова дистрофія, цироз, помірна гепатомегалія).

Ураження шлунково-кишкового тракту (нудота, блювання, дисфагія, біль у животі, діарея, ураження слизової стравоходу, шлунка із утворенням виразок та ерозій).

**Тромбоз мезентеріальних судин.**

### **Варіанти перебігу**

**Гострий** - раптовий початок, швидка генералізація з формуванням полісиндромної клініки, що включає поразку нирок, ЦНС, несприятливий прогноз при відсутності лікування.

**Подгострий** (найчастіше) - поступовий початок, більш пізня генералізація, хвилеподібність із можливим розвитком ремісій і більш сприятливий прогноз.

**Первинно-хронічний** - нерідко моносиндромний початок, пізня та клінічно маломаніфестна генералізація і відносно сприятливий прогноз.

### **Активність захворювання**

**I ступінь** - загальний стан звичайно не порушений, неяскові прояви шкірного і/або суглобово-м'язового синдромів, лабораторні показники змінені мало.

**II ступінь** - субфібрилитет, поліартралгії, серозити, нефрит без нефротичного синдрому, ураження ЦНС мінімальні, ШОЕ 25-45 мм/год, помірно підвищені АНФ, ЦК.

**III ступінь** - важкий стан, фебрильна лихоманка, значні лабораторні зміни.

## Діагностичні критерії СЧВ

(Американська ревматологічна асоціація, 1997)

- 1. Висип на обличчі** - фіксована еритема (плоска або піднята) з тенденцією до поширення в носогубній зоні.
- 2. Дiskoїдна висипка** - еритематозні бляшки, що піднімаються, та шкірні лусочки, що прилипають, з місцями атрофії.
- 3. Фотосенсибілізація** - шкірна висипка в результаті незвичайної реакції на сонячне світло.
- 4. Виразки ротової порожнини** - звичайно безболісні.
- 5. Артрит** - неерозивний артрит з ураженням 2 або більше периферичних суглобів, що проявляється хворобливістю, набряком та випотом.
- 6. Серозит - плеврит** - плевральні болі або шум тертя плеври, або наявність плеврального випоту; перикардит - шум тертя перикарда або наявність перикардіального випоту, підтверджений при ехокардіографії.
- 7. Ураження нирок** - стійка протеїнурія більше 0,5 г/добу, циліндрурія (еритроцитарна, гемоглобінова, гранулярна канальцева або змішана).
- 8. Ураження ЦНС** - судоми або психоз при відсутності інших причин.
- 9. Гематологічні порушення** - гемолітична анемія з ретикулоцитозом, лейкопенія, зареєстрована 2 або більше разів, тромбоцитопенія, прискорення ШОЕ до 60-80 мм/год.
- 10. Імунологічні порушення** - антитіла до ДНК, антитіла Sm, антитіла до фосфоліпідів, хибнопозитивна реакція Вассермана, підвищення титру антиядерних антитіл.
- 11. Антиядерні антитіла** - підвищення титру АНАТ, LE-клітини.

**При наявності у хворого 4 і більше з 11 критеріїв у будь-якому сполученні діагноз СЧВ достовірний!**

## Додаткові методи дослідження

### Загальний аналіз крові:

- збільшення ШОЕ - спостерігається часто, але погано корелює з активністю захворювання;
- лейкопенія - корелює з активністю;
- гіпохромна анемія - при хронічному запаленні, прихованій шлунковій кровотечі;
- тромбоцитопенія - звичайно в пацієнтів з АФС, рідко пов'язана із синтезом антитіл до тромбоцитів;

### Загальний аналіз сечі:

- протеїнурія, гематурія, лейкоцитурія - виразність залежить від клініко-морфологічного варіанта люпус-нефрита;

**АНФ (антинуклеарний фактор).**

**Антитіла до двухспіральної ДНК.**

**Антитіла до РНК-молекул (сплайсосомам):** антитіла Sm, антитіла до малого ядерного рибонуклеопротеїну й т.д.

**Антитіла до фосфоліпідів характерні для АФС.**

**LE-клітини, ЦКК** виявляються в багатьох хворих, але їхнє клінічне значення невелике.

**Зниження загальної гемолітичної активності комплементу** і його окремих компонентів - спостерігається у хворих з люпус-нефритом і корелює з активністю процесу.

**Біопсія нирок** - для визначення морфологічного варіанта гломерулонефрита.

**Диференційний діагноз** проводиться з захворюваннями: синдром Шегрена, первинний АФС, ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура, лікарський вовчак, ЮРА, системні васкуліти; інфекційними захворюваннями (борреліоз, туберкульоз, вторинний сифіліс, інфекційний мононуклеоз, ВІЧ), хронічним активним гепатитом, лімфопроліферативними пухлинами, паранеопластичними синдромами, саркоїдозом, запальними захворюваннями кишечника.

### Лікування

- Глюкокортикоїди
- НПЗП
- Амінохінолінові похідні
- Цитостатики
- Мікофенолата мофетіл
- Внутрішньовенний імуноглобулін
- Екстракорпоральні процедури

**Глюкокортикостероїди (ГКС)** - препарати першого ряду. Доза ГКС залежить від активності захворювання (від 0,3-0,5 мг/кг при I ступені активності; 0,7 - 1 мг/кг при II ступені активності; 1-1,5, до 5 мг/кг/добу при III ступені активності). Тривалість прийому високих доз коливається від 4 до 12 тижнів, зниження дози поступове на 2,5 мг кожні 7 – 10 днів, потім по 1,25 мг кожні 2 тижні до підтримуючої дози під ретельним клініко-лабораторним контролем. Підтримуючу дозу одержує постійно, протягом перших 2-3 років - 12,5-15 мг/добу. Пульс-терапія – 1000 мг преднізолону в/в три дні підряд, потім - сеанс дискретного плазмафереза, з наступним застосуванням помірних доз (менш 40 мг/добу).

**Цитостатичні препарати** - циклофосфамід 0,5 - 1 г/м<sup>2</sup>, або 1 - 2 мг/кг/добу 1 р/міс 1 рік, азатіопрін 1 - 2 - 4 мг/кг/добу, метотрексат 7,5 - 10 мг/м<sup>2</sup> у тиждень, циклоспорин А 4 мг/кг/добу в 2 прийоми. **Показаннями до призначення цитостатичних препаратів є:**

Примечание [U1]:

висока активність і швидкий прогресуючий плин СЧВ; недостатня ефективність ГКС; необхідність швидкого зниження дози ГКС; стероїдозалежність (необхідність високої підтримуючої дози); нестійкість ремісії, часті рецидиви; тяжке ураження ЦНС;

**Амінохінолінові препарати** (хлоридин 0,125-0,25 г/добу довгостроково): мають протизапальну, імуномодулюючу, гіполіпідемічну, антиагрегантну дію; застосовуються при СЧВ із малим ступенем активності додатково до ГКС; сприяють підтримці ремісії та попередженню рецидивів; найнебезпечніший побічний ефект - ретинопатія, тому в процесі лікування необхідно 1 раз на рік проводити офтальмологічне дослідження.

#### **Диспансерне спостереження**

1. Планова госпіталізація - 1 раз в 6 місяців, а також при загостренні захворювання.
2. Контроль 1 раз на місяць: ЗАК, ЗАС, біохімічний аналіз крові.
3. Щорічно: дослідження ліпідного профілю, денситометрія (діагностика остеопорозу), рентгенографія кісток, офтальмологічне дослідження, консультативний огляд гінеколога у жінок.
4. Планове зниження дози ГКС проводять за індивідуальною схемою.

Таблиця

**ОСНОВНІ КЛІНІКО-ЛАБОРАТОРНІ ОЗНАКИ ПРИ ДЗСТ У ДІТЕЙ**

| <b>Нозологічні форми</b>   | <b>Основні клінічні синдроми</b>   | <b>Лабораторні дані</b>  | <b>Принципи лікування</b>  |
|--|--|--|--|
| <p><b>Системний червоний вовчак (М32)</b> – хронічне полісиндромне захворювання, що розвивається на тлі генетично обумовленої недосконалості імунорегуляторних процесів, що призводить до неконтрольованої продукції антитіл до своїх клітин з розвитком аутоімунного та імунотоксичного хронічного запалення.</p> <p>Виділяють гострий, підгострий і хронічний перебіг та I, II, III ступінь активності захворювання.</p> <p>Гострий перебіг характеризується швидким розвитком мультиорганних проявів з ураженням нирок та високою імунологічною активністю.</p> | <p>Наявність гектичної лихоманки; ерітематозних висипів, гіперкератозу, атрофії на шкірі, частіше на щоках у вигляді “вовчакового метелика”, вухах, шиї, що часто з’являються після фотосенсибілізації; ураження слизових; телеангіоектазії; неерозивних артритів із залученням мілких та великих суглобів без деформацій; збільшення лімфатичних вузлів; змін з боку нирок з артеріальною гіпертензією; неврологічних порушень - судом, психози; гемолітичної анемії; полісерозитів - плеврит, перикардит, перитоніт; пневмоніту. Ураження міокарда - вовчаковий міокардит,</p> | <p>Ознаки гемолітичної анемії. Лейкопенія. Лімфопенія. Тромбоцитопенія. Прискорення ШОЕ. Протеїнурія. Гематурія. Лейкоцитурія. Циліндрурія. Імунні порушення: LE-клітини; антинуклеарний фактор; антитіла до ДНК; антитіла до РНК-утримуючим молекулам (сплайсосомам): антитіла Sm, антитіла до малого ядерного рибонуклеопротеїну; антитіла до фосфоліпідів; підвищення титру антиядерних антитіл, ЦІКи; хибнопозитивна реакція Вассермана.</p> | <p>Виключити психоемоційне навантаження та перебування на сонці.</p> <p>-Дієта, збагачена поліненасиченими жирними кислотами, калієм, кальцієм, вітаміном Д.</p> <p>- НПЗП.</p> <p>-Амінохінолінові похідні.</p> <p>-Глюкокортикоїди.</p> <p>-Цитостатики.</p> <p>-Мікофенолата мофетіл.</p> <p>-Внутрішньовенний імуноглобулін.</p> <p>-Екстракорпоральні процедури.</p> <p>I ступінь активності – преднізолон 0,3-0,5 мг/кг/добу.</p> <p>II ступінь - преднізолон 0,7-1,0 мг/кг/добу протягом 1,5-2 місяців з поступовим зниженням дози до 15-5 мг/добу протягом 10-18 місяців.</p> <p>Амінохінолінові препарати: плаквеніл 8 мг/кг/добу (0,4-1 г/добу); делягіл 5-7</p> |



|  |  |   |   |
|--|--|---|---|
| <p>Підгострий – загострення виникають періодично і ураження нирок розвивається протягом 1-го року захворювання.</p> <p>Хронічний – в клінічній картині довго триває один або декілька симптомів.</p> | <p>перикардит, ендокардит; шлунково-кишкового тракту - стоматит, езофагіт; печінки – паренхіматозний гепатит, жирова дистрофія, цироз.</p> | <p>Біопсія нирок – для виявлення хворих з активним вовчаковим нефритом.</p> | <p>мг/кг/добу (0,25-0,75 г/добу) протягом 2-3 міс, потім дозу знижують до 1/2-1/3. НПЗП (індометацин, диклофенак натрію, моваліс). Пульс-терапія 3-5 днів (ГК+ЦС), потім - кожні 1-2 міс. циклами по 2-3 дні (№ 6-10). Екстракорпоральні методи (плазмаферез, лімфоцитозферез) у поєднанні з пульс-терапією.</p> <p>Антикоагулянти (гепарин, фенілін, варфарін). Антиагреганти (діпірідамо́л,</p> |
|--|--|---|---|

