

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Запорізький державний медичний університет

"Рекомендовано"
на методичній нараді

кафедра
факультетської
педіатрії
Завідуюча кафедрою
професор Недельська С.М.

(ППП, підпис)
" ____ " _____ 200....р.

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

<i>Навчальна дисципліна</i>	педіатрія
<i>Модуль</i>	Найбільш поширені кардіоревматологічні захворювання, хвороби травної та сечової систем у дітей
<i>Змістовний модуль</i>	Кардіоревматологія дитячого віку
<i>Тема заняття</i>	Ювенільний ревматоїдний артрит та реактивний артрит у дітей
<i>Курс</i>	4
<i>Факультет</i>	медичний

Розробила асистент Шумна Т.Є.

Запоріжжя 2015

Методичні вказівки переглянуто на засіданні кафедри

«02» вересня 2009р
 «29» серпня 2011р
 «28» серпня 2012р
 «27» серпня 2013р
 «27» серпня 2014р

Протокол № 2
 Протокол № 1
 Протокол № 1
 Протокол № 1
 Протокол № 1

«26» серпня 2015р
 « » 20 р
 « » 20 р
 « » 20 р
 « » 20 р

Протокол № 1
 Протокол №
 Протокол №
 Протокол №
 Протокол №

Затверджено
на засіданні ЦМК

«16» 09 2010р.
 «15» 09 2011р.
 «20» 09 2012р.
29 08 2013р.

Протокол № 2
 Протокол № 2
 Протокол № 2
 протокол № 1

27 08 2014р.
28 08 2015р.

пр. ЛЧ
 пр. ЛЧ

1. Актуальність теми: Розповсюдженість ЮРА в дитячому віці складає 0,01-0,03% дитячого населення. Найбільший пік захворюваності відноситься до віку 2 – 5 років та в пубертатному віці. В усі вікові періоди частіше хворіють дівчатка. Актуальність теми визначається клінічною значимістю захворювання, обумовленою тяжкістю уражень органів-«мішеней», на які направлений аутоімунний процес.

2. Конкретні цілі:

1. Визначати етіологічні фактори ЮРА та реактивних артропатій у дітей.
2. Класифікувати і аналізувати типову клінічну картину ЮРА та реактивних артропатій.
3. Визначати особливості клінічного перебігу ЮРА та реактивних артропатій у дітей і ставити попередній клінічний діагноз.
4. Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при ЮРА, реактивних артропатіях: загальноклінічний, біохімічний аналізи крові, коагулограма, дослідження синовіальної рідини, імунологічні дослідження, ЕКГ, рентгенологічне дослідження, ехокардіографія, ультразвукове дослідження суглобів.
5. Демонструвати володіння принципами лікування, реабілітації і профілактики ЮРА, реактивних артропатій.
6. Ставити діагноз при ЮРА, реактивних артропатіях у дітей.
7. Проводити диференціальну діагностику ЮРА, реактивних артропатій у дітей.
8. Здійснювати прогноз при ЮРА, реактивних артропатіях.
9. 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, Фізіологія	Знати анатомо-фізіологічні особливості імунної, кістково-суглобової, м'язової систем та сполучної тканини у дітей
Патанатомія, Патфізіологія	Визначити стадії імунних реакцій, механізми реактивності, взаємозв'язок реактивності та сполучної тканини
Пропедевтика дитячих хвороб	Володіти методикою дослідження та семіотикою захворювань імунної, кістково-суглобової, м'язової систем та сполучної тканини, проведенням лабораторних та інструментальних методів дослідження (клінічного аналізу крові, біохімічний аналізи крові, коагулограма, дослідження синовіальної рідини, імунологічні дослідження, рентгенологічне дослідження, ЕКГ, ехокардіографія, ультразвукове дослідження суглобів).
Проміньова діагностика	Володіти рентгенологічними методами діагностики патології структур кісткової тканини та суглобів, знати ознаки остеопорозу. Призначити і оцінити результати рентгенологічних методів обстеження.
Фармакологія	Виписувати препарати: глюкокортикостероїди, не стероїдні протизапальні, хінолінові, імуномодуючі, імунодепресивні препарати, D-пеніциламін (купреніл, метилкаптаза). Визначити показання, призначити і виписати рецепти з відповідними препаратами.

4. Завдання для самостійної роботи під час підготовки до заняття.

Записати в зошиті:

- етіологію та епідеміологію ЮРА та реактивних артритів у дітей;
- основні патогенетичні аспекти розвитку ЮРА та реактивних артритів у дітей;
- класифікацію ЮРА у дітей;
- клінічні прояви ЮРА та реактивних артритів у дітей;
- диференційно-діагностичні ознаки ЮРА, реактивних артритів;
- додаткові методи діагностики ЮРА та реактивних артритів;
- показання для рентгенологічного обстеження косино-суглобової системи у дітей;
- які рентгенологічні ознаки ЮРА та реактивних артритів;
- принципи лікування ЮРА та реактивних артритів у дітей;
- профілактика ЮРА та реактивних артритів у дітей;
- прогноз при ЮРА та реактивних артритах у дітей.

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

Термін	Визначення
1.Ювенільний ревматоїдний артрит (ЮРА)	– системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в опорно-руховому апараті та з ураженням суглобів у дітей, в основі якого лежить дисфункція імунної системи, виражена аутоагресія, що веде до розвитку патологічних імунних реакцій.
2.Реактивні артрити –	– «стерильні» запальні захворювання суглобів, що виникають в тісному взаємозв'язку з тривалістю за часом (1 – 1,5 міс.) та з якою-небудь визначеною інфекцією.

4.2. Теоретичні питання до заняття:

Питання для контролю.

