

**Ужгородський національний УНІВЕРСИТЕТ
медичний факультет
кафедра дитячих хвороб**

БЛАК В.М., СИМУЛИК В.Д.

**МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ
ДО ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ
НА ОСНОВІ КОМПЕТЕНТНІСНОГО ПІДХОДУ**

на тему заняття:

Дифузні захворювання сполучної тканини у дітей

Ужгород - 2021

УДК 616-053.2

Білак В.М., доцент кафедри дитячих хвороб;

Симулик В.Д. доцент кафедри дитячих хвороб;

Освітньо- кваліфікаційний рівень – 7.1201001

Напрямок підготовки – 1201

Спеціальність – лікувальна справа

Навчальна дисципліна – педіатрія

«Дифузні захворювання сполучної тканини у дітей»

Навчально –методичні вказівки для студентів вищих учбових закладів III-IV рівнів акредитації зі спеціальності «Педіатрія». Складена у відповідності з вимогами «Освітньо – професійної програми Вищої школи України».

Затверджено на засіданні Вченої ради медичного факультету УжНУ

від 20 травня 2021 року протокол № 7

1. Тема заняття. Етіологія, патогенез, клініка, діагностика, лікування, профілактика дифузних захворювань сполучної тканини у дітей.

2. Навчальні цілі заняття:

фахові компетентності (знати, вміти, оволодіти практичними навичками)

- сучасні погляди на роль та місце дифузних захворювань сполучної тканини у розвитку дитини;
- сучасні погляди на етіологію, патогенез, класифікацію дифузних захворювань сполучної тканини у дітей;
- особливості клінічної симптоматики та характер перебігу, частота ускладнень, прогноз при різних клінічних варіантах дифузних захворювань сполучної тканини у дітей;
- діагностичні можливості додаткових методів дослідження (лабораторних, рентгенологічних, інструментальних) при дифузних захворювань сполучної тканини у дітей;
- скласти план обстеження хворого
- аналізувати результати дослідження (загального аналізу крові, біохімічного дослідження, рентгенологічних даних, сечі, ультразвукового обстеження);
- проводити диференційну діагностику дифузних захворювань сполучної тканини;
- сформулювати та обґрунтувати клінічний діагноз дифузних захворювань сполучної тканини відповідно до вимог сучасної класифікації;
- призначити диференційоване лікування дифузних захворювань сполучної тканини у дітей;

загальні компетентності

- здатність навчатися;
- застосовувати знання на практиці;
- вміння бути критичним та самокритичним;
- здатність продукувати нові ідеї та креативно мислити;
- аналізувати отриману інформацію;
- вміти контактувати з іншими учасниками команди (групи);
- аргументувати вибір тих чи інших методів обстеження;
- дотримуватись принципів етики та деонтології;
- уміти розробляти та мотивувати проекти;
- вміння спілкуватися з нефахівцями;
- грамотно оформляти документацію.

3. Методи навчання:

Метод малих груп з елементами ділової гри, навчання в команді, фронтальні технології, обговорення, дискусія, дослідницька робота в групах, ситуаційне моделювання, імітація.

4. Міждисциплінарна інтеграція.

№ п/п	Назва дисципліни та відповідної кафедри	Знати	Вміти
<i>Базисні кафедри</i>			
1.	Гістологія	Морфологічну будову серцево-судинної системи, сполучної тканини, шкіри	Аналізувати зміни у віковому аспекті
2.	Біохімія	Біохімічну характеристику різних сполук, що регулюють запальну реакцію організму	Аналізувати зміни у віковому аспекті
3	Фізіологія	Функції серцево-судинної системи, суглобів,	Аналізувати зміни у віковому аспекті
4	Патофізіології	Порушення функції серця, суглобів	Аналізувати зміни у віковому аспекті
<i>Профільні клінічні кафедри</i>			
5.	Пропедевтики педіатрії	Анатомо-фізіологічні особливості серця, суглобів у дітей.	Вибрати найбільш значущі зміни, що характеризують серцево-судинну систему, суглоби у дітей у віковому аспекті
6.	Пропедевтики терапії	Методи діагностики, варіанти клінічного перебігу дифузних захворювань сполучної тканини	З'ясувати скарги хворого, зібрати анамнез захворювання, провести обстеження хворого, обґрунтувати діагноз, провести диференційний діагноз, скласти план додаткового обстеження.