Продовження таблиці

|  |  |  |   |
|--|--|--|---|
|  | <p><b>Діагностичні критерії Американської ревматологічної асоціації</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Висипка на скулах – фіксована еритема.</li> <li>- Дискоїдна висипка.</li> <li>- Фотосенсибілізація.</li> <li>- Виразки в ротовій порожнині.</li> <li>- Артрит.</li> <li>- Серозит – плеврит.</li> <li>- Ураження нирок.</li> <li>- Ураження ЦНС.</li> </ul> |  | <p>Пентоксифілін); вазодилататори (ксантінола нікотинат, ніфедипін). Ангіопротектори (анавенол, троксевазин). Вазоактивні препарати (кавентон, серміон, цинаризін, танакан); ноотропні (пірацетам, пікамілон; седативні (ново-пасіт, персен).</p> <p>III ступень - преднізолон та його аналоги (метілпреднізолон, целестон, дексаметазон) у дозі 1-1,5-2-3 мг/кг на добу за преднізолоном (але не більше 65-70 мг/добу). При відсутності ефекту</p> |
|--|--|--|---|

|  |   |  |   |
|--|---|--|---|
|  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Гематологічні порушення.</li> <li>- Імунологічні порушення.</li> </ul> |  | <p>через 3-7 днів призначають ГК у дозах 20-30 мг/кг на добу, але не більше 1000 мг/добу протягом 3-5 днів, у вигляді пульс-терапії в 1-й день у поєднанні з циклофосфаном (до 1000 мг) з подальшим зниженням дози ГК протягом 12-18 місяців до підтримуючої 15-5мг/добу. При неефективності-призначення цитостатичних імунодепресантів: циклофосфану 2-3 мг/кг/добу протягом 10 тижнів; азатіоприну - 1,5-2,5 мг/кг/добу (100-200 мг/добу підліткам) протягом 1,5-2 місяці; метотрексату 7,5-15 мг/тиждень на 3 прийоми протягом 4-6 тижнів; циклоспорін А (сандіmun) 3-5 мг/кг протягом 1 місяця.</p> <p>Імуноглобулін 0,4 мг/кг протягом 5 днів щомісяця, курс – 3-4 місяці; людський лейкоцитарний інтерферон 100-300 тис.ОД в/м протягом 2 тижнів.</p> |
|--|---|--|---|

Продовження таблиці

|                              |                                  |                               |                                    |
|------------------------------|----------------------------------|-------------------------------|------------------------------------|
| <b>Системна склеродермія</b> | <b>Локалізована ССД (L94.0):</b> | Еозінофілія в крові, біоптаті | При вогнищевих формах – гепаринові |
|------------------------------|----------------------------------|-------------------------------|------------------------------------|

|   |   |   |  |
|---|---|---|--|
| <p>(ССД) – системне захворювання сполучної тканини та дрібних судин, що характеризується розповсюдженістю фіброзно-склеротичних уражень шкіри, опорно-рухового апарату, внутрішніх органів, зумовлене надлишковим колагеноутворенням у зв'язку з порушенням функції фібробластів.</p> <p>Розрізняють гострий, підгострий та хронічний перебіг захворювання.</p> | <p>вогнищева <b>бляшкова</b> форма - характеризується наявністю жовтувато-рожевих еритематозних бляшок, які трансформуються в тверді, воскоподібні або жовто-білі вогнищеві ураження, іноді з фіолетовим вінчиком з різною локалізацією, частіше на кінцівках та тулубі; вогнищева <b>лінійна</b> форма - характеризується змінами на шкірі лінійної конфігурації вздовж судинно-нервового пучка, телеангіоектазіями та підшкірними кальцифікатами, особливою формою є «удар шаблею». Ураження клітчатки, м'язів, фасцій, кісток, що призводить до деформацій. Спостерігаються артрити з ранковою скутістю, синдром Рейно. Для <b>системної</b> ССД</p> | <p>шкіри та підшкірній клітковині.</p> <p>Гіпергаммаглобулінемія.</p> <p>Прискорення ШОЕ.</p> <p>Антитіла до ДНК.</p> <p>Антинуклеарний фактор.</p> <p>Ревматоїдний фактор.</p> <p>Специфічні антинуклеарні антитіла (анти-СКЛ-70 та антицентромірні антитіла).</p> | <p>мазі, антиагреганти – аспірин 10-15 мг/кг на добу, курантил, блокатори кальцієвих каналів – ніфедипін, вазодилататори (ксантінола нікотинат, ніфедипін).</p> <p>При системній склеродермії – глюкокортикоїди 0,5 – 1 мг/кг на добу, цитостатики – D- пеніциламін, метотрексат.</p> <p>Амінохінолінові препарати, НПЗП.</p> <p>Гіпербарична оксигенація.</p> <p>Фізіотерапія.</p> <p>Лікувальна гімнастика та масаж.</p> |
|---|---|---|--|

|  |   |  |  |
|--|---|--|--|
|  | <p>((L94.1) характерними є парестезія кінцівок, обличчя, тулуба; скутість в кистях та контрактури пальців рук; «необгрунтована лихоманка»; втрата маси тіла. Ураження внутрішніх органів: легенів, нирок, серця, ШКТ, пігментні зміни на шкірі «сіль з перцем».</p> |  |  |
|--|---|--|--|

Продовження таблиці

|   |   |   |   |
|---|---|---|---|
| <p><b>Дерматоміозит</b>, поліміозит (<b>M33</b>) – системне запальне захворювання скелетної та гладкої мускулатури та шкіри.</p> <p>Розрізняють гострий, підгострий і первинно-хронічний перебіг захворювання та I, II, III ступінь активності патологічного процесу.</p> <p>Гострий перебіг характеризується в початковому періоді високою активністю та</p> | <p>Основні ознаки – параорбітальна еритема та набряки, ураження м'язів проксимальних відділів тіла (ураження ковтальних та глоткових м'язів). Додаткові – підвищення температури тіла, слабкість, анорексія, втрата ваги. Зміни з боку серця у вигляді міокардита складають 1/3 – 1/4 всієї вісцеральної патології.</p> | <p>Підвищення ШОЕ, лейкоцитоз. Підвищення спектру грубодисперсних білків в плазмі крові – <math>\alpha_2</math> – та <math>\gamma</math> – глобулінів, підвищення активності ферментів – ЛДГ, КФК, підвищення ДФА показника. В аналізі сечі: відношення концентрації креатину до суми концентрацій креатину та креатиніну більше 40%.</p> | <p>Преднізолон 0,5-1-2 мг/кг на добу протягом 1-2 місяців, але при I ступені активності – 0,5 мг/кг/добу; при II ступені – 1 мг/кг/добу; при III ступені – 1,5-2 мг/кг/добу. Рівень підтримуючої дози коливається від 2,5 до 20 мг/добу протягом 2,5-3 років.</p> <p>При гострому перебігу – збільшення дози преднізолону до 3 – 5 мг/кг на добу та використання пульс-терапії метидпреднізолоном. Відсутність ефекту протягом 2-4 тижнів або</p> |
|---|---|---|---|

|   |  |   |   |
|---|--|---|---|
| <p>швидким розвитком (за 3-6 тижнів) тяжкої полісистемної клінічної картини захворювання.</p> <p>Підгострий – характеризуються помірною активністю та більш повільним (в середньому за 7 місяців) розповсюдженням уражень органів.</p> <p>Первинно хронічний – характеризується низькою активністю, ураженням в основному шкіри та м'язів, іноді супроводжується кальцінозом.</p> | <p><b>Критерії діагностики:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1.симетрична проксимальна слабкість м'язів;</li> <li>2.підвищення рівня м'язових ензимів в сировотці крові (креатинфосфокінази, трансаміази);</li> <li>3.електроміографічні знахідки;</li> <li>4.класичний дерматоміозитний висип;</li> <li>5.типові знахідки в м'язових біоптатах.</li> </ol> <p>Для встановлення діагнозу потрібно наявність висипу та 3 інших критеріїв.</p> | <p>При електроміографічному дослідженні – ознаки міозиту.</p> | <p>підтримуюча терапія більше 0,5 мг/кг на добу є показаннями для призначення цитостатичної терапії (циклофосфан, метотрексат).</p> <p>Амінохінолінові препарати, НПЗП, антихолінестеразні препарати (прозерін, оксазіл, местінон).</p> <p>Плазмоферез.</p> <p>При лікуванні кальцінозу – дінатрієва сіль етилендіамінтетрауксусної кислоти (трилон Б).</p> <p>Лікувальна фізкультура та масаж.</p> |
|---|--|---|---|

## СИСТЕМНІ ВАСКУЛІТИ

**Системні васкуліти** – це велика неоднорідна група захворювань, об'єднаних первинним деструктивним ураженням стінки судин (артерій та вен) різного калібру за типом вогнищевого або сегментарного запалення і некрозу та вторинним залученням до патологічного процесу органів та тканин. При системних васкулітах запалення судин є сутністю хвороби – на відміну від інших захворювань, при яких васкуліти – лише компонент патологічного процесу, як при гострій ревматичній лихоманці, ревматоїдному артриті та дифузних захворюваннях сполучної тканини. Системні васкуліти характеризуються широко розповсюдженим ураженням судин, ішемією та порушенням функції відповідної зони.

В основі розвитку системних васкулітів вирішальне значення надається імунopatологічним процесам, в першу чергу – імунотоксичним. Однак, в розвитку системних васкулітів відіграють важливу роль і інші патогенетичні фактори, такі як: гіперчутливість уповільненого типу, гранульоматозні процеси, порушення кліренсу ЦІК ретикулоендотеліальної системи, фізичні властивості комплексів антиген – антитіло. Велике значення мають реологічні та мікроциркуляторні порушення, що призводять до гіперкоагуляції з розвитком ДВС – синдрому. Кожне захворювання цієї групи характеризується певними особливостями всіх перерахованих загальних процесів з різною участю окремих механізмів, переважанням тих чи інших факторів, що складає нозологічну індивідуальність кожного захворювання.

До цієї групи захворювань відносять вузликаний периартеріїт, геморагічний васкуліт (хвороба Шенлейна-Геноха), гранульоматоз Вегенера, скроневий артеріїт (хвороба Хортон), неспецифічний аортоартеріїт (хвороба Такаясу), облітеруючий тромбангіїт Бюргера, хвороба Бехчета, хвороба Кавасакі (слизово-лімфозалозовий синдром), синдром Чардж-Стросса та мікроскопічний поліангіїт. В таблиці 27 представлені основні клініко-лабораторні ознаки ураження серця та судин при окремих нозологічних формах системного васкуліту в дитячому віці.

Таблиця

**ОСНОВНІ КЛІНІКО-ЛАБОРАТОРНІ ОЗНАКИ ПРИ ОКРЕМИХ НОЗОЛОГІЧНИХ ФОРМАХ СИСТЕМНИХ ВАСКУЛІТІВ У ДИТЯЧОМУ ВІСІ**

| Нозологічні форми   | Основні клінічні синдроми  | Ураження судин   | Лабораторні дані   | Лікування   |
|---|--|--|--|---|
| <b>Вузликовий периартеріт (M30.0)</b> – системний некротизуючий васкуліт за типом сегментарного ураження артерій мілкою та середнього калібру з утворенням аневризматичних вип'ячувань.               | Ураження шкіри: висип, вузлики по ходу судин. Лихоманка. Прогресуюче схуднення. Профузна пітливість. Болі різної локалізації. Ураження нирок. Ураження ССС: артеріальна гіпертензія, коронарит, міокардит, перикардит; дихальної системи; нервової системи; м'язів, суглобів. Абдомінальний синдром. | Страждають артерії середнього та малого калібру. Панартеріїт, аневризми артерій. Страждають судини нирок, серця, легенів та інших органів. | -Лейкоцитоз.<br>-Прискорення ШОЕ.<br>-Еозинофілія.<br>-Гіпергамаглобулінемія.<br>-Антитіла до HbsAg.<br>-Збільшення В-лімфоцитів, показників серомукоїдів, сіалопротейнів, фібриногену, антифібринолізину,<br>імуноглобулінів М, G, ЦІК, АНФ.<br>-Зниження рівня Т-лімфоцитів. | -Кортикостероїдні препарати.<br>-Цитостатичні препарати.<br>-Плазмоферез.<br>-Антиагреганти та антикоагулянти.<br>-Нестероїдні протизапальні засоби.<br>-Амінохінолінові препарати.<br>-Ангіопротектори.<br>-Гіпербарична оксигенація.<br>-Гемосорбція. |
| <b>Геморагічний васкуліт або пурпура Шенлейна-Геноха (D69.8)</b> – системне запальне захворювання переважно капілярів, артеріол та венул, головним чином шкіри, суглобів, брюшної порожнини та нирок. | Шкірна пурпура. Ураження шкіри, суглобів, нирок. Абдомінальний синдром. Форми - шкіряна, шкіряно-суглобова, шкіряно-абдомінальна; I, II, III ступені активності; перебіг - гострий, підгострий, хронічний, рецидивуючий, затяжний.   | Артеріоли, венули, капіляри. Знаходження поліморфноклітинних інфільтратів.   | В тяжких випадках:<br>-лейкоцитоз,<br>-нейтрофіліоз,<br>-помірна еозинофілія,<br>-диспротеїнемія,<br>-скорочення часу кровотечі за Дюке.   | -Гіпоалергенна дієта.<br>-Обмеження рухової активності (3-4 тижні).<br>-Антиагрегантна терапія (курантил, трентал).<br>-Антикоагулянтна терапія. - Антигістамінна терапія. - НПЗП.<br>-Глюкокортикоїди.<br>-Цитостатики (тяжкі варіанти).               |

|  |  |  |  |               |
|--|--|--|--|---------------|
|  |  |  |  | -Плазмоферез. |
|--|--|--|--|---------------|