1. Етіологія та епідеміологія ЮРА та реактивних артритів у дітей.
2. Основні патогенетичні аспекти розвитку ЮРА та реактивних артритів у дітей.
3. Класифікація ЮРА у дітей.
4. Клінічні прояви ЮРА та реактивних артритів у дітей.
5. Диференційно-діагностичні ознаки ЮРА, реактивних артритів.
6. Додаткові методи діагностики ЮРА та реактивних артритів.

7. Показання для рентгенологічного обстеження косино-суглобової системи у дітей.
8. Які рентгенологічні ознаки ЮРА та реактивних артритів.
9. Принципи лікування ЮРА та реактивних артритів у дітей.
10. Профілактика ЮРА та реактивних артритів у дітей.
11. Прогноз при ЮРА та реактивних артритах у дітей.

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

- зібрати анамнез і провести обстеження дитини з підозрою на ЮРА та реактивні артрити;
- виявити основні симптоми та згрупувати їх у синдроми;
- призначити план додаткового лабораторно-інструментального обстеження з метою підтвердження попереднього діагнозу;
- провести диференційну діагностику ЮРА та реактивних артропатій;
- оцінити результати лабораторно-інструментальних досліджень (загальний аналіз крові, рентгенографії, імунограми);
- встановити та сформулювати клінічний діагноз ЮРА згідно з класифікацією;
- призначити режим, дієтотерапію, план лікування ЮРА та реактивних артропатій;

Зміст теми:

Ювенільний ревматоїдний артрит (ЮРА) – системне запальне захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією процесу в опорно-руховому апараті та з ураженням суглобів у дітей, в основі якого лежить дисфункція імунної системи, виражена аутоагресія, що веде до розвитку патологічних імунних реакцій.

У міжнародній класифікації хвороб (МКХ-10) ювенільний ревматоїдний артрит представлений під шифром **M08**.

Епідеміологія. Дані про розповсюдженість ЮРА в дитячому віці дуже різні. Найбільш близькими є цифри 0,01-0,03% дитячого населення. Найбільший пік захворюваності відноситься до віку 2 – 5 років та в пубертатному віці. В усі вікові періоди частіше хворіють дівчатка.

Роль спадковості. При ЮРА спостерігається сімейна агрегація, що обумовлена як спадковими факторами, так і впливом факторів зовнішнього середовища, перенесеними інфекціями, психічними травмами, переохолодженням.

Етіологія та патогенез. Єдиного етіологічного фактора не існує, а виникнення патологічного процесу пов'язане з різними факторами (бактеріальна та вірусна інфекції, лікарські препарати, фізичні фактори), які виявляють генетично детерміновану неповноцінність імунної відповіді, насамперед, зниження «цензорної» функції Т-клітинної

популяції лімфоцитів, з розвитком аутоімунних реакцій з направленням аутоантитіл проти імуноглобулінів. Нозологічна належність захворювання визначається не стільки особливостями патогенезу, скільки органами-«мішенями», на які направлений аутоімунний процес. Враховуючи некерований процес розмноження імунокомпетентних клітин, ці захворювання схильні до рецидування та прогресування.

Класифікація ЮРА (А.В. Долгополова та співавт., 1981)

Клініко-анатомічна характеристика захворювання.

Ревматоїдний артрит, переважно суглобова форма (з ураженням або без ураження очей):

- поліартрит;
- олігоартрит (2 – 3 суглоби);
- моноартрит.

Ревматоїдний артрит, суглобово-вісцеральна форма:

- з обмеженими вісцеритами (ураження РЕС, серця, судин, нирок, легень, нервової системи, серозних оболонок, шкіри, очей, амілоїдоз внутрішніх органів), синдром Стілла, алергосептичний синдром.

Ревматоїдний артрит у сполученні з:

- ревматизмом,
- дифузними захворюваннями сполучної тканини.

Клініко-імунологічна характеристика.

Проба на РФ позитивна.

Проба на РФ негативна.

Перебіг хвороби.

Швидко прогресуючий.

Повільно прогресуючий.

Без помітного прогресування (доброякісне).

Ступінь активності процесу.

Високий (III).

Середній (II).

Низький (I).

Ремісія.

Рентгенологічна стадія артрити.

I – присуглобовий остеопороз, ознаки випоту в порожнину суглоба, ушілення періартикулярних тканин, прискорення росту епіфізів ураженого суглоба.

II – такі ж зміни та звуження суглобної щілини і одиничні узури.

III – поширений остеопороз, виражена кістково-хрящова деструкція, вивихи, підвивихи, системне порушення зросту кісток.

IV – зміни, властиві I – III стадіям та анкілози (анкілоз у шийному відділі хребта не визначає стадії захворювання).

Функціональна здатність хворого.

Збережена.

Порушена за станом опорно-рухового апарату:

- здатність до самообслуговування;
- здатність до самообслуговування частково втрачена;
- здатність до самообслуговування втрачена зовсім;

Порушена за станом внутрішніх органів.

Критерії ранньої діагностики ЮРА (А.В. Долгополова та співавт., 1979)

1. Артрит тривалістю більше 3 тижнів (обов'язкова ознака).
2. Ураження 3-х суглобів протягом перших 3 тижнів хвороби.
3. Симетричне ураження дрібних суглобів.
4. Ураження шийного відділу хребта.
5. Випіт у порожнину суглобів.
6. Ранкова скутість.
7. Теносиновіт або бурсит.
8. Увеїт.
9. Ревматоїдні вузлики.
10. Епіфізарний остеопороз.
11. Звуження суглобової щілини.
12. Ознаки випоту в суглобі.
13. Ущільнення періартикулярних тканин (ознаки 10 – 13 – рентгенологічні).
14. Збільшення СОШ понад 35 мм/год.
15. Виявлення ревматоїдного фактора в сироватці крові.
16. Характерні дані біопсії синовіальної оболонки.