5. Література:

Основна

1. Педіатрія: національний підручник у 2 т./ Н.Г.Гойда, Р.О.Моїсеєнко, Л.І.Чернишова та інші, за ред. В.В.Бережного; Асоціація педіатрів України. – К.: Сторожук О.В., 2013. – т.1.- С. 802 – 867.
2. Педіатрія: навчальний посібник /за ред. О.В.Тяжкої; - К.: Медицина. 2005. – С.412 - 424.
3. Майданник В.Г. Педіатрія. – Харків: Фолио, 2004. – С.362-416

Додаткова

1. Детские болезни: учебник в 2 т. /Н.П.Шабалов. – СПб.: Питер. 2002. – Т.2. – С.91 - 122.

СТРУКТУРА ПРАКТИЧНОГО ЗАНЯТТЯ

I. Підготовчий етап (15 хв.)

Організаційна частина заняття.

Повідомлення теми, мети заняття.

Тема: Етіологія, патогенез, клініка, діагностика, лікування, профілактика дифузних захворювань сполучної тканини у дітей.

Мета: виробити вміння діагностувати та визначати тактику лікування та профілактику у дітей хворих на дифузні захворювання сполучної тканини

Мотивація навчальної діяльності:

Дифузні захворювання сполучної тканини займають особливе місце в структурі хронічної патології у дітей незалежно від віку. Дифузні захворювання сполучної тканини відносяться до однієї з найбільш небезпечних патологій дитячого віку, розпочавшись в дитинстві часто продовжуються у дорослих.

Матеріали методичного забезпечення підготовчого етапу заняття:

Теоретичні питання до заняття:

- 1) Анатомо-фізіологічні особливості сполучної тканини та її значення у перебігу захворювань.
- 2) Класифікація дифузних захворювань сполучної тканини у дітей.

3) Діагностичні критерії дифузних захворювань сполучної тканини у дітей .

4) Питання лабораторної (кров, сеча), інструментальної (рентгенографія) та ультразвукової діагностики.

5) Диференційна діагностика дифузних захворювань сполучної тканини у дітей.

6) Принципи та етапи лікування дифузних захворювань сполучної тканини у дітей.

8) Профілактика та диспансерне спостереження дифузних захворювань сполучної тканини у дітей.

Системні захворювання сполучної тканини

Системні захворювання сполучної тканини, або дифузні захворювання сполучної тканини, - група захворювань, що характеризуються системним типом запалення різних органів і систем, що поєднується з розвитком аутоімунних і імунокомплексних процесів, а також надлишковим фіброзоутворенням.

Група системних захворювань сполучної тканини включає в себе наступні захворювання:

- системний червоний вовчак;
- системна склеродермія;
- дифузні фасціїт;
- дерматоміозит (поліміозит) ідіопатичний;
- хвороба (синдром) Шегрена;
- змішане захворювання сполучної тканини (синдром Шарпа);
- ревматична поліміалгія;
- рецидивуючий поліхондрит;
- рецидивний паннікуліт (хвороба Вебера-Крісчен).

Крім того, в даний час до цієї групи відносять хвороба Бехчета, первинний антифосфоліпідний синдром, а також системні васкуліти.

Системні захворювання сполучної тканини об'єднані між собою основним субстратом - сполучною тканиною - і схожим патогенезом. Сполучна