Продовження таблиці

|   |   |  |   |  |
|---|---|--|---|--|
| <p><b>Хвороба Кавасакі</b> або слизово-шкіряний лімфонодулярний синдром (<b>М30.3</b>) – системне гостре захворювання, що характеризується стійкою лихоманкою, ураженням слизових оболонок, шкіри, кон'юнктивітом, енантемою, гострим негнійним лімфаденітом.</p> | <p><b>Основні критерії.</b><br/> 1.Лихоманка.<br/> 2.Зміни з боку очей (кон'юнктивіт, блефарит).<br/> 3.Ураження слизових оболонок рота.<br/> 4.Шийний лімфаденіт.<br/> 5.Висип на шкірі<br/> 6.Зміни дистальних відділів кінцівок.<br/> Можливі артралгії, абдомінальний біль, Кардити. Коронарит.</p> | <p>Панангіїти крупних артерій: коронарних, клубових та ін.<br/> Формування аневризм.</p>   | <p>-Лейкоцитоз, анемія.<br/> -Прискорення ШОЕ.<br/> -Тромбоцитоз.<br/> -Підвищення рівня СРБ.<br/> -Гіперфібриногенемія.<br/> -Підвищення Ig E.<br/> -ЕКГ: зниження вольтажу, подовження інтервалу PQ, зміни зубця P та сегмента ST.<br/> -ЕХОКГ або ангіографія: дилатація і/або аневризми коронарних артерій.</p> | <p>-Нестероїдна протизапальна терапія.<br/> -Глюкокортикоїди.<br/> -Антикоагулянти.<br/> -Дезагреганти.<br/> -Внутрішньовенне введення імунного глобуліну (з цільним фрагментом Fc – 2 мг/кг, одноразово або 0,4 г/кг 3-5 разів.</p> |
| <p><b>Гранульоматоз Вегенера,</b> некротзуючий респіраторний гранульоматоз (<b>М31.3</b>) – гігантклітковий гранульоматозно-некротичний системний васкуліт з вибірковим спочатку ураженням дихальних шляхів і легенів, а потім і нирок.</p>                       | <p>-Лихоманка.<br/> -Цефалгії.<br/> -Втрата маси тіла.<br/> -Артралгії та міалгії.<br/> -Ураження верхніх дихальних шляхів (ніс, виразки в порожнині рота) та легенів.<br/> -Ураження нирок.<br/> -Ураження інших органів.</p>  | <p>Артерії середнього та дрібного калібру, дрібні вени. Панваскуліт. Поліморфно-клітинні інфільтрати, лімфоїдні гігантські клітини. Гранульоматоз некротичний.</p> | <p>-Анемія та лейкоцитоз.<br/> -Прискорення ШОЕ.<br/> -Еозинофілія.<br/> -Тромбоцитоз.<br/> -Виявлення СРБ, ЦК, РФ, АНФ.<br/> -Мікрогематурія.<br/> -Rg легенів – інфільтрати різних розмірів.<br/> -Гранульоматозне запалення при біопсії.</p>   | <p>-Глюкокортикоїди.<br/> -Імунодепресанти.<br/> -Антикоагулянти.<br/> -Дезагреганти.<br/> -Нестероїдні засоби.<br/> -Плазмоферез.</p>   |
| <p><b>Неспецифічний</b></p>   | <p>Ішемічний синдром в</p>  | <p>Ураження великих артерій, які</p>   | <p>-Помірна анемія.</p>   | <p>-Кортикостероїди в активну</p>  |



|   |   |   |  |  |
|---|---|---|--|--|
| <p><b>аортоартеріт, хвороба Такаюсу (М31.4)</b><br/>характеризується запальними та деструктивними змінами в стінці дуги аорти та її гілок зі стенозом та ішемією органів.</p> | <p>залежності від ураження. Реноваскулярна гіпертонія. Ураження ЦНС. Легеневі васкуліти. Легеневе серце. Недостатність аортального клапана.</p> | <p>відходять від аорти. Клітинні інфільтрати.</p> | <p>-Прискорення ШОЕ.<br/>-Гіпергамаглобулінемія.</p> | <p>фазу.<br/>-Антикоагулянти.<br/>-Ангіопротектор М.<br/>-Деагреганти.<br/>-Гіпотензивна терапія.<br/>-Хірургічне лікування.</p> |
|---|---|---|--|--|

Продовження таблиці 27

|   |   |   |   |  |
|---|---|---|---|--|
| <p><b>Облітеруючий тромбангіт Бюргера (I73.1)</b> – системне запальне захворювання судин середнього калібру (артерій та вен) з переважним ураженням судин кінцівок.</p> | <p>Ураження периферичних судин з розвитком гангрені. Флебіт, що мігрує. Коронарит. Ураження ЦНС. Абдомінальний синдром.</p>                       | <p>Ураження середніх артерій та вен (ендоваскуліт, тромбангіт). Клітинні інфільтрати.</p> | <p>-Прискорення ШОЕ.<br/>-Іноді лейкоцитоз.<br/>-Диспротеїнемія.</p>            | <p>-Кортикостероїди в активну фазу.<br/>-Ангіопротектори.<br/>-Антикоагулянти.<br/>-Деагреганти.</p> |
| <p><b>Хвороба Бехчета (М35.2)</b> – рецидивуючий афтозний стоматит, некротично-виразкові ураження слизових оболонок статевих органів, запальні ураження очей.</p>       | <p>Шкірний васкуліт. Афтозний стоматит. Синовіт. Увеїт. Виразки генітальні. Артрит. Менінгоенцефаліт. Тромбофлебіт. Рідше – ураження легенів.</p> | <p>Середні та дрібні артерії і вени кінцівок.</p>   | <p>-Лейкоцитоз.<br/>-Еозинофілія.<br/>-Підвищення ШОЕ.<br/>-Підвищення СРБ.</p> | <p>-Кортикостероїди.<br/>-Цитостатики.<br/>-Левамізол.<br/>-Колхіцин.<br/>-Плазмаферез.</p>          |
| <p><b>Гігантоклітинний скроневи артеріт, хвороба Хортон (М31.6)</b> - характеризується гранульоматозним гігантоклітинним запаленням середньої оболонки аорти та її</p>  | <p>Ураження судинного басейну, частіше - скроневи артерій. Головний біль. Погіршення зору з ураженням сітківки. Ураження аорти.</p>               | <p>Ураження судин різних басейнів (частіше скроневого).</p>                               | <p>-Помірний лейкоцитоз.<br/>-Прискорення ШОЕ.</p>                              | <p>-Кортикостероїди.<br/>-Нестероїдні протизапальні засоби.</p>                                      |

|  |   |   |  |   |
|--|---|---|--|---|
| крупних артерій.   |   |   |  |   |
| <b>Синдром Чардж-Стросса (M30.1)</b> - поліартеріт з ураженням легенів або еозинофільний гранульоматозний ангіт. | Бронхіальна астма.<br>Еозинофілія.<br>Нейропатія.<br>Легеневі інфільтрати.<br>Синусити.<br>Лихоманка.<br>Серозити.<br>Нефрит.<br>Абдомінальний синдром.<br>Артеріальна гіпертензія. | Васкуліт з ураженням судин дрібного калібру. В стінці судини - інфільтрація еозинфілами та гранульоми, що некротизують. | -Еозинофілія, більше 10%.<br>- Підвищення ШОЕ, Ig E, ЦІК та РФ, рівня нуклеарних антитіл з антимієлопероксидазною активністю (P-ANCA). | -Глюкокортикоїди.<br>-Цитостатики.<br>-Плазмаферез. |

## Матеріали для самоконтролю:

### 5.2 Задачі і тести для самоконтролю.

1. Етіологічним чинником гострої ревматичної лихоманки є?  
А. вірус Коксаки В<sub>4</sub>  
\*В. В-гемолітичний стрептокок групи А  
С. золотистий стафілокок  
D. кишкова паличка  
E. ентерокок
2. Дрібні циркулюючі імунні комплекси ушкоджують при ревматизмі ушкоджують сполучну тканину?  
А. шкіри  
B. суглобів  
\*С. серця та нирок  
D. печінки  
E. м'язів
3. Утворені при алергічній реакції негайного типу великі циркулюючі імунні комплекси елімінують через макрофаги впродовж якого часу?  
А. 3 дів  
B. 14 дів  
С. 4 дів  
\*D. 1 доби  
E. 7 дів
4. Повторна ревматична лихоманка- це?  
\*А. новий епізод  
B. рецидив першого захворювання в терміні 1 місяця  
С. рецидив першого захворювання в терміні 6 місяців  
D. рецидив першого захворювання в терміні 1 року  
E. рецидив першого захворювання в терміні 3 місяців
5. Ізольована мала хорея (PANDAS) характеризується?  
А. наявність стрептококової інфекції, психо-емоційні розлади, гіперкінези  
\*B. Пубертатний вік, наявність стрептококової інфекції, obsесивно-компульсивні розлади, гіперкінези, повне одужання після антибіотикотерапії  
С. наявність стрептококової інфекції, гіпотонія м'язів, гіперкінези, повне одужання після антибіотикотерапії  
D. obsесивно-компульсивні розлади, гіперкінези, повне одужання після антибіотикотерапії  
E. наявність стрептококової інфекції, гіперкінези
6. Метаболічна терапія у лікуванні гострої ревматичної лихоманки призначається через який час від початку захворювання?  
А. відразу  
B. 2 тижні  
С. 1 місяць  
\*D. 3 тижні  
E. 2 місяці
7. Вторинна профілактика біциліном дітям дошкільного віку проводиться у дозі?  
\*А. 600-750тис.Од  
B. 800-900 тис.Од  
С. 1-1,2 млн.Од  
D. 1,5-2 млн.Од  
E. 300-500тис.Од
8. Дівчина 10 років скаржиться на біль в обох колінних суглобах. Два тижні тому перенесла ангіну. Треба виключити ревматизм. Який симптом має найменше значення ?  
А. Кардит  
B. Хорея  
С. Підшкірні вузли  
D. Артралгія  
\*E. Головний біль
9. При лікуванні гострої ревматичної лихоманки у дитини виявлено алергічний висип на пеніцилін. Яким

антибіотиком Ви його замініте?

- A. Метронідазол
- B. Амоксицилін
- C. Доксациклін
- D. Цефтріаксон
- \*E. Еритроміцин

10. У дівчинки 12 років на протязі 2-х місяців відмічається періодичне підвищення температури тіла до 39 С, веретеноподібна припухлість міжфалангових суглобів та біль у верхній частині груднини, та шиї, скованість зранку. Найбільш вирогідний діагноз?

- A. Остеоартрит
- B. Ревматична лихоманка
- \*C. Ювенільний ревматоїдний артрит
- D. Токсичний синовіт
- E. Септичний артрит

11. При ревматичному ураженні клапанів серця практично ніколи не уражається клапан?

- A. Мітральний
- B. Аортальний
- \*C. Трикуспідальний
- D. Стеноз устя аорти
- E. жоден клапан

12. Яке твердження для ревматичного поліартриту є вірне?

- \*A. Проходить ураження великих суглобів
- B. Проходить ураження міжфалангових суглобів кінцівок
- C. Процес носить затяжний характер
- D. Процес погано піддається медикаментозному лікуванню
- E. Процес не пов'язаний з кардитом

13. Диклофенак натрію при лікуванні активного ревмокардиту призначається із розрахунку?

- A. 0,5мг/кг
- \*B. 2-3 мг/кг
- C. 4-5 мг/кг
- D. 10-12 мг
- E. 15-20 мг/кг

14. Протирицидивне лікування при ревматичній гарячці з формуванням вади серця - це, в першу чергу:

- \*A. Цілорічна профілактика пролонгованими пеніцилінами
- B. Санація вогнищ хронічної інфекції
- C. Повторні курси пеніциліну по 10 днів щомісяця
- D. 6-тижневі курси нестероїдних протизапальних засобів двічі на рік.
- E. Біцилін 3, щотижнево на протязі 1 місяця двічі на рік

15. Вторинна біцилінопрофілактика ГРЛ при відсутності вади серця проводиться:

- A. до 21 року
- B. 3 роки
- C. 1 рік
- D. не проводиться
- \*E. 5 років.