За наявності 3-х критеріїв – діагноз вважається вірогідним; 4-х – виявленим; 7-ми - класичним.

Клінічні діагностичні критерії ЮРА

Критерії	Характеристика
1. Ранкова скутість	Ранкова скутість протягом 1-ї години на момент звертання або в анамнезі.
2. Артрит трьох і більше	Набряк м'яких тканин і випіт, виявлені в трьох і більше

суглобових зон	суглобових зонах: праві і ліві проксимальні міжфалангові, п'ястково-фалангові, променевоzap'ясткові, ліктьові, колінні, гомілковоступневі, плесне-фалангові суглоби або деформація суглобів тих же зон або припухлість вищезазначених суглобів в анамнезі.
3. Артрит суглобів кисті	Припухлість променевоzap'ясткових, п'ястково-фалангових і проксимальних між фалангових суглобів на момент звертання або в анамнезі, а також їх деформація.
4. Симетричний артрит	Одночасне залучення до патологічного процесу одних і тих же суглобових зон з обох боків тіла (білатеральне ураження проксимальних міжфалангових, п'ястковофалангових або плесне-фалангових суглобів допустимо без абсолютної симетрії) на момент звертання або в анамнезі, або деформація вищезазначених суглобів.
5. Ревматоїдні вузлики	Підшкірні вузлики на виступаючих ділянках кісток, розгинальних поверхнях або навколо суглобів, виявлені лікарем на момент звертання або в анамнезі.
6. Ревматоїдний фактор (РФ) в сироватці крові	Виявлення аномальної кількості РФ в сироватці крові будь-яким методом, при якому позитивний результат в контрольній групі здорових людей – 5%, на момент звертання або в анамнезі.
7. Рентгенологічні зміни	Типові для ЮРА зміни на рентгенограмі кисті і зап'ясть в передньо-задній проекції, чіткий остеопороз кісток ураженого суглоба і безпосередньо прилеглих до нього кісток.

За наявності 4-х і більше із перерахованих критеріїв можна діагностувати ЮРА.

Параклінічні діагностичні критерії ЮРА

- Лейкоцитоз, при тривалому перебігу – лейкопенія, гіпсохромна або нормохромна анемія
 - Прискорення ШОЕ
 - Визначення ревматоїдного фактору (РФ)
 - Диспротеїнемія, зниження вмісту альбумінів, гіперглобулінемія
 - Збільшення вмісту Ig A, G, M.
 - Зниження Т-лімфоцитів (CD₄, CD₈, CD₁₉), зміни хелперно-супресорного коефіцієнту (CD₄ : CD₈).
 - Визначення антинуклеарних антитіл у підвищеному титрі.
 - Дослідження синовіальної рідини (нейтрофіли, в'язкість секрету знижена, крихкий згусток муцинів, в цитоплазмі лейкоцитів визначаються рогоцити), зниження вмісту комплекменту або декількох його компонентів (C₃C₄), визначаються підвищенні рівні цитокінів, ЦІК.
 - Морфологічне дослідження синовіальної тканини за допомогою пункційної біопсії.
 - Рентгендіагностика суглобів при ЮРА:
- I стадія - епіфізарний остеопороз;

- II стадія – ерозії, узури суглобових поверхнів, суглобові поверхні зриті, мікрокісти;
- III стадія – різке звужування суглобових щілин, їх зникнення, утворення анкілозів, підвивихи суглобів;
- IV стадія – поєднання симптомів III стадії з анкілозами.
- Ультразвукова денситометрія (визначення мінеральної щільності кісткової тканини).
 - Міографія (атрофія м'язів, частіше регіонарна м'язова атрофія).

Приклад клінічного діагнозу. Ювенільний ревматоїдний артрит, переважно суглобова форма (олігоартрит), серонегативний, повільно прогресуючий перебіг, середній ступінь активності, II стадія рентгенологічних змін, функціональна недостатність I ступеня.

Диференціальний діагноз

Диференціальний діагноз треба проводити з **реактивними артритами**, рідше – з **травматичними** та **обмінними** ураженнями суглобів.

Серед групи **реактивних** артритів найбільш близькими до ЮРА є артрити, пов'язані з кишковою інфекцією (ієрсиніоз, сальмонельоз, дизентерія), оскільки вони достатньо стійки, а кишковий синдром виражений помірно. В цих випадках треба орієнтуватися на результати посіву калу, серологічні реакції з відповідними антигенами. В дитячому віці з цими етіологічними факторами пов'язаний синдром Рейтера з типовою триадою симптомів (артрит, уретрит, кон'юнктивит).

Для **ревматичного** артрита характерний летючий характер артрита, наявність ураження серця, підтвердження стрептококової етіології захворювання.

Травматичні артрити спостерігаються у дітей нечасто і швидко регресують (виключення – гемофілія).

Обмінні артрити спостерігаються рідко і виключно – у тучних дітей і характеризуються больовим синдромом при навантаженні на суглоби та відсутністю великих змін з боку суглобів.

При мукополісахарідозах, генералізованих інфекційних процесах, дифузних захворюваннях сполучної тканини відсутні ранкова скованість, наявність випоту в порожнину суглоба, стабільність цих змін протягом 3 місяців, які навпаки, характерні при ЮРА.

Лікування

Протизапальна базисна терапія: НПЗП, ГКС, амінохінолінові, цитостатики, хризотерапія (солі золота), Д-пеніциламін, салазопохідні. Лікування тяжких, прогресуючих форм (пульс-терапія метилпреднізолоном, циклофосфаном), потім преднізолон, метотрексат. Можливе введення імуноглобулінів внутрішньовенно.