тканина - це дуже активна фізіологічна система, яка визначає внутрішнє середовище організму, відбувається з мезодерми. Сполучна тканина складається з клітинних елементів і міжклітинної матриксу. Серед клітин сполучної тканини виділяють власне сполучнотканинні - фібробласти - і такі їх спеціалізовані різновиди, як хондробласти, остеобласти, синовіоцити; макрофаги, лімфоцити. Міжклітинний матрикс, що значно перевершує кількісно клітинну масу, включає колагенові, ретикулярні, еластичні волокна і основну речовину, що складається з протеогліканів. Тому термін «колагенози» застарів, більш правильна назва групи - «системні захворювання сполучної тканини». На сьогодні доведено, що при системних захворюваннях сполучної тканини відбуваються глибокі порушення імунного гомеостазу, що виражаються в розвитку аутоімунних процесів, тобто реакцій імунної системи, що супроводжуються появою антитіл або сенсibilізованих лімфоцитів, спрямованих проти антигенів власного організму (аутоантигенів). В основі аутоімунного процесу лежить імунорегуляторний дисбаланс, що виражається в пригніченні супресорної і збільшенні «хелперної» активності Т-лімфоцитів з подальшою активацією В-лімфоцитів і гіперпродукцією аутоантитіл самої різної специфічності. При цьому патогенетична активність аутоантитіл реалізується через комплементзалежний цитоліз, де циркулюють фіксовані імунні комплекси, відбувається взаємодія з клітинними рецепторами і в підсумку призводить до розвитку системного запалення. Таким чином, спільність патогенезу системних захворювань сполучної тканини - порушення імунного гомеостазу у вигляді неконтрольованого синтезу аутоантитіл і утворення імунних комплексів антиген-антитіло, що циркулюють в крові і фіксуються в тканинах, з розвитком важкої запальної реакції (особливо в мікроциркуляторному руслі, суглобах, нирках, серці та ін.). Крім близькості патогенезу, для всіх системних захворювань сполучної тканини є характерними такі риси: мультифакторіальний тип схильності з певною роллю іммуногенетических факторів, пов'язаних з шостий хромосомою; єдині морфологічні зміни (дезорганізація сполучної тканини, фібриноїдні зміни основної речовини сполучної тканини, генералізоване ураження судинного русла - васкуліти, лімфоїдні і плазмоклітинні інфільтрати та ін.); схожість окремих клінічних ознак, особливо в ранній стадії хвороби (наприклад, синдром Рейно); системність, поліорганність ураження (суглоби, шкіра, м'язи, нирки, серозні оболонки, серце, легені); загальні лабораторні показники активності запалення; загальні групові та характерні для кожної хвороби імунологічні маркери; близькі принципи лікування (протизапальні засоби, імуносупресія, екстракорпоральні методи очищення і пульсскортикостероїдна терапія в кризових ситуаціях).

Етіологія системних захворювань сполучної тканини розглядається з позицій мультифакторній концепції аутоімунитета, згідно з якою розвиток цих хвороб обумовлено взаємодією інфекційних, генетичних, ендокринних і факторів зовнішнього середовища (тобто генетична схильність + фактори

зовнішнього середовища, такі як стрес, інфекція, переохолодження, інсоляція, травма, а також дія статевих гормонів, в основному жіночих, вагітність, аборти сприяють виникненню системних захворювань сполучної тканини). Найчастіше фактори зовнішнього середовища або загострюють приховано протікаючу хворобу, або є, при наявності генетичної схильності, пусковими моментами виникнення системних захворювань сполучної тканини. В даний час накопичені непрямі дані про можливу роль хронічної вірусної інфекції. Вивчається роль пікорнавірусів, РНК-вірусів - при кору, краснусі, парагрипі, паротиті, а також ДНК- вмісних герпетичних вірусів - Епштейна-Барр, цитомегаловірусу, вірусу простого герпесу. Хронізація вірусної інфекції пов'язана з певними генетичними особливостями організму, що дозволяє говорити про нерідко сімейно-генетичному характері системних захворювань сполучної тканини. У сім'ях хворих, у порівнянні з сім'ями здорових і з населенням в цілому, частіше спостерігаються різні системні захворювання сполучної тканини, особливо серед родичів першого ступеня споріднення (сестер і братів), а також більш часте ураження монозиготних близнюків, ніж дизиготних. Численними дослідженнями показана асоціація між носійством певних HLA-антигенів (які розміщуються на короткому плечі шостої хромосоми) і розвитком конкретного системного захворювання сполучної тканини. Для розвитку системних захворювань сполучної тканини найбільше значення має носійство II класу HLA-D-генів, що локалізуються на поверхні В-лімфоцитів, епітеліальних клітин, клітин кісткового мозку та ін. Наприклад, системний червоний вовчак асоціюється з DR3-антигеном гістосумісності. При системній склеродермії відзначається накопичення A1, B8, DR3-антигенів в поєднанні з DR5-антигеном, а при первинному синдромі Шегрена - висока зв'язок з HLA-B8 і DR3. Таким чином, механізм розвитку таких складних і багатопричинних захворювань, якими є системні захворювання сполучної тканини, до кінця не вивчений. Однак практичне застосування діагностичних імунологічних маркерів захворювання і визначення його активності дозволить покращити прогноз при цих захворюваннях.