16. У дитини 14 років скарги на біль в ділянці серця, втомлюваність. З анамнезу відомо, що за три тижні до появи вказаних скарг дитина хворіла на ангіну. Стан дитини середньої важкості. t 37,8 С. Шкіра бліда, помірний периоральний ціаноз. Набряків не має. Пульс 100 за хв. Межі серця розширені вліво. Серцевий поштовх розлитий. Тони серця на верхівці ослаблені, акцент II тону над легеневою артерією, дуючий грубий систолічний шум на верхівці серця з іррадіацією в підпахову ділянку, хордальний шум "писку". Поставте діагноз.

- \*A. Гостра ревматична лихоманка: кардит (мітральний вальвуліт), НКІ
- B. Гостра ревматична лихоманка: кардит, хорія, НКО – I 02.9
- C. Повторна ревматична лихоманка: кардит, поєднана мітральна вада серця, НКПА
- D. Інфекційний ендокардит НК I
- E. Хронічна ревматична хвороба серця: комбінована мітрально-аортальна вада серця, НК ІІБ

17. 10-річна дівчина знаходиться у важкому стані. Бліда, кількість дихань до 40 уд./хвил., пульс 130 уд./хвил., тони серця глухі, ритм галопа. На рентгенограмі визначається кардіомегалія. На ехокардіограмі зниження скоротливої здатності міокарда, дилатація шлуночків. На ЕКГ порушення реполяризації міокарда лівого шлуночка. Попередній діагноз ?

- A. Фіброеластоз ендокарда
- \*B. Міокардит
- C. Перикардит
- D. Глікогеноз
- E. Аномалія коронарних артерій

18. У хлопчика 12 років, у якого другий епізод ГРЛ, при обстеженні в стаціонарі знайдено значне послаблення першого серцевого тону, грубий систолічний шум “дуючого” характеру на верхівці. Ліва межа відносної серцевої тупості на 2 см зовні від лівої соскової лінії. Яка причина появи шуму найбільш вірогідна?

- A. Пропалс мітрального клапану
- B. Шум анемічного генезу
- \*C. Недостатність мітрального клапану
- D. Стеноз аортального клапану
- E. Коарктація аорти

19. У хворі дитини 12 років, на 3-му тижні після ГРЗ спостерігається підвищення температури тіла, явища мігруючого поліартриту, на шкірі тулуба та проксимальних відділів кінцівок – висип блідо-рожевого кольору з тонким кільцеподібним обводом. Слабкий систолічний шум на верхівці серця. На ЕКГ – інтервал PR – 0,2 мм/год., ШЗЕ 25 мм./год., СРБ - ++. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Неревматичний кардит
- B. Реактивний поліартрит.
- C. Ревматоїдний артрит. Суглобово- вісцеральна форма.
- \*D. Ревматична лихоманка
- E. Системний червоний вовчак.

20. Як називається описаний висип?

- A. Ревматичні вузлики
- \*B. Кільцева еритема
- C. Папула
- D. Пустула
- E. Кропив'янка

21. 12-річна дитина госпіталізована із лихоманкою. Об'єктивно: двосторонній артрит ліктьових суглобів, анулярна еритема, аденопатія, фарингіт. Тони серця ритмічні, приглушені. Лабораторно – нейтрофілія, CRP ++, титр АСЛьО» – 450 ОД. Тижневий курс диклофенаку натрію не дав суттєвих змін. Ваш діагноз:

- A. Постстрептококовий поліартрит
- B. Ювенільний ревматоїдний артрит
- C. Скарлатина
- \*D. Гостра ревматична лихоманка
- E. Інфекційний мононуклеоз

22. Мати 12-річної дівчинки скаржитися на її підвищену емоційну лабільність, посмикування м'язів обличчя, мимовільні рухи в руках, погіршення почерку. При огляді виявлено м'язеву гіпотонію, порушення координації рухів, підвищення сухожильних рефлексів. За 10 днів до цього дівчинка перенесла фарингіт. Який найбільш вірогідний попередній діагноз?

- A. Невроз нав'язливих станів
- \*B. Ревматична хорєя
- C. Тіреотоксикоз
- D. Ревматичний енцефаліт
- E. Неврогенні тіки

23. У дитини 8 років скарги на задишку, болі в животі. З анамнезу відомо, що за 2 тижні дитина хворіла на ГРВІ. Стан дитини середньої важкості. Пульс 200 за хв. “ниткоподібний”. Набряк та пульсація шийних вен. АТ 60/40 мм. Нг. Межі серця розширені у всі боки. Серцевий поштовх розлитий. Тони серця ослаблені. Печінка збільшена в розмірах, болюча. Поставте діагноз.

- A. Ревматизм, міокардит, гострий перебіг
- \*B. Гострий неревматичний кардит з порушенням ритму :пароксизмальна тахікардія
- C. Ексудативний перикардит.

- D. Септичний ендоміокардит.
- E. Фіброеластоз ендоміокарду.

24. Новонароджена дівчинка з перших годин знаходиться у тяжкому стані. Бліда, кількість дихань до 60 уд/хвил., пульс 230 уд./хвил., тони серця глухі, ритм галопа. На рентгенограмі визначається кардіомегалія. На ехокардіограмі зниження скоротливої здатності міокарда, ділатація шлуночків. Породилля за 1 місяць до пологів хворіла грипом. Який діагноз Ви поставите дитині?

- A. Фіброеластоз ендокарда
- \*B. Природжений пізній міокардит
- C. Перикардит
- D. Природжена вада серця
- E. Глікогеноз

25. Хлопчик 6 років скаржиться на постійну інтенсивну біль в ділянці серця. Перкуторно – межі серця без змін, тони серця звучні, по лівому краю грудини вислуховується обмежений, непостійний шум, що нагадує хрускіт снігу. На ЕКГ – зубець Т двофазний, інтервал S-T конкордантно зміщений. Ваш діагноз?

- A. Неревматичний кардит
- \*B. Перикардит
- C. Ревматизм
- D. Сухий плеврит
- E. Інфаркт міокарду

26. Яка патоморфологічна фаза процесу при ревматичній гарячці є незворотною?

- \*A. Фібриноідного набухання
- B. Мукоїдного набухання
- C. Проліферації
- D. Склерозу
- E. Ексудації

27. Якою є тривалість формування та рубцювання гранульом при ревматичній лихоманці?

- A. 2-3 тижні
- \*B. 3-4 місяці
- C. 1-2 місяці
- D. 5-6 місяців
- E. 7-12 місяців

28. Який морфологічний субстрат визначає активність ревматичного процесу та вираженість кардиту?

- A. Ексудація
- B. Специфічні проліферативні реакції
- \*C. Неспецифічні ексудативно-проліферативні реакції
- D. Ураження судин мікроциркуляторного русла
- E. A+B

29. У типових випадках гострій ревматичній лихоманці передують?

- A. Гостра вірусна інфекція
- B. Гострий кон'юнктивіт
- C. Гострий середній отит
- \*D. Ангіта, фарингіт
- E. Інфекція сечових шляхів

30. Яка структура є основною в патогенезі ГРЛ?

- \*A. М-протеїн
- B. АСЛ «О»
- C. АСК
- D. АСГ
- E. АДНК-В

31. Дитині 15 років. У віці 10 років було встановлено діагноз гострої ревматичної лихоманки. За 5 років диспансерного спостереження вада серця не сформувалася. Визначіть тактику лікаря?

- A. Зняти з обліку
- B. Проводити постійну біцилінопрофілактику
- \*C. Проводити диспансерне спостереження
- D. Призначити нестероїдні протизапальні препарати

Е. Призначити вітамінотерапію

32. Основним обстеженням для оцінки структури та функції серця є?

- \*А. Ехо-КГ
- В. ФКГ
- С. Ангіографія
- Д. ЕКГ
- Е. Рентгенографія

33. Найчастішим етіологічним чинником неревматичного кардиту у дітей є?

- А. Бактерії
- В. найпростіші
- \*С. Вириси
- Д. Медикаменти
- Е. Вакцини

34. Найважчий перебіг неревматичних кардитів у дітей віком?

- А. 7-10 років
- В. 11-13 років
- С. 14-16 років
- \* Д. До 3 років
- Е. 17-18 років

35. Титр яких антитіл підвищується у пацієнтів у перші дні неревматичного кардиту?

- \*А. IgG, IgM
- В. Ig A, Ig D
- С. IgD
- Д. IgE
- Е. Ig D, Ig E

36. При природжених ранніх міокардитах ураження міокарду плода відбувається на якому місяці вагітності?

- А. 1
- \*В. 4-7
- С. 3
- Д. 8
- Е. 9

37. При природжених пізніх міокардитах ураження міокарду плода відбувається на якому тижні вагітності?

- \*А. 32-34
- \*В. 8-12
- С. 16-18
- Д. 20-24
- Е. 26-30

38. Які покази для призначення глюкокортикоїдів при лікуванні міокардитів?

- А. неефективність антибіотикотерапії
- В. після закінчення антибіотикотерапії
- С. завжди у лікуванні міокардитів
- Д. тільки у дітей раннього віку
- \*Е. важкий перебіг

39. Критерії, які свідчать про наявність у дитини природженого кардиту є?

- А. Кардіомегалія
- В. Глухість серцевих тонів
- С. Порушення ритму та провідності
- \*Д. Все перераховане
- Е. Нічого з перерахованого

40. Природжені кардити слід диференціювати з?

- А. Ендокрадитом
- \*В. Природженими вадами серця
- С. Перикардитом
- Д. Гострою ревматичною гарячкою

Е. Дистрофією міокарду

41. У розвитку дифтерійного міокардиту провідне місце посідає?

- A. Бактерії
- B. Аутоантитіла
- C. Антитоксини
- \*D. Токсини
- E. Все перераховане

42. Перебіг міокардиту буде гострим при тривалості процесу?

- A. 4-6 місяці
- \*B. до 3 місяців
- C. 10-12 місяців
- D. 16-18 місяців
- E. більше 18 місяців

43. До кардіальних ізоензимів відносяться?

- A. АСК
- B. АСТ
- C. АСЛ»О»
- \*D. ЛДГ 1, ЛДГ 2
- E. АЛТ

44. Призначення противірусної терапії дітям з міокардитом оправдане у періоді?

- A. 14-30 днів
- \*B. у перші 14 діб
- C. 31-45 днів
- D. не показане зовсім
- E. показане в комбінації із антибіотиками

45. З протизапальною метою у лікуванні кардитів призначають?

- \*A. нестероїдні протизапальні перпарати
- B. антибіотики
- C. антикоагулянти
- D. антиоксиданти
- E. інгібітори АПФ

46. Які морфологічні зміни характерні для хронічного міокардиту?

- A. клітинна інфільтрація
- B. набряк та проліферація
- C. гіпертрофія міокардіальних волокон
- \*D. Інтерстиційний фіброз та замісний склероз
- E. зміни відсутні

47. У лікуванні грибового міокардиту використовують?

- A. Еритроміцин
- \*B. Флюконазол
- C. Преднізолон
- D. Мефенамінова кислота
- E. Зовіракс

48. Перебіг міокардиту підострий при тривалості процесу?

- A. до 1 місяця
- B. до 3 місяців
- C. до 6 місяців
- D. до 12 місяців
- \*E. до 18 місяців

49. Перебіг міокардиту буде хронічним при тривалості процесу?

- A. понад 1 місяця
- \*B. понад 18 місяців
- C. понад 3місяці
- D. понад 6 місяців8



Е. понад 12 місяців

50. Наслідком перенесеного неревматичного кардиту може бути?

- А. одужання
- В. міокардіофіброз
- С. кардіоміопатія
- Д. фіброеластоз
- \*Е. все перераховане

51. Добовий обсяг рідини при лікуванні дітей з кардитами повинен бути меншим від добового діурезу на?

- А. 100 мл
- В. 400-500 мл
- \*С. 200-300 мл
- Д. 550-650 мл
- Е. 900 мл

52. Суворий ліжковий режим при лікуванні кардитів призначається?

- А. до нормалізації ЕКГ
- \*В. до ліквідації серцевої недостатності
- С. до нормалізації температури
- Д. не призначається
- Е. до нормальної аускультативної картини

53. Ліжковий режим призначається при лікуванні кардиту?

- \*А. до нормалізації чи стабілізації ЕКГ
- В. до ліквідації серцевої недостатності
- С. до нормалізації температури
- Д. не призначається
- Е. до нормальної аускультативної картини

54. Глюкокортикоїдна терапія призначається при лікуванні кардитів терміном на?