Суглобова форма, активність I – II ступеня. Препарати вибору: диклофенак натрію (вольтарен, ортофен) - 1-3 мг/кг по на добу від 2 до 4 разів на день, індометацин - 1-3 мг/кг/добу, бруфен (ібупрофен) 5 – 10 мг/кг/добу в 2 – 4 прийоми, німесулід – 3 - 5 мг/кг/добу на 2 – 3 прийоми (мелоксикам – резерв, 0,25 мг/кг/добу одноразово), тривалістю 8 – 12 тижнів. При вираженому суглобовому синдромі для отримання швидкого ефекту диклофенак натрію вводять в/м 5 – 10 днів з наступним переходом на пероральний прийом. Хінолінові похідні – делагіл, плаквеніл - 5 – 7 мг/кг 1 раз увечері, не менше 6-ти місяців. Через 1 – 1,5 місяці, якщо немає ефекту, ГКС: преднізолон 1 – 1,5 мг/кг/ добу (метилпреднізолон 0,8 – 1,5 мг/кг/добу), НПЗП і хінолінові препарати.

Суглобова поліартикулярна форма II – III ступеня активності, суглобово-вісцеральна форма. Призначаються ГКС з перших днів хвороби, нестероїдні протизапальні та хінолінові препарати. При неефективності, збереженні високої активності, появи ускладнень гормонотерапії через 1-1,5 місяці додають цитостатичні препарати. Метотрексат (золотий стандарт) – 7,5 - 10 мг/м² 1 раз на тиждень на два прийоми з 12-годинним інтервалом, не менше 3 місяців і до кількох років (або 6-меркаптопурин, лейкеран, азотиоприн, циклоспорин А).

- Локальна терапія – введення внутрішньосуглобово гідрокортизону, кенологу (10 – 40 мг), циклофосфану (50 - 100 мг) та інших засобів. З метою запобігання кістково-хрящової деструкції: афлутоп – внутрішньосуглобно 0,5 – 1 мл 1 раз у 3 – 4 дні, на курс 5 ін'єкцій; в/м 1 – 2 мл 1 раз у день щодня, 20 ін'єкцій на курс.
- Місцеве лікування на область суглобів (мазі індометацінова, диклофенак, траумель С та ін.), фізіотерапевтичне лікування, лікувальна фізкультура, масаж.
- Санаторно-курортне лікування.

Реактивні артрити – «стерильні» запальні захворювання суглобів, що виникають в тісному взаємозв'язку з тривалістю за часом (1 – 1,5 міс.) та з якою-небудь визначеною інфекцією. Типові реактивні артрити – ревматичні (стрептококові), обумовлені ієрсиніями, шигелами, сальмонелами, Клебсієлами, кампілобактеріями, ешеріхіями, артрит при шаровидних угрях, менінгококової септицемії. Деякі із реактивних артритів (при кишкових інфекціях) можна віднести до числа захворювань, що асоціюються з HLA B27, при них іноді розвивається клініка хвороби Рейтера.

Патогенез реактивних артритів до кінця не з'ясований. Одним із можливих механізмів їх розвитку вважається перебільшена імунна відповідь макроорганізма на мікробні антигени, що знаходиться зовні порожнини суглоба. З формуванням імунних комплексів, що відкладаються в їх синовіальну оболонку та обумовлюють розвиток імунокомплексного синові ту. Р.С. Dumonde (1979) серед артритів, що поєднуються з інфекцією, виділяють

інфекційні, постінфекційні, реактивні, запальні в залежності від того, наскільки відомий при них етіологічний фактор та можливо його або його антигени ізолювати із порожнини суглоба.

Серед **реактивних артритів виділяють**: гострий інфекційний артрит (септичний, гнійний) – ураження суглоба, що обумовлене прямим попаданням мікроорганізмів в його порожнину із первинних вогнищ або при відкритій травмі (проколі) суглоба; гонококовий артрит; бруцельозний артрит; туберкульозний артрит; сифілітичний артрит; вірусні артрити (при вірусному гепатиті, краснусі, епідемічному паротиті, Карельській лихоманці); грибкові артрити; артрити при паразитарних інвазіях, ієрсиніозний артрит; Лаймовська хвороба – поєднання рецидивного моно- або олігоартриту з мігруючою ерітемою; хвороба Уіпла (інтерстиціальна ліподистрофія) – рідке захворювання, що проявляється мігруючим артритом та прогресуючим ураженням тонкої кишки (діарея, стеаторея – «жирний стул», в тяжких випадках синдром порушеного всмоктування).

Клініка реактивних артритів залежить від причинного фактора, початок може бути як гострий, так і поступовий, але в усіх випадках є зміни з боку одного або декількох суглобів (частіше колінні та тазо стегнові суглоби), можливий больовий синдром, можлива лихоманка, інші симптоми, характерні для основного захворювання, запальні зміни синовіальної рідини, а при її посіві – виділення збудника; рентгенологічно – епіфізарний остеопороз, деструктивні зміни не тільки хряща, а й костного остова суглоба.

Лікування реактивних артритів полягає в імобілізації ураженої кінцівки, призначення етіотропного лікування (антибактеріальні, противірусні препарати), дренаж суглоба (в т.ч. хірургічний), анальгезуючі та не стероїдні протизапальні препарати.

Матеріали для самоконтролю:

Тестові завдання для самоконтролю:

Тестові завдання.