Системний червоний вовчак (СЧВ)

Системний червоний вовчак (СЧВ) - аутоімунне захворювання. Причина його появи до кінця не ясна. Однак, передбачається, що хвороба генетично обумовлена. Суть ураження при СЧВ зводиться до утворення в організмі антитіл до власних тканин. Імунна система перестає правильно розпізнавати білки організму і, сприймаючи їх як "чужі", атакує їх.

Клінічні прояви системного червоного вовчака вкрай різноманітні і правильна діагностика можлива в урахуванням всіх проявів, а так само ряду лабораторних аналізів.

Початок хвороби нерідко характеризується слабкістю, схудненням, деяким підвищенням температури тіла; всі ці прояви неспецифічні і можуть нагадувати банальну застуду.

В подальшому розвиваються типові ознаки системного червоного вовчака:

- ураження шкіри
- ураження м'язів і суглобів
- ураження серцево-судинної системи
- ураження нервової системи
- інших внутрішніх органів.

Ураження шкіри нерідко має першорядне діагностичне значення, не дивлячись на те, що шкірні прояви дуже різноманітні. Так, виділяють 28 варіантів шкірних змін при СЧВ. Найбільш типовими є червонуваті плями на обличчі, шиї, грудей і в області великих суглобів рук і ніг. Плями ці досить яскраві, можуть зливатися один з одним, але різко окреслені від нормальної шкіри. Характерним проявом є симптом "метелика" - наявність таких плям на щоках і переніссі, що зливаються один з одним як би з утворенням форми метелика. Поряд з плямами, можлива поява висипань у вигляді червоних кілець з більш блідою шкірою всередині кільця. Шкірним прояви супроводжує сухість шкіри, дифузне випадання волосся, ламкість нігтів. Можливі також білясті висипання та виразки на слизовій оболонці рота.

У переважній більшості випадків системного червоного вовчака з'являються болі в суглобах. Біль в одному або декількох суглобах може тривати від декількох хвилин до декількох днів. При високій активності захворювання, болі можуть бути стійкими, з розвитком запалення і припухлості суглоба. Особливо часто вражаються фаланги і зап'ястя кистей рук, колінні суглоби. Ураження суглобів зазвичай симетричні. Характерно ураження 2 і більше суглобів.

При вовчаночному ураженні серця в патологічний процес залучаються всі його оболонки, але частіше за все зовнішня - перикард, або "серцева сумка". З'являється біль за грудиною, яка посилюється при сміху і чханні, задишка, можлива поява серцевих набряків на ногах, передній стінці живота. Може поєднуватись з іншим серозитом – плевритом. Характерно для СЧВ ураження нирок –« люпус нефрит».

Також для СЧВ характерна неврологічна симптоматика у вигляді судом або психозів.

Системний червоний вовчак характеризується діагностичною тріадою Хазеріка: 1) вовчакові тільця (глибки) – вільні групи ядерної субстанції з пошкоджених нуклеарними антитілами нейтрофілів; 2) феномен розетки – вовчакові тільця з нейтрофілами навкруги; 3) LE – клітини – це нейтрофіли які поглинули вовчакові тільця.

Лабораторно – імунологічні зміни: гематологічні - лейкопенія, лімфопенія, тромбоцитопенія, анемія, імунологічні – LE – клітини, антитіла до ДНК, хибнопозитивна проба Вассермана, антинуклеарні антитіла, зниження активності фракцій комплементу.

Ураження нирок характеризуються персистуючою протеїнурією (більше 0,5 г/л), гематурією, циліндрурією – зернисті циліндри.

Лікування системного червоного вовчака необхідно починати якомога раніше, щоб уникнути незворотного ураження органів. Основними препаратами в терапії є протизапальні препарати, кортикостероїди та засоби, що пригнічують активність імунної системи.

Склеродермія

Склеродермія - хронічне захворювання з характерним розвитком локального або генералізованого фіброзу шкіри, підлеглих тканин і вісцеральних органів.

Розрізняють вогнищеву і системну склеродермію.

Вогнищева склеродермія ділиться на

- бляшкову
- лінійну
- глибоку вузлувату підшкірну.

Бляшкова форма склеродермії характеризується появою одного або множинних вогнищ білястого кольору з фіолетовим віночком по периферії. Вогнища можуть збільшуватися, ущільнюватися або розсмоктуватися, залишаючи після себе атрофію шкіри, підлеглих тканин, як правило, не змінені.