- А. 14 днів з подальшою поступовою відміною
- В. 10 днів
- С. 7 днів
- \*Д. 30 днів з подальшою поступовою відміною
- Е. 45 днів

55. Найбільш характерним для ревматичного поліартриту є?

- А. стійкі суглобові зміни
- \*В. летучість суглобового синдрому
- С. симетричність ураження
- Д. стійка деформація суглобів
- Е. ураження дрібних суглобів

56. У дитини з важким вірусним міокардитом розвинулася дилатативна кардіоміопатія з серцевою недостатністю. Основою патогенетичного лікування Ви вважаєте?

- А. Цефтріаксон
- В. Дігосин
- С. Плаквеніл
- \*Д. Преднізолон
- Е. Куранти

57. Антиоксидантна терапія призначається на термін?

- А. 7 днів
- \*В. 4 тижні
- С. 10-14 днів
- Д. 8 тижнів
- Е. до 3 місяців

58. У яких випадках призначають діуретики у комплекс лікування кардиту?

- А. при СН ІІА ст.
- В. при СН І ст.
- С. при СН ІІІ ст

\*D. При СН ІІБ стю  
E. не призначаються

59. Тривалість диспансерного спостереження після неревматичного кардиту?

\*A. не менше 5 років  
B. не менше 1 року  
C. до 2 років  
D. не проводиться  
E. до 3 років

60. У поняття антенатальна профілактика неревматичного кардиту входить?

A. попередження інфекцій у вагітних  
B. санація хронічних вогнищ інфекції у вагітних  
C. адекватне лікування наявних інфекцій у вагітних  
\*D. A, B, C  
E. не призначається

## Ревматична лихоманка

### КОНТРОЛЬ ПОЧАТКОВОГО РІВНЮ ЗНАТЬ

- 1 Ревматичної лихоманкою хворіють діти у віці
  - A з 3-5 років
  - B \*старше 5 років
  - C в будь-якому віку
  - D старше 10 років
  - E до 1 року
- 2 Етіологічним чинником, викликаючи ревматизм є
  - A Staph
  - B \*гемолітичний Str гр. A
  - C -гемолітичний Str гр. B
  - D вірус Коксаки
  - E гемофільна паличка
- 3 До якої групи захворювань відноситься ревматична лихоманка
  - A collagenози
  - B \*інфекційно-алергічне
  - C інфекційне
  - D обмінних порушень
  - E генетичне
- 4 Які органи і системи втягуються до патологічного процесу, окрім
  - A серце
  - B суглоби
  - C нервова система
  - D \*ЦКГ
  - E судини
- 5 Які захворювання можуть викликатися Str, окрім
  - A ангіна
  - B імпетиго
  - C рожисте запалення
  - D отіт
  - E \*гепатит
- 6 Особливості суглобового синдрому при ревматичній лихоманки, за виключенням:
  - A симетричність поразки
  - B летучість артриту
  - C розвиток больового синдрому
  - D \*ранкова скованість
  - E набряк та гіперемія

- 7 Що ставиться за основні критерії ревматичної лихоманки, окрім:
- A кардит
  - B артрит
  - C \*гепатит
  - D хорєя
  - E ревматичний анамнез
- 8 Який антибіотик використовується для лікування ревматизму:
- A цефазолін
  - B гентаміцин
  - C \*пеніциліни
  - D еритроміцин
  - E офлоксацин
- 9 Який препарат використовують для профілактики ревматичної лихоманки
- A біцилін 1
  - B біцилін 3
  - C \*біцилін 5
  - D пеніцилін
  - E гентаміцин
- 10 Тривалість біцилінопрофілактики при набутій ваді серця
- A 1 рік
  - B 3 роки
  - C \*5 років
  - D завжди
  - E не треба
- 11 Які типи імунних реакцій переважають при ревматичній лихоманці
- A цитотоксичні
  - B гіперчутливість негайного типу
  - C гіперчутливість уповільненого типу
  - D аутоімуні
  - E \*іммунокомплексні
- 12 Що таке Ашофф - талалаєвські гранулеми
- A \*пролиферуючі плазмоцити
  - B еднальна тканина
  - C скупчення тучних кліток
  - D тканеві макрофагі
  - E нейтрофіли
- 13 Коли можливо говорити про формування пороку серця при ревматичній лихоманці?
- A через 3 місяця від початку клініко-лабораторної ремісії
  - B через 6 місяців після ліквідації клініко-лабораторних проявів ревматизму
  - C \*через 1 рік від початку захворювання
- 14 Коли можливо говорити про зворотний ревматизм?
- A \*не раніше 12 місяців після перенесеного 1 ревматизму з ремісією
  - B через 6 місяців після 1 ревматизму
  - C через 3 роки після 1 ревматизму
- 15 Тривалість терапії бензілпеніциліном на 1 етапі терапії ревматичної лихоманки
- A 2-3 тижні
  - B 2-3 місяця
  - C 6 місяців
  - D \*10-14 діб
  - E 1 рік
- 16 Дози бензілпеніциліну (добові)
- A \*50 - 100 тис. Ед/кг сут.
  - B 150 - 200 тис. Ед/кг сут.
  - C 200 - 300 тис. Ед/кг сут.
  - D 1млн/кг
  - E 20тис.ед/кг
- 17 Якими антибактеріальними засобами будемо лікувати дітей при нестерпності пеніциліну?
- A тетрациклін
  - B \*еритроміцин
  - C левоміцетин

- D гентаміцин  
E не треба
- 18 Які побічні дії характерні для не стероїдних протизапальних засобів, за виключенням:  
A виразкові дефекти слизової шлунку, дванадцятипорокостної кишки  
B алергічні прояви  
C лейкомоїдні реакції  
D Лейкопенія  
E \*збільшення апетиту
- 19 Показання для призначення препаратів хінолінового ряду  
A \*затяжна, млява течія  
B безупинно - рецидивуюча течія  
C гостра течія  
D не має  
E при наяві пороку серця
- 20 Які побічні і токсичні дії можуть бути у препаратів хінолінового ряду, за виключенням:  
A лейкопенія  
B ретинопатія  
C посивіння волосся  
D гепатоспленомегалія  
E \*збільшення апетиту
- 21 Показання для призначення серцевих глікозидів при ревматичній лихоманці:  
A прояви перикардиту  
B \*прояви серцевої недостатності  
C вісцерити  
D зовсім не показані  
E кардіосклероз
- 22 Які ознаки характерні для інтоксикації серцевими глікозидами?  
A диспепсичні розлади  
B \*порушення провідимости, ритму  
C неврологічні розлади  
D артралгії  
E болі у шлунку
- 23 Що не включають до первинної профілактики ревматичної лихоманки?  
A лікування хронічного тонзилітита  
B санація вогнищ хронічної інфекції  
C \*біцліннопрофілактика 5 років  
D антибіотикотерапія ангіни  
E загартування організму
- 24 Що таке вторинна профілактика ревматичної лихоманки?  
A \*круглорічна біцліннопрофілактика  
B сезонна біцліннопрофілактика  
C тонзіллектомія  
D санаторно-курортне лікування  
E вітамінотерапія
- 25 Що таке "м'яка" хорея (choorea mole)?  
A дрібно розмашистий периферійний гіперкінез  
B \*висловлена гіпотонія, що маскує гіперкінези  
C проксимальний гіперкінез  
D параліч кінцівок  
E парез лицевого нерву
- 26 На якій фазі патоморфологічного процесу при ревматичній лихоманці зміни цілком зворотні?  
A \*мукоїди набряклість  
B фібринозні зміни  
C гранулематозні зміни  
D гіаліноз  
E ніколи не зворотні
- 27 Оберіть, що не є показниками для тонзіллектомії і до яких термінів її виробляти?  
A некомпенсований хр. тонзіліт через 2-3 міс. від початку ремісії  
B хронічний компенсований тонзіліт до будь-яких термінів  
C хронічний компенсований тонзіліт при ліквідації гострих явищ ревматичної лихоманки.

- D \*загострення процесу  
E хронічний компенсований тонзиліт у фазі ремісії

### ПІДСУМКОВІ ТЕСТИ

1 Через 2 тижні після перенесеної ангіни дитина 8 років почала скаржитися на лихоманку 38 С, серцебиття, "летючі" болі в суглобах, припухлість та обмеження рухів. Виявлені: розширення серцевої межі вліво, ослабленість тонів, ритм галопу, нижній дуочий шум біля верхівки серця, збільшення печінки. В крові: ШОЕ - 48 мм/год, лейкоцити  $16,2 \times 10^9 /л$ ; АСЛ-О-2500; СРБ (++++); серомукоїди – 1,64. Діагноз: НК ІІ. Який діагноз у дитини

- A \*гостра ревматична лихоманка (кардит, поліартрит),  
B системний червоний вовчак  
C неревматичний кардит  
D сепсис  
E мікардіодістрофія

2 Дівчинка 10 років 1,5 місяці знаходилась на стаціонарному лікуванні з діагнозом: Гостра ревматична лихоманка. Потім дівчинка продовжувала лікування в місцевому санаторії. Не дивлячись на проведену терапію, у дитини заформувалася вада серця – недостатність мітрального клапана. Яка патоморфологічна фаза ревматичного процесу найбільш вірогідна у дівчинки тепер?

- A \*Склероз та гіаліноз  
B Мукоїдне набухання  
C Фібринозне набухання  
D Фібринозний некроз  
E Запальні клітинні реакції

3 Д. 8 років, хворіє на хронічний тонзиліт, через 2 тижні після перенесеної ангіни почала скаржитися на лихоманку 38 С, серцебиття, "летючі" болі в суглобах, припухлість та обмеження рухів. Виявлені: розширення серцевої межі вліво, ослабленість тонів, ритм галопу, нижній дуочий шум біля верхівки серця, збільшення печінки. В крові: нейтрофільний лейкоцитоз, ШОЕ - 48 мм/год.; АСЛ-О-2500; СРБ (+++); серомукоїди – 1,26. на ЕКГ- збільшення інтервалу PQ. Які основні діагностичні критерії гострої ревматичної лихоманки є у дитини?

- A \*кардит, поліартрит, ревмоанамнез  
B мікардіодістрофія  
C хронічний тонзиліт  
D перенесена ангіна  
E ураження серця, суглобів

4 Дитині 12 років. Знаходиться на стаціонарному лікуванні в кардіологічному відділенні 10 днів з приводу гострої ревматичної лихоманки. Режим ліжковий. Яку навантаження слід призначити для проведення функціональної проби за Шалковим?

- A 20 глибоких присідань за 30 сек.  
B 10 глибоких присідань за 20 сек.  
C \*Перехід з горизонтального положення в сидяче 5 раз  
D Підйом на 20 сходинок  
E Підйом на 30 сходинок

5 У дитини 5-х років на 2 тижні після ГРВІ з'явилась швидка втомлюваність, поганий апетит, погіршився загальний стан. Шкіра бліда, ціаноз носогубного трикутника. Межі серця поширені вліво, І тон на верхівці глухий, нижній систолічний шум над верхівкою. На ЕКГ- ознаки перевантаження лівого шлуночка. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A Ревматичний кардит  
B \*Неревматичний кардит  
C Застійна кардіоміопатія  
D Природжений кардит  
E Набута вада серця

6 Хлопчик 14 років знаходиться під диспансерним наглядом у кардіоревматолога з діагнозом- повторна ревматична лихоманка, хронічна ревматична хвороба серця, порок мітрального клапана НК1. На протязі якого часу слід проводити вторинну біциліно-медикаментозну профілактику?

- A 1 місяць  
B 3 роки  
C 1 рік  
D \*5 років  
E 6 місяців

7 Дитина віком 7 років 2 тижні тому перенесла ангіну. Зараз піднялася температура тіла до фебрильних цифр, виникла дихавиця, болі і припухання колінних та гомілково-стопних суглобів, не ходить. Зміни серця: ЧСС 122 уд./хв., глухість тонів серця, систолічний шум на верхівці і в V точці. Попередній діагноз – гостра ревматична лихоманка. Оберить схему лікування цього захворювання?

- A \*Пеніцилін + нестероїдні препарати протягом
- B Бісептол + ацетилсаліцилова кислота протягом тижня
- C Нестероїдні протизапальні препарати
- D Кардіотрофіки + вітаміни
- E УФО зів

8 У хлопчика 11 років на тлі ревматичної мітральної вади серця після фізичного навантаження виникли клекіт під час дихання, дихавиця, нападоподібний кашель, біль у животі справа. В легенях на тлі послабленого дихання вислуховуються дрібноміхурцеві хрипи. ЧСС – 120 за хв. АТ – 110/60 мм рт. ст. Який невідкладний стан розвинувся у дитини?