В-І

- 1 Пік захворюваності на ювенільний ревматоїдний артрит припадає на?
 - A.8 місяців
 - B.2 роки
 - C.5 років
 - D.10 років
 - E.16 років
- 2 В основі ювенільного ревматоїдного артритита лежить:
 - A.патологічна імунна відповідь

- В.псевдоалергійна реакція
- С.алергійний механізм
- Д.інфекційний процес
- Е.травма

- 3 Відмітною ознакою суглобового синдрому при ювенільному ревматоїдному артриті є:
- А.біль
 - В.припухлість
 - С.ранкова скутість
 - Д.моно- та олігоартритичні ураження
 - Е.асиметричність ураження
- 4 Ювенільний ревматоїдний артрит- це хронічне запальне захворювання суглобів, що починається у дитини в віці:
- А.до 1 року
 - В.до 2-х років
 - С.до 5-ти років
 - Д.до 10-ти років
 - Е.до 16-ти років
- 5 Максимальна кількість уражених суглобів при артритичній формі ювенільного ревматоїдного артрита:
- А.до 2-ох суглобів
 - В.до 3-ох
 - С.до 4-ох
 - Д.до 5-ти
 - Е.до 6-ти
- 6 При ювенільному ревматоїдному артриті, суглобовій формі, частіше черговість залучення в запальний процес суглобів наступна:
- А.кульшові, колінні, гомілковостопні, проміннозапястні
 - В.гомілковостопні, проміннозапястні, колінні, кульшові
 - С.колінні, гомілковостопні, проміннозапястні, кульшові
 - Д.проміннозапястні, гомілковостопні
 - Е.кульшові, проміннозапястні, колінні, гомілковостопні,
- 7 Що не відноситься до особливостей поліартритичного варіанта ЮРА:
- А.ураження дрібних суглобів кистей та стоп з переважанням проліферативних змін
 - В.активність за лабораторними ознаками спостерігається рідко
 - С.у третини хворих страждають міжхребцеві суглоби шийного відділу хребта

- D. часто зустрічається артрит скронево-щелепного суглоба
E. дебют захворювання з ураження колінних суглобів
- 8 Що з нижче переліченого відносять до позасуглобових уражень при ЮРА?
A. увеїт
B. ураження серця та судин
C. ураження шкіри та ретикулоендотеліальної системи
D. амілоїдоз внутрішніх органів
E. все зазначене
- 9 Для хронічного увеїта при ЮРА характерно все, за винятком:
A. іридоцикліта, катаракти, стрічковидної дистрофії рогівки
B. ураження очей у 60-70% двостороннє
C. має малосимптомний перебіг, діагностується тільки за допомогою щільової лампи
D. у п'ятої частини дітей розвивається до суглобового синдрому
E. не призводить до сліпоти
- 10 Який з перелічених спеціалістів обов'язково повинен оглядати кожну дитину з ЮРА?
A. травматолог
B. кардіолог
C. гастроентеролог
D. окуліст
E. невропатолог
- 11 Які з перелічених досліджень в більшій мірі характерні для ЮРА?
A. ревматоїдний фактор
B. антинуклеарний фактор
C. LE-клітини
D. все перелічене в рівній мірі
E. LE-клітини + РФ
- 12 Що не характерно для суглобово-вісцеральної форми ЮРА:
A. лихоманка
B. висип
C. лімфаденопатія та гепатолієнальний синдром
D. артралгії
E. гіпертонія
- 13 Які ознаки лихоманки на спостерігаються при ЮРА:
A. інтермітуючий чи ремітуючий характер, з температурою до 39,5-40°C ввечері і/чи вранці

В. часто супроводжується виснажуючими ознобами

С. після зниження температури діти зберігають бадьорість

Д. зниження температури досягається тільки великими дозами протизапальних засобів, особливо преднізолону

Е. ефективна антибіотикотерапія

14 Частота інтермітуючої/ремітуючої лихоманки при ЮРА (J.G. Schabler, R.G. Wedwood, 1987) складає:

А. 20%

В. 40%

С. 60%

Д. 80%

Е. 100%

15 Частота ревматоїдного висипу при ЮРА за даними J.G. Schabler, R.G. Wedwood (1987) складає:

А. 20%

В. 40%

С. 60%

Д. 80%

Е. 95%

16 Спленомегалія, гепатомегалія та лімфаденопатія при ЮРА за даними J.G. Schabler, R.G. Wedwood (1987) зустрічається у:

А. 20%

В. 40%

С. 60%

Д. 85%

Е. 100%

17 Яка ознака не характерна для ревматоїдного висипу при ЮРА?

А. макульозний характер

В. поліморфна, нестійка

С. розквітає при підйомі температури, щезає при нормалізації температури

Д. рожевий колір

Е. сверблячий характер

18 Яка із позасуглобових ознак при суглобово-вісцеральній формі ЮРА за терміном появи є найпізнішою та розвивається через кілька років?

А. ексудативний перикардит, міокардит, ендокардит

- В.плеврит, пневмоніт
- С.гломерулонефрит
- Д.лімфаденопатія, гепато- та спленомегаля
- Е.амілоїдоз нирок

19 Що не характерно для хвороби Стіла, як варіанта перебігу ЮРА:

- А.лихоманка
- В.висип
- С.лімфаденопатія та гепатоспленомегаля
- Д.клінічно вираженого артрит
- Е.артралгії без артриту

20 Що не відноситься до особливостей показників крові при субсепсисі Віслера-Фанконі:

- А.нейтрофільний лейкоцитоз до $30-50 \cdot 10^9/\text{л}$ із зсувом вліво
- В.ШОЕ до 60-70 мм/год
- С.анемія, тромбоцитоз
- Д.змінений титр сілової кислоти, протейнограма, фібриноген
- Е.гіпербілірібінемія

21 Що не характерно для субсепсиса Віслера-Фанконі наступні, крім:

- А.хвилеподібний перебіг
- В.при адекватному лікуванні видужання після 1-2 рецидивів
- С.процес може локалізуватись у суглобах і захворювання отримає риси ЮРА
- Д.хронізується на десятки років без ураження суглобів
- Е.захворювання отримає риси хвороби Стіла

22 Які ознаки не характерні для рентгенологічної картини ЮРА:

- А.остеопороз
- В.звуження суглобових щілей
- С.порушення росту кісток
- Д.узурація поверхонь суглобового хряща
- Е.секвестрація кісток

В-ІІ

23 Який метод лабораторного дослідження при позитивному результаті означає, що процес має агресивний характер?