При лінійній формі склеродермії осередки розташовуються на кінцівках по ходу судинно-нервового пучка і можуть поширюватися вглиб, зачіпаючи підшкірну клітковину, м'язи і кістки і залишаючи після себе ділянки ліподистрофії, аміотрофії, порушення росту ураженої кінцівки. Коли вогнище склеродермії локалізується на волосистій частині голови і поступово поширюється на шкіру чола, спинку носа, говорять про

склеродермію типу «удару шаблею». Цю форму досить важко відрізнити від лицьового трофоневроза - атрофія Ромберга.

При глибокій підшкірній вузлуватій формі склеродермії осередки найчастіше локалізуються на стегнах і сідницях, шкіра над ними не змінена або має вигляд «апельсинової кірки», що свідчить про залучення в процес м'язової фасції. Спостерігаються зміна глибоких м'язових фасцій в області передпліччя і гомілок, що викликає розвиток згинальних контрактур.

Системна склеродермія - це прогресуюче захворювання з характерною індурацією шкіри, вазоспастичними реакціями, псевдоартритами, акроостеолізом і можливим розвитком кальцинатів і ряду вісцеритів. З висцеритів найбільш характерні езофагіт, у вигляді дифузного розширення стравоходу з звуженням нижньої частини і ослабленням перистальтики, дуоденіт, синдром порушення всмоктування, а також дифузний базальний фіброз легенів, великовогнищевий кардіосклероз, склеродермічна нефропатія.

Терапія склеродермії повинна вирішувати наступні завдання: ліквідацію системного і локального запалення, нормалізацію мікроциркуляції, зниження процесів фіброзування, відновлення порушених функцій організму.

Дерматомиозит

Дерматомиозит - дифузне захворювання сполучної тканини. Його виникнення пов'язують з вірусами Коксакі, генетичною схильністю. Синдром дерматомиозиту може розвинути при первинній патології крові, токсоплазмозі, трихінельозі і може супроводжувати склеродермію. Частіше хворіють дівчатка, пік захворюваності припадає на 8-10 років.

Клініка дерматомиозита. Приблизно у 25% дітей захворювання починається гостро з лихоманки, набряків і ураженням м'язів, яскравим дерматитом і швидкопрогресуючою м'язевою слабкістю. Виникають інтенсивні м'язові болі, пітливість, швидко прогресує загальна дистрофія. При підгострих варіантах хвороби температура тіла субфебрильна, наростання всіх симптомів поступове від 2-3 тижнів до 3 міс. Захворювання часто розвивається слідом за респіраторними інфекціями, ангіною, охолодженням, стресом. Ураження шкіри при дерматомиозиті поліморфно, але є постійним симптомом хвороби і проявляється у вигляді еритеми з ціанотичним відтінком, що розташовується на обличчі у вигляді періорбітальних лілових еритем («лілова хвороба»), на вушних раковинах, над суглобами. Ураження слизових оболонок проявляється хейлітом, гінгівітом, стоматитом, а також ураженням шлунково-кишкового тракту. При ураженні м'язів відзначають набряк, тестуватість і дерев'янисту щільність, болючість при пальпації і наростаючу слабкість. Розвивається міогенний парез або параліч, в тому числі псевдобульбарний синдром з явищами дисфагії, дизартрії, дисфонії.

Можливий розлад дихання. При ураженні суглобів спостерігаються артралгії або артрити. Нерідко уражаються лімфатичні вузли, що призводить до набряку шиї та обличчя. При дерматоміозиті залучаються всі оболонки серця, найбільш часто міокард. Можуть спостерігатися пневмонії, гломерулонефрит. Серед загальних симптомів виділяють загальну і м'язову дистрофію, гарячкову реакцію, салівацію. Перебіг хвороби може бути сприятливим, дерматоміозит може проявлятися у вигляді окремих епізодів, або з частими загостреннями, або безперервно рецидивувати. Важким станом (спостерігається в 10% випадків) є міопатичні кризи з виключенням роботи дихальних, гортанних глоткових і скелетних м'язів на тлі важкої інтоксикації, лихоманки, зниження серцевої і дихальної функцій, що вимагають негайної інтенсивної терапії.

Препаратами вибору при лікуванні дерматоміозиту залишаються кортикостероїдні гормони.