- A \*Гостра серцева недостатність лівошлункового типу
- B Гостра серцева недостатність правошлункового типу
- C Гостра серцева недостатність тотального типу
- D Гостра судинна недостатність
- E Гостра дихальна недостатність

9 У хлопчика 10 років діагностовано гостру ревматичну лихоманку з ураженням серця (ендоміокардит). Яку найбільш характерну зміну на електрокардіограмі можна очікувати у дитини?

- A \*Подовження інтервалу PQ
- B Подовження інтервалу QT
- C Інверсія T-зубців
- D Фібриляція передсердь
- E Гіпертрофія шлуночків

10 Дитина 8 років через 2 тижні після перенесеної ангіни скаржиться на лихоманку 38 С, серцебиття, "летючі" болі в суглобах, припухлість та обмеження рухів. Виявлені: розширення серцевої межі вліво, ослабленість тонів, ритм галопау, нижній дуочий шум біля верхівки серця, збільшення печінки. В крові: ШОЕ – 48 мм/год, лейкоцити  $16,2 \times 10^9$  /л; АСЛ-О-2500; СРБ (++++); серомукоїди – 1,64. Діагноз: гостра ревматична лихоманка (кардит, поліартрит), НК II. Які з перелічених препаратів слід призначити насамперед?

- A Цитостатики, кардіотрофіки
- B Кардіотрофіки, серцеві глікозиди
- C Делагіл, антигістамінні
- D \*Антибіотики, нестероїдні протизапальні
- E Антигістамінні препарати

11 Дев'ятирічний хлопчик переніс скарлатину 2 тижні тому. Протягом 5 днів ліхорадить до 38, слабкість, задихка, блідість шкіри, біль в серці. Тони серця ослаблені, систолічний шум над верхівкою, роздвоєння I тону. На ЕКГ: подовження інтервалу PQ (0,22 с), зниження амплітуди зубця Т. Яке захворювання запідозрити?

- A Кардіоміопатію
- B \*Гостра ревматична лихоманка
- C Нейроциркуляторну дистонію
- D Пневмонію
- E Вроджену ваду серця

12 Дитина 10 років хвора на неревматичний кардит, гострий, середньої тяжкості, з ознаками СН I ступеню після гострої респіраторної вірусної інфекції. Який патогенетичний механізм лежить в основі захворювання?

- A Алергічний
- B Інфекційний
- C Токсичний
- D Аутоімунний
- E \*Інфекційно-алергічний

13 Хвора С., 14 років лікувалася в стаціонарі від гострої ревматичної лихоманки (поліартрит, кардит, хорія). НК II А. Даних за формування вади серця немає. Вкажіть тривалість проведення безперервної біцилінопрофілактики.

- A 1 рік.
- B \*3 роки
- C 6 міс.
- D 2 роки.
- E 5 років.

14 У дитини 9 років скарги на біль і припухлість правого колінного і локтєвого суглобів, через два дні відмічені біль і припухлість лівого колінного суглоба. За два тижні до госпіталізації дитина хворіла

стрептодермією. Стан тяжкий. Обидва колінні і лівий локтєвий суглоби набрякли, гіперемовані. Межі серця розширені. Серцевий поштовх розлитий. Тони серця I тон на верхівці серця ослаблений, дууючий систолічний шум на верхівці серця з ірадіацією в ліву підпахвинну область. Поставити діагноз.

- A Ювенільний ревматоїдний артрит.
- B Інфекційно-алергічний поліартрит.
- C \*Гостра ревматична лихоманка (кардит, поліартрит).
- D Реактивний артрит.
- E Хвороба Рейтера.

15 У дитини 12 років скарги на підвищення температури до 38,0 °С, біль у колінних, а через день у гомілкових суглобах, болісність при активних та пасивних рухах, млявість, біль у серці. Два тижні тому хворів на ангіну. При обстеженні розширення межі серця вліво, поодинокі екстрасистоли. Про яке захворювання слід думати?

- A \*Ревматична лихоманка.
- B Неревматичний кардит.
- C Ревматоїдний артрит.
- D Системний червоний вовчак.
- E Реактивний артрит.

16 Хлопчик 14 років скаржиться на здавлюючі пекучі болі в ділянці серця, серцебиття, задишку. Симптоми з'явилися 2 тижня назад після ГРВІ. Загальний стан важкий, шкірні покриви бліді, акроціаноз, пульс 112 за хв., слабого наповнення, ліва межа серця зміщена вліво, тони серця глухі, на верхівці визначається розщеплення I тону, шуми не вислуховуються. Про яке захворювання слід думати?

- A \*Інфекційний міокардит
- B Ексудативний перикардит
- C Інфекційний ендокардит
- D Кардіалгічний синдром
- E Легеневе серце

17 Дівчинка 13 років скаржиться на задишку, серцебиття, виражену в'ялість, пітливість. Захворіла гостро В анамнезі часті ГРВІ. Температура тіла 39,00С з ознобами, шкіра блідо-жовтушного відтінку, на шкірі тулуба і кінцівок геморагічна висипка, плямиста висипка Дежуєя. ЧСС- 95 за хв., перкуторно ліва межа серця зміщена вліво на 2 см, аускультативно над аортою грубий систолічний шум, I тон на верхівці ослаблений, II тон над аортою ослаблений. Про яку патологію можна думати?

- A \*Бактеріальний ендокардит
- B Ревматичний міокардит
- C Аортальний стеноз
- D Геморагічний васкуліт
- E Фібринозний перикардит

18 У хлопчика 6 років спостерігається задишка при фізичному навантаженні. В анамнезі чотири перенесені пневмонії, з 3-х річного віку лікарі вислуховують у нього шум в серці. Загальний стан не порушений, шкіра бліда, перкуторно – зміщення відносної серцевої тупості вправо, аускультативно – негучний систолічний шум в II – III м/р зліва від грудини, акцент II тона над легеневою артерією. Ваш діагноз?

- A \*Дефект міжпередсердної перетинки
- B Відкрита артеріальна протока
- C Дефект міжшлуночкової перетинки
- D Інфекційний міокардит
- E Функціональний шум

19 Дівчинка 10 років під час шкільної лінійки втратила свідомість. При огляді - шкірні покриви бліді, холодні на дотик, зіниці розширені. Артеріальний тиск - 90/50 мм рт. ст. ЧСС 60 за 1 хв. Яка патологія має місце в даному випадку?

- A Нейротоксикоз.
- B Колапс симпатикотонічний.
- C Шок.
- D Приступ Моргань\_Адамса-Стокса.
- E \*Непритомність

20 Дівчинка 13 років скаржиться на частий головний біль, підвищену пітливість, періодичну появу поколювань в області серця та запаморочень. Об'єктивно: загальний стан задовільний, емоційно лабільна, склад тіла астеничний, ЧСС –68 за 1 хв, артеріальний тиск 85/50 мм. рт. ст. Характер пульсу та артеріальний тиск на верхніх і нижніх кінцівках не відрізняється. Тони серця дещо ослаблені, непостійний систолічний шум в області верхівки серця. ЕКГ – синусова брадикардія. Яке захворювання найбільш вірогідне у дівчинки?

- A \*Веґето-судинна дисфункція
- B Хронічна надниркова недостатність
- C Неревматичний кардит

- D Ревматична лихоманка  
 E Коарктація аорти
- 21 Дівчинка, 8 років, поступила в клініку з попереднім діагнозом ураження шкіри (геліотропна еритема над суглобами), м'язів, серцево-судинної системи. При допоміжному обстеженні виявлені: диспротеїнемія, підвищення в сироватці крові вмісту імуноглобулінів класу G, креатин-фосфокінази, лактатдегідрогенази, аспартат- та аланінамінотрансферази, альдолази, креатину. Виражена креатинурія. Яке захворювання у дитини найбільш вірогідне виходячи з наявних результатів параклінічного обстеження?
- A \*Дерматоміозит  
 B Системний червоний вовчак  
 C Системна склеродермія  
 D Ревматоїдний артрит  
 E ревматична лихоманка
- 22 У дитини В., 6-ти р, який хворіє на неревматичний кардит, раптово погіршився стан, з'явилося тахипное, техикардія, глухість тонів серця збільшилась. У нижчих відділах легенів вислуховуються дрібноміхурцеві хрипи. Збільшена печінка до 4,5см з під реберного краю. Гомілки набрякли. Який невідкладний стан з'явився у дитини?
- A \*ССН ІВ ст.  
 B ССН ІІА ст.  
 C ССН І ст.  
 D ССН ІІІ ст.  
 E гостра судинна недостатність
- 23 Хлопчик 10 років, який одержав негативну оцінку на уроці, скаржиться на неприємні відчуття в області серця, нудоту, озноблення, головний біль. Шкірні покриви бліді, відмічається пульсація шийних вен. Серцеві тони посилені, ЧСС –220 за 1 хвилину, АТ – 110/70. Найбільш вірогідна причина стану дитини
- A Стенокардія  
 B Гіпертонічний криз  
 C Ваго-інсулярний криз  
 D Симпатико-адреналовий криз  
 E \*Пароксизмальна тахікардія
- 24 Хлопчик 15 років, який одержав негативну оцінку на уроці, скаржиться на неприємні відчуття в області серця, нудоту, озноблення, головний біль. Шкірні покриви бліді, відмічається пульсація шийних вен. Серцеві тони посилені, ЧСС –220 за 1 хвилину, АТ – 110/70. Найбільш вірогідна причина стану дитини. Встановлено діагноз пароксизмальна тахікардія. Який препарат оберете для невідкладної допомоги?
- A адреналін  
 B седуксен  
 C корглюкон  
 D кальція глюконат  
 E \*ізоптин
- 25 Ребенок 10 течения перенес острую ревматическую лихорадку. Укажите меры профилактики повторной атаки ревматической лихорадки в ребенка.
- A Назначение иммунокорригирующих средств 2 раза в год  
 B \*Круглогодичная бициллинотерапия (бициллин-5) в течение 3 течения  
 C Курсы нестероидных противовоспалительных средств весной,осенью  
 D Круглогодичная бициллинотерапия в течение 5 течения  
 E Кардиотрофики + витамины весной и осенью
- 26 Ребенок 10-ти течения 2 недели назад перенес ангину. Применял полоскание горла настоем из трав. В настоящее время повысилась температура тела к фебрильных цифрам, появились одышка, боли и припухлость коленных и голеностопных суставов, из-за которых ребенок не может ходить. Тахикардия, приглушенность тонов сердца, систолический шум на верхушке и в V точке. Предварительный диагноз – острая ревматическая лихорадка. Какие виды бициллинопрофилактики показаны ребенку?
- A \*Круглогодичная  
 B Сезонная  
 C Еженедельная  
 D Ежедневная  
 E Введение препарата 2 раза в неделю
- 27 В ребенка 12 течения, страдающего ревматическим митральным пороком сердца, после физической нагрузки появилась одышка, приступообразный малопродуктивный кашель, клокочущее дыхание. При аускультации в легких на фоне жесткого дыхания обилие разнокалиберных влажных хрипов. ЧСС – 120 в 1 минуту. АД – 110/60 мм рт. ст. Какое неотложное состояние развилось в ребенка?
- A \*Острая сердечная недостаточность левожелудочкового типа  
 B Острая сердечная недостаточность правожелудочкового типа



- C Остра сердечная недостаточность тотального типа
- D Острая сосудистая недостаточность
- E Острая дыхательная недостаточность

**Системні захворювання сполучної тканини**  
**Тестові завдання**

- 1 Назвіть синдроми, які характерні для клінічної картини системного червоного вовчака:
  - A. Шкірний, суглобовий, вісцеральний
  - B. Бронхообструктивний, ураження очей
  - C. Суглобовий, бронхообструктивний, вегетативний
- 2 Чинники розвитку системного червоного вовчака:
  - A. Гіперінсоляція
  - B. Медикаментозна алергія
  - C. Переохолодження
  - D. Всі відповіді вірні
  - E. Всі відповіді невірні
- 3 Найбільш несприятливим сполученням для прогнозу в клініці СЧВ є:
  - A. Ураження шкіри, лімфовузлів
  - B. Ураження центральної нервової системи і нирок
  - C. Ураження шкіри та серця
  - D. Ураження печінки та нирок
- 4 Які обстеження підтверджують діагноз СЧВ:
  - A. Загальний аналіз сечі
  - B. Загальний аналіз крові
  - C. Печінкові проби
  - D. Антинуклеарний фактор
  - E. Посів крові на стерильність
- 5 Назвіть захворювання, при яких спостерігаються ураження нирок:
  - A. Геморагічний васкуліт
  - B. Системний червоний вовчак
  - C. Вузликівий періартеріт
  - D. Всі відповіді вірні
  - E. Вірної відповіді немає
- 6 Для діагностики дерматоміозиту найбільше значення мають лабораторні показники:
  - A. ШОЕ, лейкоцитоз
  - B. Рівень АЛТ, креатинфосфокінази
  - C. С-реактивний білок, сіалові кислоти
- 7 При якому захворюванні виявляється лілова еритема на обличчі:
  - A. СЧВ
  - B. Системна склеродермія
  - C. Дерматоміозит
  - D. Вузликівий періартеріт
- 8 До синдрому Тібьержа-Вейсенбаха включаються:
  - A. Остеоліз нігтьових фаланг, остеопороз, кальциноз