- А.дослідження на LE-клітини
- В.визначення імуноглобуліну А

- С.різке прискорення ШЗЕ, гіперлейкоцитоз
- Д.ревматойдний фактор
- Е.антинуклеарний фактор

24 Який з перелічених показників не дозволяє ні виставити, ні виключити діагноз, однак має важливе прогностичне значення при ревматойдному артриті?

- А.дослідження на LE-клітини
- В.визначення рівня імуноглобуліну А
- С.різке прискорення ШЗЕ, гіперлейкоцитоз
- Д.антинуклеарний фактор
- Е.ревматойдний фактор

25 Які ознаки не відносяться до ознак ЮРА на відміну від ураження суглобів іншої етіології – ЮХА

- А.прогресування захворювання (генералізація суглобового синдрому, залучення внутрішніх органів)
- В.ознаки руйнування уражених суглобів (хрящової тканини, узурація суглобових поверхонь, анкілози)
- С.стійкого порушення та прогресування порушення функцій суглобів
- Д.розвиток увеїтів (більше у дівчаток)
- Е.ураження суглобів плоских кісток

26 Що не відноситься до ознак серонегативного спондилоартрити (ювенільної спонділоартропатії) при ЮРА:

- А.болі у спині, скутість чи обмеженість рухів
- В.частіше вражається осьовий скелет (хребет та кряжово-клубові суглоби)
- С.часто зустрічається увеїт
- Д.розвивається у віці >10 років
- Е.частіше хворіють хлопчики, відсутні ревматойдний та антинуклеарні фактори

27 Які препарати не слід використовувати при загостренні ЮРА з низьким ступенем активності ревматоїдного артрити (1 ступінь):

- А.НПЗП внутрішньо чи у вигляді мазей місцево
- В.делагіл, салазопірідозин
- С.аплікації димексиду, парафіна
- Д.лазер- чи магнітотерапія на ділянки суглобів, ЛФК, масаж
- Е.Д-пеніциламін

28 Що не слід включати до терапії при загостренні ЮРА із середнім ступенем тяжкості ревматоїдного артрити (II ступінь):

А.НПЗП внутрішньо

В.Д-пеніциламін, метотрексат

С.індуктотермія на ділянки суглобів, ЛФК, масаж

Д.фонофорез гідрокортизона місцево, внутрішньосуглобове введення дипроспана

Е.делагіл

29 Які препарати не призначають при загостренні ЮРА з високим ступенем активності (III ступінь):

А.НПЗП внутрішньо, преднізолон пульс-терапією, місцево

В.метотрексат, азатіоприм

С.пульс-терапія метипредон та циклофосфан

Д.плазмаферез, гемосорбція, внутрішньосуглобове введення дипроспана

Е.делагіл

30 Що не призначають в періоді ремісії ЮРА:

А.спорадичного прийому НПЗП

В.базові препарати в залежності від перенесеного ступеня активності (I-II-й) (делагіл, Д-пеніциламін, метотрексат)

С.ЛФК, санаторно-курортне лікування

Д.метипред та циклофосфан при перенесеному високому ступеню активності

Е.преднізолон

31 Які препарати не відносяться до НПЗП, що використовують в терапії ЮРА:

А.вольтарен 2-3 мг/кг

В.індометацин 1-3 мг/кг

С.напроксен 10-20 мг/кг

Д.інгібітори циклооксигенази-2: німесулід, мелоксикам, лорноксикам, целекоксиб

Е.преднізолон 2 мг/кг

32 Що не є показаннями до застосування глюкокортикоїдів при ЮРА:

А.системного варіану початку з високою лихоманкою

В.тяжкого кардита

С.увеїта, що не купірується при місцевому використанні ГКС, інші тяжкі позасуглобові проявлення

Д.вираженого загостреного синдрому при поліартритичному варіанті

Е.ярко вираженого олігоартрита

33 До принципів використання ГКС при ЮРА відносять усе перелічене, за винятком:

А.при стиханні системних проявів доза преднізолону через 2-3 тижні знижується до підтримуючої, потім переводиться на інтермітуючий прийом до відміни

В.чим менше доза, тим повільніше зниження

С.при системному варіанті ГКС поліпшують прогноз, при поліартритичному погіршують та використовуються, як симптоматичний засіб

Д.ГКС доцільно призначати для тривалого використання, як препарати першого вибору

Е.у випадку високої активності при системному варіанті ГКС використовують у вигляді пульс-терапії

34 Пульс-терапія ГКС, що призначається при ЮРА, це:

А.призначення високих доз преднізолону внутрішньо (до 5 мг/кг) на протязі 3-х діб

В.внутрішньом'язове введення преднізолону в дозі до 10 мг/кг

С.комбіноване введення внутрішньо та внутрішньом'язово до 15 мг/кг на протязі 3-х діб

Д.внутрішньовенне введення крапельно з гепарином в дозі 30 мг/кг (не більше 1000мг) на протязі 3-х діб

Е.внутрішньовенне введення болюсно з гепарином в дозі 10 мг/кг на протязі 3-х діб