Вузликосий періартеріт

Вузликосий періартеріт - системне судинне захворювання, при якому уражаються стінки середніх і дрібних артерій. Найчастіше зустрічається у чоловіків, але можливо і у дітей. Етіологія точно не встановлена. Сенсibiliзуючими факторами вважають інфекцію, особливо вірусну, інтоксикацію, вакцинацію, введення сироваток і ліків. Патогенетична роль відводиться імунним комплексам, що циркулюють в крові і фіксованим в стінках судин. У стінках дрібних судин відзначені потовщення запального характеру, дрібні аневризми, крововиливи, некрози. В уражених судинах нерідко виявляються тромби. Гістологічні зміни нагадують ті, що зустрічаються при сироватковій хвороби. При порушенні кровообігу страждають тканини, де локалізуються пошкоджені судини (нирки, нервова система, серцево-судинна система, легені, шлунково-кишковий тракт).

Клінічна картина захворювання починається поступово, підвищується температура тіла, лихоманка має неправильний характер. Хворі скаржаться на схуднення, болі в м'язах, суглобах, слабкість, пітливість, відсутність апетиту. Часто уражаються нирки з синдромом гломерулонефриту і гіпертонією. При ураженні судин серця виникає стенокардія, може бути інфаркт міокарда. Якщо пошкоджені судини черевної порожнини, то виникають болі в животі, нудота, пронос, блювота, кров в стільці. Може бути картина гастриту, ентериту, апендициту. Порушення кровопостачання нервів призводить до поліневриту. Можливі вогнищеві ураження мозку і його оболонок. Хвороба може протікати гостро і хронічно. При гострих формах смерть настає при явищах ниркової недостатності з гіпертонією, крововиливами, може бути інфаркт кишечника. При хронічних формах смерть є наслідком ниркового склерозу, серцевої недостатності, кахексії, вторинної інфекції. Лікування полягає в призначенні гормонотерапії у

високих дозах (2-3мг/кг) на ранніх стадіях хвороби. Іноді гормони викликають утворення множинних інфарктів, прогресування ниркової недостатності. При неефективності лікування призначають імунодепресанти.

Ревматоїдний артрит

Ревматоїдний артрит - захворювання, що має в своїй основі імунопатологічні процеси і характеризується у більшій частини хворих хронічним перебігом з системним ураженням сполучної тканини переважно опорно-рухового апарату.

Розрізняють дві основні форми ревматоїдного артрити:

- суглобову
- суглобово-вісцеральну
- кілька варіантів кожної з них.

Суглобова форма розвивається поступово, супроводжується незначними спалахами загострення без вираженої температурної реакції, без ознак або при слабо виражених ознак ураження внутрішніх органів, з рідкісним появою алергічної висипки, симптомів алергічного стану. Зміни в суглобах при цій формі мають характер моно- або олігоартриту. У патологічний процес частіше залучаються колінні, потім гомілковостопні, дрібні суглоби кисті, променезап'ясткові, ліктьові і порівняно рідко всі інші суглоби. Для ураження суглобів типова асиметрія. Місцеві явища характеризуються зміною форми суглоба, підвищенням температури над суглобом, обмеженням функції, гіпотрофії мускулатури відповідної кінцівки.

Порівняно часто (в 20%) при суглобовій формі ревматоїдного артрити розвивається ревматоїдний увеїт. У патологічний процес втягуються капсули очей, виникає ірит або іридоцикліт, рідше хореїдїт або ураження всіх трьох відділів судинної оболонки - увеїт. В якості вторинних проявів приєднуються стрічкоподібна дистрофія рогівки, помутніння кришталика.

Тріаду симптомів (іридоцикліт, катаракта і дистрофія рогівки) вважають типовою для дитячого ревматоїдного артрити. Перебіг суглобової форми (за винятком ревматоїдного увеїту) відносно сприятливий.

Суглобово-вісцеральна форма (хвороба Стілла) - найважча форма ревматоїдного артрити у дітей. Характеризується гострим початком і бурхливим розвитком, високою лихоманкою, масивним суглобовим синдромом, вираженою реакцією лімфоїдних органів і печінки, вісцеритами

(міокардит, перикардит, плеврит та ін.). Ураження суглобів множинне, симетричне іноді уражаються всі суглоби. Характерна ранкова скутість яка в залежності від тривалості в часі може характеризувати активність ювенільного ревматоїдного артрити. Особливості у дітей – олігоартрит у поєднанні з хронічним іридоциклітом описаний тільки у дітей. У дітей молодшого віку частіше зустрічається олігоартрит з ураженням великих суглобів.