- В. Синдром Рейно, обличчя «ляльки»
- С. Системний склероз, синдром Рейно
- Д. Ураження суглобів з контрактурами
- Е. Суглобово-м'язовий синдром

9 До препаратів амінохінолінового ряду відносяться:

- А. Делагіл, плаквеніл
- В. Бруфен, вольтарен
- С. Д-пеніциламін
- Д. Моваліс, целебрекс
- Е. Лейкеран, циклофосфан

10 Для якого захворювання характерні гіперімунні кризи:

- Системна склеродермія
- СЧВ
- Дерматомиозит
- Гостра ревматична лихоманка

#### **Відповіді**

**1.А; 2.Д; 3.В; 4.Д; 5.Д; 6.В; 7.С; 8.А; 9.А; 10.В**

#### **Задачі**

##### **Задача №1**

У відділення реанімації надійшла хвора 8 років з синдромом гострої дихальної недостатності. В анамнезі з 3 років часті ангіни, ГРЗ. 2 місяці тому після відпочинку на півдні Криму з'явилися болі у суглобах, м'язах, підвищення температури тіла, набряк в'їв, кінцівок, м'язова слабкість. При огляді: дистрофія, м'язова гіпотонія, параорбітальна еритема, еритема між фалангових суглобів, біль при пальпації проксимальної групи м'язів, гнусавість, витікання їжі з носа. Екскурсія легень значно знижена. Межі серця розширені, тахікардія, гепатомегалія. Підвищення ШОЕ, лактатдегідрогенази, лужної фосфатази, креатинурія.

##### **Питання**

1. Про яке захворювання йдеться мова?
2. Який фактор спровокував дебют захворювання?

##### **Задача №2**

Дівчинка 12 років надійшла до лікарні зі скаргами на знижений апетит, кволість, підвищення температури до фебрильних цифр, біль в суглобах, «метелик» на обличчі, виразки на слизовій оболонці рота.

##### **Питання**

1. Поставте попередній діагноз.
2. Основний препарат для патогенетичного лікування.

##### **Задача №3**

У дівчинки 9 років скарги на ціаноз кистей і гомілок, наявність сітчастого судинного малюнка на передпліччях, кистях, стопах і гомілках, виражену мерзлякуватість кінцівок, зниження їх температури, болі в колінних і гомілковокульшових суглобах, обмеження їх функцій. На спині і плечах - смугоподібні рубці і ділянки стоншення шкіри. Останні три місяці збільшилась дисфагія, періодично турбують болі в животі. Втратила в масі 3 кг за рік.

При об'єктивному дослідженні: дівчинка контактна, обличчя амімічне. Визначаються ділянки атрофії шкіри, рубцеві зміни, синдром Рейно. Відмічається дефігурація колінних суглобів з обмеженням їх згинання – розгинання, хворобливістю при активних і пасивних рухах. Гомілково-кульшові суглоби зовні не змінені. Лімфовузли не збільшені. Слизові оболонки чисті, вологі, блідо-рожевого кольору. Перкуторних змін з боку легенів не виявлено, дихання везикулярне. Межі серця не розширені, тони приглушені, ритм синусовий, короткий систолічний шум на верхівці. Живіт м'який, безболісний при пальпації. Печінка +1 см, селезінка не збільшена.

Додаткові дослідження. При рентгенологічному дослідженні ШКТ з барієвою сумішшю – затримка контрасту в стравоході. У ЗАК: еритроцити  $3,9 \cdot 10^{12}$ , гемоглобін - 124г/л, лейкоцити -  $9 \cdot 10^9$ , еозинофіли – 2%, паличкоядерні – 4%, сегментоядерні - 56, лімфоцити – 33%, моноцити – 5%, ШОЕ 23 мм/год.

Загальний аналіз сечі: питома вага 1018, білок 0,099%, Епітелій плоский. 2-3, лейкоцити - 6-8 полі зору, еритроцити -. 3-4. При рентгенологічному дослідженні колінних суглобів – дефігурація суглобів за рахунок периартикулярних тканин, суглобова щілина і суглобові поверхні хрящів не змінені.

Захворювання розвивалося поволі, протягом 3 років. У матері – ревматоїдний артрит.

#### Питання

- 1.Поставте діагноз.
- 2.Назвіть основний патогенетичний препарат.

#### Відповіді на задачі

##### Задача №1

- 1.Дерматоміозит.
- 2.Інсоляція на півдні.

##### Задача №2

- 1.Системний червоний вовчак.
- 2.Преднізолон

##### Задача №3

- 1.Системна склеродермія
- 2.Преднізолон

## Ревматоїдний артрит

#### Тестові завдання

1. У розвитку ЮРА відіграють роль:
  - А. Вірус Епштейн –Барра
  - В. Мікоплазма
  - С. Аденовірус
  - Д. Риновірус
2. Скутість рухів спостерігається при ураженні суглобів при:
  - А. Гострій ревматичній лихоманці
  - В. ЮРА
  - С. Системному червоному вовчаку

3. Особливості суглобового синдрому при ЮРА:
  - A. набряк
  - B. біль
  - C. скутість зранку
  - D. Підвищення локальної температури
  - E. Все перераховане вірно
4. Больовий синдром при ЮРА:
  - A. Поліартралгії
  - B. Міалгії
  - C. Оссалгії
  - D. Все перераховане вірно
  - E. Все перераховане невірно
5. Екзантема при ревматоїдному артриті:
  - A. Макулопапульозна
  - B. Анулярна
  - C. Макульозна
  - D. Уртикарна
  - E. Все перераховане вірно
6. Основні форми ЮРА у дітей:
  - A. Суглобова
  - B. Суглобово-вісцеральна
  - C. Всі відповіді вірні
7. Назвіть діагностичні критерії суглобово- вісцеральної форми ЮРА у дітей:
  - A. Лихоманка, висипка, лімфаденопатія, гепатоліснальний синдром, артрит
  - B. Лихоманка, висипка
  - C. Пневмонія, артралгія
  - D. Лихоманка, артралгія, кардит
  - E. Висипка, пневмонія, гепатомегалія
8. Рентгенологічні ознаки ЮРА:
  - A. Остеопороз
  - B. Звуження суглобової щілини
  - C. Кісткові ерозії
  - D. Анкілоз суглобів
  - E. Всі відповіді вірні
9. До селективних інгібіторів ЦОГ-2 відносяться:
  - A. Мелоксікам, целекоксиб
  - B. Вольтарен, індометацин
  - C. Напроксен, ібупрофен
  - D. Преднізолон, дексаметазон
10. Ревматоїдний фактор-це імуноглобулін, який відноситься до класу:
  - A. IgA
  - B. IgM

- C. IgE
- D. IgG

#### **Відповіді**

**1.A; 2.B; 3.E; 4.Д; 5.E; 6.C; 7.A; 8.E; 9.A; 10.B**

#### **Задачі**

##### **Задача №1**

У дівчинки 6 років після перенесеної ГРВІ з'явилися припухлість та болі в лівому колінному суглобі. Отримувала лікування, але через 4 міс. з'явилися біль та набряк правого колінного та лівого ліктьового суглобів. Окуліст діагностував іридоцикліт.

#### **Питання**

1. Поставте діагноз.
2. Яке специфічне для ревматоїдного артриту обстеження треба провести?

##### **Задача №2**

Хлопчика 13 років протягом 3 років турбують болі в суглобах. Захворювання почалось гостро: біль та набряк лівого колінного суглоба, через 4 міс. обох колінних суглобів, фебрильна температура, останнім часом – субфебрильна. Збільшені периферичні лімфовузли, печінка, селезінка. ШОЕ 30 мм/год, нейтрофільний лейкоцитоз, збільшення рівня серомукоїдів, С-реактивний протеїн (+++), ревматоїдний фактор позитивний.

#### **Питання**

1. Поставте діагноз.
2. До якого класу імуноглобулінів відноситься ревматоїдний фактор?

#### **Відповіді на задачі**

##### **Задача №1**

1. Ювенільний ревматоїдний артрит.
2. Ревматоїдний фактор.

##### **Задача №2**

1. Ювенільний ревматоїдний артрит, суглобова форма, олігоартрит, позитивний РФ, швидкопрогресуючий перебіг, середнього ступеня важкості.

## **СИСТЕМНІ ВАСКУЛІТИ**

### **Тестові завдання**

1. Яким симптомом характеризується геморагічний синдром при геморагічному васкуліті:
  - A. Наявність зуду
  - B. Несиметричність висипки
  - C. Симетричність геморагічної висипки
  - D. Наявність гемартрозів
  - E. Ураження тільки шкіри обличчя

2. Геморагічний синдром при геморагічному васкуліті виникає внаслідок :
- A. Тромбоцитопатії
  - B. Тромбоцитопенії
  - C. Дефіциту факторів згортання
  - D. Патології стінки судин
  - E. Аплазії кісткового мозку
3. При якому варіанті системного васкуліту виявляються аневризматичні вип'ячування стінки судин:
- A. Хвороба Такаюсу
  - B. Хвороба Шенлейн-Геноха
  - C. Гранульоматоз Вегенера
  - D. Вузликовий періартерійт
  - E. Синдром Чардж-Стросса
4. Який системний васкуліт характеризується запальними та деструктивними змінами в стінці дуги аорти та її гілок зі стенозом та ішемією органів:
- A. Хвороба Такаюсу
  - B. Геморагічний васкуліт
  - C. Хвороба Бехчета
  - D. Облітеруючий тромбангіт Бюргера
  - E. Гранульоматоз Вегенера
5. При якому васкуліті виникають симптоми бронхіальної астми:
- A. Хворобі Хортон
  - B. Синдромі Чардж-Стросса
  - C. Хворобі Кавасакі
  - D. Хворобі Бехчета
  - E. Тромбангіті Бюргера
6. Запалення судин є сутністю хвороби при:
- A. Гострій ревматичній лихоманці
  - B. Системних васкулітах
  - C. Ревматоїдному артриті
  - D. Дифузних захворюваннях сполучної тканини
7. Внутрішньовенне введення імуноглобуліну з цільним фрагментом Fc використовується при:
- A. Вузликовому періартерійті
  - B. Хворобі Кавасакі
  - C. Хворобі Бехчета
  - D. Синдромі Чардж-Стросса
  - E. Тромбангіті Бюргера

**Відповіді**

1.C; 2.Д; 3.Д; 4 А; 5.В; 6.В; 7.В

**Задачі**

**Задача №1**

Дитина 6 років надійшла зі скаргами на болі в гомілковокульшових суглобах, помірний їх набряк, висипання папульозно-геморагічні на нижніх кінцівках. З анамнезу хвороби: 3 дні тому з'явилися поодинокі елементи геморагічного висипу симетрично на обох гомілках, переважно навколо гомілково-кульшових суглобів після ГРВІ. Через день почали турбувати болі в гомілково-кульшових суглобах, з'явився їх набряк. Висип розповсюдився на коліна, стегна, сідниці.

При огляді: слизові оболонки чисті, вологі. Лімфовузли не збільшені. На ногах, сідницях симетрично відмічається висип вишневого кольору до 0,5 см в діаметрі, що підноситься над рівнем шкіри і не зникає при натисканні. Гомілково-кульшові суглоби набряклі, болісні, гарячі на дотик. Межі серця не розширені, тони приглушені, аритмічні. Дихання везикулярне. Живіт м'який, безболісний при пальпації, печінка, селезінка не збільшені. Кал оформлений, без патологічних домішок. Сеча світла.