35 До базисної терапії ЮРА, що сповільняє руйнування кісток та хрящів, та призначається на ранніх строках та на тривалий термін (місяці, роки), відносять усе перелічене, за винятком:

А.сульфасалазіна

В.Д-пеніциламіна

С.метотрексат

Д.азатиоприма, циклофосфана

Е.преднізолону

36 Назвіть антицитокіновий препарат, що був розроблений спеціально для базисної терапії ЮРА:

А.лефлунамід

В.інфліксимаб

С.етанерцепт

Д.азатиоприм

Е.циклофосфан

37 Назвіть препарати моноклональних антитіл - інгібіторів фактора некроза пухлини, що використовуються при ЮРА:

А.інфліксимаб, етанерцепт

В.лефлунамід

С.Д-пеніциламін

Д.метотрексат

Е.азатиоприм, циклофосфан

- 38 При низькій активності ЮРА та відсутності достатнього ефекту від лікування НПЗП через 4-6 міс показано призначення тривало та повільно діючих (базисних препаратів), а саме:
- А.сульфасалазина не менш ніж 20 тижнів чи делагіла
 - В.метотрексата 1 раз на тиждень 5-12,5 мг
 - С.циклоспорина А 4-6 мг/кг 6-8 місяців
 - Д.азатиоприма 1,5-2 мг/кг щоденно
 - Е.циклофосфана 4-5 мг/кг на добу
- 39 Найбільш несприятливий прогноз в плані інвалідності по опорно-руховому апарату при ЮРА спостерігається:
- А.при переважно суглобовій формі (поліартрит, моноартрит, олігоартрит)
 - В.суглобово-вісцеральній формі з обмеженим ураженням суглобів
 - С.синдромі Стіла
 - Д.субсептичному синдромі
 - Е.синдромі Стіла та гострому початку
- 40 Які діагностичні ознаки характерні для системного варіанта ЮРА, крім:
- А.лихоманка
 - В.гіпертонія
 - С.висип
 - Д.лімфаденопатія та гепатолієнальний синдром
 - Е.арталгії (артрит)
- 41 Для СЧВ характерні, за виключенням:
- А.Капіляри
 - В.Ядерна патологія
 - С.Відкладання імунних комплексів в вогнищах пошкодження тканин
 - Д.Бактеріємія
 - Е.Накопичення антиглобулінових антитіл
- 42 В основі якого захворювання знаходяться імунні порушення, що призводять до ураження ендотеліальних клітин, а патогенетичний процес починається у синовіальних оболонках, генез позасуглобових проявів пов'язан з імунокомплексним васкулітом та неопосередкованим ураженням тканин лімфоцитами та аутоантитілами?
- А.ЮРА
 - В.СЧВ
 - С.склеродермії
 - Д.дерматоміозита

Е.вузликового периартеріїта

43 При якому захворюванні найбільш важкі форми пов'язані з носійством антигенів локуса DR в сполученні з В₃₅, серопозитивні його варіанти корелюють з HLA DR₄, а носійство антигенів HLA-локуса В₁₂, В₄₀, В₂₇ частіше асоціюється з переважно суглобовими формами?

А.ЮРА

В.СЧВ

С.склеродермії

Д.дерматоміозиті

Е.вузликовому периартеріїті

44 Який з перелічених показників не дозволяє поставити діагноз при ревматоїдному артриті?

А.дослідження на LE-клітини

В.визначення рівня імуноглобуліну А

С.різке прискорення ШОЕ, гіперлейкоцитоз

Д.антинуклеарний фактор

Е.лімфоцитоз

ЗАДАЧІ

1. У дитини 8 років без явних чинників з'явилася фебрильна лихоманка, яка супроводжується дрібно плямистими висипами на тулубі та кінцівках, набряком між фалангових суглобів кінцівок, ранковою скутістю рухів у суглобах. Окрім цього, мають місце ознаки ексудативного перикардиту, збільшення периферичних лімфатичних вузлів, гепатоспленомегалія.

Ваш попередній діагноз?

Який план обстеження?

Лікування та профілактика.

2. Дитина 11 років, 2 тижні потому перенесла ангіну. Лікувалась народними методами. Зараз підвищилась температура до фебрильних цифр, є задишка, болі і набряки колінних і гомілково-ступневих суглобів, через що дитина не може ходити. Об'єктивно: дитина бліда, ЧСС – 120/хв., тони глухі, систолічний шум на верхівці і у Vточці, межі серця зміщені ліворуч на 0,5 см від середньої ключичної лінії.

Ваш попередній діагноз?

Який план обстеження?

Лікування та профілактика.

3. У хлопчика 12 років підйом температури до 39С, біль у суглобах, м'язах переважно

нижніх кінцівок, над суглобами висипка еритематозна з ліловим відтінком, періорбітальні тіні, на слизовій рота афти, гінгівіт, поліаденія. При обстеженні пальпація м'язів болісна, виражена слабкість їх, тест з присіданням дитина не може виконати. Чд 20 /хв, дихальні шуми послаблені, межі серця розширені вліво на 2 см, тони послаблені, систолічний шум у т. Боткіна та на верхівці. Печінка +3 см, селезінка +1 см.

Ваш попередній діагноз?

Який план обстеження?

Лікування та профілактика.

Контрольні питання

1. Етіологія та епідеміологія ЮРА та реактивних артритів у дітей.
2. Основні патогенетичні аспекти розвитку ЮРА та реактивних артритів у дітей.
3. Класифікація ЮРА у дітей.
4. Клінічні прояви ЮРА та реактивних артритів у дітей.
5. Диференційно-діагностичні ознаки ЮРА, реактивних артритів.
6. Додаткові методи діагностики ЮРА та реактивних артритів.
7. Показання для рентгенологічного обстеження косино-суглобової системи у дітей.
8. Які рентгенологічні ознаки ЮРА та реактивних артритів.
9. Принципи лікування ЮРА та реактивних артритів у дітей.
10. Профілактика ЮРА та реактивних артритів у дітей.
11. Прогноз при ЮРА та реактивних артритах у дітей.