Лабораторні ознаки. Позитивний ревматоїдний фактор у діагностичному титрі. Позитивні дані біопсії синовіальної оболонки.

Лікування розпочинається з нестероїдних протизапальних засобів (бруфен, мелоксикам, нурофен, індометацин) при їх неефективності використовують гормональні препарати, навіть можна в дозі 3-4 мг/кг (для отримання імуносупресивної дії). У хворих з низькою активністю перевагу мають хлорохін, плаквеніл, D – пеніциліамін (купреніл, метилкаптаза). При тяжкому перебігу хвороби застосовують циклоспорин. Також в комплексному лікуванні застосовують масаж, методи фізіотерапії.

Завдання для самостійної роботи та роботи в малих групах:

Група студентів ділиться на малі групи (переважно 3 особи). Кожна мала група отримує завдання:

1. Заповнити історію хвороби хворого системним червоним вовчаком або іншою патологією з розділу системних захворювань сполучної тканини.
2. На хворому з клінікою системного червоного вовчака виявити ознаки ураження шкіри, суглобів, судин мозку.
3. Проаналізувати дані додаткових методів обстеження.
4. Установити ступінь важкості захворювання.
5. Призначити лікування хворому на системний червоний вовчак .
6. Уникнути ускладнень терапії.

Викладач контролює всі проведені роботи у групах і попереджає виникнення ускладнень. Після проведених маніпуляцій група доповідає про свого пацієнта, інші групи мають змогу задати додаткові запитання. Викладач виступає в ролі арбітра (задає допоміжні запитання, та допомагає в разі невірних відповідей). На заключному етапі викладач оцінює роботу кожного студента у групах.

Завдання для методу конкурентних груп:

опитати хворого з системним червоним вовчаком

виконати огляд пацієнта

виявити характерні симптоми захворювання

поставити діагноз

оформити історію хвороби

спланувати тактику лікування

Заключний етап (15 хв.)

Підведення підсумків заняття.

Матеріали методичного забезпечення заключного етапу заняття:

Завдання1.

Ситуаційна задача. Дівчинка 12 років протягом останніх 3 тижнів скаржиться на біль в колінному суглобі. Звернулась до педіатра у зв'язку з тим, що на фоні нежитю з'явився біль в другому колінному суглобі. При огляді встановлено підвищення температури до субфебрильних цифр, обидва колінні суглоби помірно збільшені в розмірах, набряклі. На шкірі обличчя, ближче до перенісся є нерізко виражені висипання зовні схожі на метелика. Аускультативно тони серця приглушені, м'який дуочий шум на верхівці серця. При пальпації черевної порожнини виявлено збільшення розмірів печінки на 2 см., край м'який, заокруглений. Селезінка не пальпується. Симптом Пастернацького слабо позитивний з обох сторін. В аналізі крові – ШОЕ – 50 мм/год, лейкоцитопенія з лімфопенією. В аналізі сечі – сеча мутна, білок до 1 г/л, еритроцити у невеликій кількості, зернисті циліндри.

Ваш попередній діагноз?

Які лабораторні методи обстеження підтвердять діагноз?

Які імунологічні дані підтвердять діагноз?

Які ще додаткові методи обстеження потрібно провести у хворої дитини?

З якими іншими захворюваннями потрібно провести диференціальний діагноз?

Еталон відповіді. Системний червоний вовчак, гострий перебіг з ураженням шкіри, поліартрит, міокардит, люпус нефрит.

Лабораторні методи обстеження: загальний аналіз крові в динаміці спостереження, загальний аналіз сечі в динаміці спостереження, виявлення антинуклеарного фактора, LE клітин.

Імунологічні: антитіла до ДНК, антинуклерні антитіла, зниження активності фракцій комплементу.

Додаткові методи обстеження: рентгенографію колінних суглобів, електрокардіограму, ультразвукове обстеження внутрішніх органів (серця, нирок, печінки)

Диференціальна діагностика провидиться з дерматоміозитом, ювенільним ревматоїдним артритом, ревматизмом, склеродермією, вузликосим пері артеріїтом.

Диференційна діагностика різних видів кардитів.