Лабораторні дані: ЗАК – еритроцити -  $4 \cdot 10^{12}/л$ , гемоглобін - 128 г/л, кольоровий показник - 1,0; лейкоцити -  $8 \cdot 10^9/л$ , еозинофіли - 3%, паличкоядерні - 3%, сегментоядерні - 32%, лімфоцити - 52%, моноцити - 10 %, ШОС 16 мм/год., згортання по Бюргеру 1хв. 20 сек., тромбоцити -  $250 \cdot 10^9/л$ .

ЗАС: ясно- жовта, питома вага 1018, білок, цукор не визначаються, епітелій 1-2, еритроцити - 1-2, лейкоцити - 2-3 в полі зору, оксалати +. сеча за Нечипоренком: лейкоцити - 800, еритроцити – 100.

Біохімічне дослідження крові: серумкоїди - 0,28 од., СРБ – (+), РФ – негативний, ЦВК – 12 од., протромбіновий індекс - 80%, фібриноген - 6,4г/л, АЛТ 0,54 ммоль/л, тимолова проба –2 од.

#### Питання.

1. Сформулюйте діагноз.
2. Які препарати показані дитині?

#### Задача №2

Дівчинка 7 років, надійшла в стаціонар зі скаргами на підвищення температури тіла до  $37,6^{\circ}C$ , дрібнокрапковий, місцями зливний висип, болі в колінних і гомілково-кульшових суглобах, періодичні болі в животі.

З анамнезу захворювання: захворіла 4 дні тому, коли вперше почали турбувати болі в колінних суглобах, потім з'явилася їх набряклість. Через 2 дні відмічений підйом температури до  $38^{\circ}C$ , з'явилися болі в животі, одноразова блювота і 3 -хкратний розріджений «дъогтьо-подібний» кал. Мати по медичну допомогу не зверталася, лікувала дитину самостійно аспірином і відваром трав. Наступного дня у дівчинки посилюлися болі в животі, з'явився геморагічний висип на гомілках, зберігалися болі і набряклість в суглобах, утримувалася субфебрильна температура.

Об'єктивний статус: стан середньої тяжкості, млява, негативна. На шкірі гомілок, більше навколо суглобів, множинний, місцями зливний папульозно-геморагічний висип. Поодинокі елементи висипу на сідницях, передпліччях, плечах. Колінні і гомілково-кульшовий суглоби збільшені в об'ємі, гарячі на дотик. Мікрополіаденія. Слизові оболонки зіву чисті, рожеві. Серце – межі не розширені, тони приглушені, ЧСС до 120 в хв. Легені – дихання везикулярне, хрипи не вислуховуються. Живіт м'який, болісний при глибокій пальпації. Печінка +1 см, селезінка не пальпується. Мочиться вільно, достатньо. Кал 1 раз, кашцеподібний, темний.

Лабораторні дані: еритроцити -  $3,8 \cdot 10^{12}$ , гемоглобін - 128 г/л, лейкоцити –  $9,6 \cdot 10^9$ , еозинофіли – 1%, паличкоядерні – 10%, сегментоядерні – 62%, лімфоцити – 24%, моноцити – 3%, ШОС 18 мм/год., тромбоцити –  $250 \cdot 10^9$ , час згортання по Лі-Уайту - 3 хв.

Загальний аналіз сечі: питома вага - 1017, білок – 0,33%, еритроцити - 30 в полі зору, лейкоцити - 2-3 полі зору. епітелій плоский 2-3, циліндри гіалінові і зернисті до 10 в полі зору.

### Питання

- 1.Поставте діагноз
- 2.Призначте лікування

### Відповіді на задачі

#### Задача.№1

1. Геморагічний васкуліт, шкіряно - суглобова форма, з помірною активністю, середній ступінь тяжкості.
2. Показаний: постільний режим, стіл №2 ( дієта гіпоалергенна). Медикаменти: гепарин 4 р/день п/ш, дипірідамол; для купірування суглобового синдрому (синовіта), гальмування імунокомплексних реакцій показано призначення преднізолону.

#### Задача.№2

1. Геморагічний васкуліт, змішана форма (з шкіряним, суглобовим, абдомінальним, нирковим синдромами), гостра важка течія.
2. Строга безалергенна дієта, постільний режим, преднізолон, гепарин п/ш в 4 прийоми ).

### Заповніть таблицю

#### Диференційно-діагностичні ознаки ревмокардиту, неревматичного кардиту та функціональної кардіопатії у дітей

| Ознаки  | функціональна кардіопатія | Кардит неревматичний | Ревмокардит |
|---|---------------------------|----------------------|-------------|
| 1   | 2                         | 3                    | 4           |
| 1. Зв'язок з інфекційними захворюваннями  |                           |                      |             |
| 2. Початок захворювання   |                           |                      |             |
| 3. Загальні скарги  |                           |                      |             |
| 4. Синдром вегетотативно-судинної дістонії  |                           |                      |             |
| 5. Біль у ділянці серця   |                           |                      |             |
| 6. Посилення серцебиття   |                           |                      |             |
| 7. Перебої в серці  |                           |                      |             |
| 8. Задишка  |                           |                      |             |
| 9. Пульс  |                           |                      |             |
| 10. Артеріальний тиск   |                           |                      |             |
| 11. Границя серця   |                           |                      |             |
| 12. Тони серця<br>I тон над верхівкою<br>II тон над легеневою артерією<br>III тон<br>Ознаки |                           |                      |             |
| 13. Систолічний шум:<br>Локалізація   |                           |                      |             |
| Тембр   |                           |                      |             |
| Провідність   |                           |                      |             |



|  |  |  |  |
|--|--|--|--|
| Тривалість<br>Форма  |  |  |  |
| Зв'язок із I тоном<br>Систолічний індекс                                       |  |  |  |
| 14. Діастолічний шум   |  |  |  |
| 15. ЕКГ-порушення  |  |  |  |
| 16. Рентгенологічні<br>ознаки  |  |  |  |
| 17. Екстракардіальні<br>ознаки   |  |  |  |
| 18. Клінічний аналіз<br>крові  |  |  |  |
| 19. „Гостро фазові”<br>показники (СРБ,<br>глікопротеїди,<br>серомукоїд та ін.) |  |  |  |
| 20. Проти стрептококові<br>антитіла (АСЛ-, АСГ,<br>АСК)                        |  |  |  |
| 21. Характеристика<br>перебігу   |  |  |  |

## 8. Рекомендована література.

### Базова

1. Дитячі хвороби. За ред. В.М.Сідельникова, В.В.Бережного. К.:Здоров'я, 1999. – 734 с.
  2. Майданник В.Г. Педиатрія. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
  3. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб.,2002.-1080с.  
4.Nelson textbook 18<sup>th</sup> Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. Видавництво: SAUNDERS
  - 4.Дитячі хвороби. За ред. В.М.Сідельникова, В.В.Бережного. К.:Здоров'я, 1999. – 734 с.
  - 5.Майданник В.Г. Педиатрія. Учебник (2-е издание, испр. и доп.). – Харьков: Фолио, 2002. – 1125 с.
  - 6.Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник.-Питер-Ком, С-Пб.,2002.-1080с.  
6.Nelson textbook 18<sup>th</sup> Edition by Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD. Видавництво: SAUNDERS
- Бережний В.В. Ювенільний ревматоїдний артрит і атеросклероз: нові погляди на два захворювання / В. В. Бережний, І. В. Романкевич // Современная

- педиатрия. - 2011. - № 5. - С. 126-1298. Прохоров Е.В., Борисова Т.П. Особенности современного течения и терапии системной красной волчанки у детей и подростков // Здоровье ребенка. — 2010. — № 2(5). — С. 60-66.
7. Соловьев С.К., Насонов Е.Л., Котовская М.А. Ритуксимаб в лечении системной красной волчанки // Русский медицинский журнал. — 2010. — № 26. — С. 1731-1736.
8. Иванова М.М., Соловьев С.К. Достижения и перспективы лечения системной красной волчанки // Терапевтический архив. — 2009. — Т. 81, № 12. — С. 44-47.
9. Глюкокортикоидная терапия и ее осложнения при ревматических заболеваниях у детей / Л.И. Омельченко, В.Б. Николаенко, Е.А. Ошлянская, Т.А. Людвик, И.В. Дудка // Современная педиатрия. — 2006. — № 1(10). — С. 193-196.
10. Яблоков Д.Д., Хрулева Т.Г. Осложнения при лечении кортикостероидами ревматических заболеваний // Ревматология. — 2013. — № 4. — С. 30-35.
11. Клюквина Н.Г. Системная красная волчанка // Ревматология: национальное руководство / Под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. — С. 419-446.
12. Шишкина Н.П., Алексеев В.И. Пульс-терапия в ревматологической практике // Терапевтический архив. — 2013. — Т. 59, № 4. — С. 115-119.
13. Perfumo F., Martini A. Lupus nephritis in children // Lupus. — 2013. — Vol. 14, № 1. — P. 83-88.
14. Костюрина Г.Н. Системная красная волчанка. // Детская кардиоревматология. — К.: Здоров'я, 2012. — С. 435-454.
15. Карташева В.И., Донов Г.И., Фоменко Т.М. Современная терапия при системной красной волчанке у детей // Педиатрия. — 2013. — № 6. — С. 65-68

#### Допоміжна

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. Возианов А.Ф., Майданник В.Г., Бидный В.Г., Багдасарова И.В. Основы нефрологии детского возраста.- К.: Книга плюс, 2002.- 348 с.
4. Волосовец А.П., Кривопустов С.П., Манолова Э.П., Ершова И.Б., Бойченко П.К. Лабораторные исследования в практической педиатрии - Луганск, 2003.-131с.
5. Волосовець О.П., Кривопустов С.П., Нагорна Н.В., співав. Завдання з біоетики та медичної деонтології для педіатрів-Донецьк: Донбас, 2004. - 84 с.
6. Волосовець О.П., Савво В.М., Кривопустов С.П. Вибрані питання дитячої кардіоревматології – Х.: «ГНЦ», 2006 – 256 с.
7. Игнатова М.С., Вельтищев Ю.Е. Детская нефрология.-М.:Медицина, 1989.- 456 с.
8. Клиническая ревматология. Под ред. Х.Л.Ф.Каррея. М.: «Медицина». – 1990. – 448 с.

9. Насонова В.А., Остапенко М.Г. Клиническая ревматология. М.: "Медицина", 1997. – 592 с.
10. Майданник В.Г. Тубулоинтерстициальные болезни почек у детей.- К.: Знання України, 2002.- 156 с.
11. Майданник В.Г. Клинические рекомендации по диагностике и лечению острой пневмонии у детей. – К.: Знання України, 2002.- 106 с.
12. Майданник В.Г. Современные макролиды (Фармакодинамика, фармакокинетика и клиническое применение).- К.: Фарм Арт, 2002.- 296 с.
13. Майданник В.Г., Майданник И.В. Справочник современных лекарственных средств.- М.: АСТ; Харьков: Фолио, 2005.-1024 с.
14. Маркевич В.Е., Майданник В.Г., Павлюк П.О. та ін. Морфофункціональні та біохімічні показники у дітей і дорослих.- Київ-Суми: МакДен, 2002.- 268 с.
15. Москаленко В.Ф., Волосовець О.П., Яворівський О.П., Булах І.Є., Остапик Л.І., Палієнко І.А., Мруга М.Р. (ред.) Крок 2. Загальна лікарська підготовка. Частина 2. Педіатрія, акушерство та гінекологія, гігієна. -Київ: Nova Knyha Publ.,2005.-404с.
16. 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.
17. Педиатрия. Под ред. Дж.Грефа. М.: Практика, 1997. - 911 с.
18. Первинна артеріальна гіпертензія у дітей та підлітків /За ред. В.Г. Майданника, В.Ф.Москаленка. - К.-2007.-389 с.
19. Ситуаційні завдання з педіатрії /За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2006.- 204 с.
20. Справочник участкового педиатра. Под ред.И.Н.Усова. – Минск: Беларусь, 1991. – 339 с.
21. Тестові завдання з педіатрії / За ред. чл.-кор. АМН України, проф. В.Г. Майданника.- К., 2007.-429 с.
22. Хертл М. Дифференциальная диагностика в педиатрии.- М.:Медицина, 1990. - 1064 с.

#### **Інформаційні ресурси**

1. [pediatrics.klev.ua](http://pediatrics.klev.ua) test centr. org.ua
2. [www.pediatric.mif-ua.com](http://www.pediatric.mif-ua.com)
3. [health-ua.com/articles/860.html](http://health-ua.com/articles/860.html)
4. [miklebig.narod.ru/medicin.html](http://miklebig.narod.ru/medicin.html)
5. <http://www.pediatr-russia.ru/>