Виписати рецепти на лікарські препарати: НПЗП (діклофенак натрію, вольтарен, ортофен, індометацин, бруфен (ібупрофен), німесулід, мелоксикам), ГКС (метилпреднізолон, преднізолон), амінохінолінові (делагіл, плаквеніл), цитостатики (циклофосфан, метотрексат), солі золота, Д-пеніциламін, салазопохідні, імуноглобуліни, мазі індометацінова, діклофенак, траумель С.

В зошиті відповісти на запитання

1. Етіологія ЮРА та реактивних артропатій у дітей.
2. Класифікація ЮРА та реактивних артропатій.
3. Характеристика типової клінічної картини ЮРА та реактивних артропатій.
4. Діагностичні критерії ЮРА та реактивних артропатій у дітей.
5. Скласти план лабораторних та інструментальних обстежень при ЮРА, реактивних артропатіях.
6. Записати нормальні показники досліджень: загальноклінічний, біохімічний аналізи крові, коагулограма, дослідження синовіальної рідини, імунологічні дослідження, ЕКГ, рентгенологічне дослідження, ехокардіографія, ультразвукове дослідження

суглобів.

7. Принципи лікування ЮРА, реактивних артропатій.
8. Реабілітація і профілактика ЮРА, реактивних артропатій.
9. Прогноз при ЮРА, реактивних артропатіях.
10. Диференціальна діагностика ЮРА, реактивних артропатій у дітей.
11. Заповнити диференційно-діагностичну таблицю захворювань з суглобовим синдромом.

Диференційно-діагностична таблиця захворювань з суглобовим синдромом

Симптоми	Нозологічна форма			
	ЮРА	Субсепсис Віслера- Фанконі	ГРЛ	РА
Гострий початок				
Стійкий суглобовий синдром				
Ранкова скутість				
Артрит трьох і більше суглобів				
Артрит суглобів кисті				
Симетричний артрит				
Біль в суглобах				
Ревматоїдні вузлики				
Гіпертермія				
Висипка				
Увеїт				
Вісцеральні прояви				
Гепатоспленомегалія				
Зміни в ЗАК				
Ревматоїдний фактор (РФ)				
М'язова атрофія				
Рентгенологічні зміни суглобів				

Література.

Основна

1. Кардиология. Клинические рекомендации / под ред Ю.Н.Беленкова, Р.Г.Оганова. – М.: «Гэотар-Медиа», 2007. – 640с.
2. Медицина неотложных состояний / под ред. В.В.Никонова, А.Э.Феськова, Б.С.Федака. – Донецк: ИД «Заславский», 2007. – 408 с.
3. Цыбулькин Э.К. Неотложная педиатрия. – М.: «Гэотар Медиа», 2012. – 160с.
4. Детская кардиология и ревматология / под ред. Л.М.Беляевой.- М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011.- 584 с.
5. Пропедевтична педіатрія / под ред. В.Г.Майданника. – Вінниця: «Нова книга», 2012. – 880с.
6. Педіатрія /За ред.О.В. Тяжкої. - Вінниця.: Нова книга, 2008. -.С.106-128, 488-507.
7. Шабалов Н.П. Детские болезни. - 6-е изд., перераб. и доп. - С-Пб, 2010. Т-2,С.11-47.
8. Медицина дитинства/ За ред. П.С.Мощича. - К.:Здоров'я, 1994-2001. -Т. 1-6.
9. Педиатрия; Учебник для студснтов ви́сших мед. учеб. заведений ПІ - IV уровией аккредитации. 2-е изд., испр. и доп. /В.Г.Майданник. - Харьков: Фолио, 2002. - 1125 с.

Додаткова

1. Детская ревматология: Руководство для врачей/Под ред. А.А.Баранова - М: Медицина, 2002. - 336 с.
2. Дитяча кардіоревматологія: навчальний посібник для студентів вищих навчальних закладів IV рівня акредитації, лікарів-інтернів, дитячих кардіоревматологів, лікарів-педіатрів, лікарів загальної практики - сімейної медицини/ під ред. О.П.Волосовця, В.М.Савво, С.П.Кривоустова. -Харків.: ТНЦ, 2006. - 256 с,
3. Ревматологія дитячого віку /За загального редакцією професора Є.В.Прохорова, професора О.П.Волосовця. - Донецьк. - 2006. - 160 с.
4. Суставной синдром в практике педиатра /Е.В.Прохоров, В. В. Бережи ой, Ю.В.Марушко, Т.В.Марушко, Л.Л.Челпан. - Донецк, 2006. - 146 с.
5. Кардиология. Клинические рекомендации / под ред Ю.Н.Беленкова, Р.Г.Оганова. – М.: «Гэотар-Медиа», 2007. – 640с.
6. Медицина неотложных состояний / под ред. В.В.Никонова, А.Э.Феськова, Б.С.Федака. – Донецк: ИД «Заславский», 2007. – 408 с.
7. Кардиология. Национальное руководство / под ред. Ю.Н.Беленкова. – М.: «Гэотар Медиа», 2007. – 1232 с.
8. ЭКГ у детей и подростков / Херман Гутхайль, Ангеоика Линдигер. – М.: «ГЭОТАР Медиа», 2012. – 256 с.

9. Руководство по детской ревматологии / под ред. Н.А.Геппе, Н.С.Подчерняевой, Г.А.Лыскиной. – М.: «Гэотар Медиа», 2011. – 720 с.