Надання завдань для самостійної роботи.

Навчальні завдання	Вказівки до завдання
Вивчити класифікацію системних уражень сполучної тканини	Назвати всі критерії визначення важкості захворювання
Які симптоми характерні для системних уражень сполучної тканини	Розповісти та продемонструвати визначення класичних симптомів системних уражень сполучної тканини
Скласти алгоритм обстеження хворих на системні ураження сполучної тканини	Покрокове обстеження хворих з системним ураженням сполучної тканини
Визначитися з медикаментозною тактикою лікування.	Визначитися з показами

Оцінювання.

Критерії диференційованого індивідуального оцінювання:

Форми контролю і система оцінювання здійснюються відповідно до вимог програми дисципліни та Інструкції про систему оцінювання навчальної діяльності студентів при кредитно-модульній системі організації навчального процесу, затвердженої МОЗ України.

При проведенні контролю рекомендується застосовувати об'єктивні методи оцінки рівня володіння практичними навичками та теоретичними знаннями, віддаючи перевагу *стандартизованим* засобам діагностики.

Остаточна оцінка визначається як сума оцінок роботи з пацієнтом, вирішенням ситуаційних задач, тестів, демонстрацію практичних навичок, оцінювання усної відповіді та активності студента на заняттях (у балах).

Оцінювання навчальної діяльності:

❖ Оцінку „5” (відмінно) - виставляють студенту, який глибоко і досконало засвоїв тему та методику обстеження. Вичерпно, послідовно, міцно, твердо, грамотно та методично викладає засвоєний матеріал, у відповіді якого тісно пов'язані теорія з практикою. При цьому студент не вагається з відповіддю при видозміні завдання, вільно справляється з задачами та питаннями другого та третього рівня оцінки знань, виявляє знайомство з монографічною літературою, вірно обґрунтовує прийняте рішення. Відмінно володіє прийомами відтворення симптомів, різносторонніми навичками та прийомами виконання практичних робіт. Точно формулює та обґрунтовує діагноз. Практичні навички різного ступеня складності виконує без помилок, вміє в професійній діяльності ефективно використовувати набуті знання. Дає більш як 90% правильних відповідей на тести.

❖ Оцінку „4” (добре) – виставляють студенту, який в цілому оволодів методикою обстеження, добре знає тему, грамотно та за суттю викладе її та який не допускає суттєвих неточностей та принципів помилок у відповідях на запитання та виконанні необхідних практичних навичок. Використовує теоретичні знання. Добре володіє і допускає незначні помилки у визначенні симптомів. Точно формулює діагноз та частково обґрунтовує його. Дає більш ніж 75% позитивних відповідей на тести.

❖ Оцінку „3” (задовільно) – виставляють студенту який має знання лише основного матеріалу, але не засвоїв його деталей. В цілому оволодів методикою обстеження, але допускає суттєві порушення, помиляється при виконанні завдань. Допускає неточності, недостатньо правильні формулювання, порушує послідовність викладення матеріалу, зазнає труднощів у виконанні практичних робіт та встановленні діагнозу. Виконує завдання з істотними помилками, а також з

помилками вирішує ситуаційні задачі. Відчуває труднощі у простих випадках (відповідь неповна, допущені неточності). Виправляє помилки за допомогою викладача. Дає більш ніж 50% правильних відповідей на тести.

❖ Оцінку „2” (незадовільно) – виставляють студенту, який не засвоїв практичних навичок та допускає грубі помилки. Не впевнений у відповіді. Не оволодів програмою, його вміння не сформовані, не надає відповіді на поставлені запитання. Не знає значної частини програмованого матеріалу та не вирішує завдання II рівня контролю знань. Дає менше 50% позитивних відповідей на тести.

У контроль включено: розв'язання тестів; відповідь на питання; розв'язання ситуаційного завдання; практичні навички. Відповідь на питання або розв'язання ситуаційного завдання студент виконує письмово або відповідає керівнику, який оцінює його за балами. Розв'язання тестів та виконання практичних навичок контролює безпосередньо викладач.

ТЕСТИ

1. LE клітини характерні для наступної хвороби
 - A. Дерматоміозит
 - Б. Системний червоний вовчак
 - В. Ревматизм
 - Г. Склеродермія
 - Д. Ювенільний ревматоїдний артрит
2. Для якого захворювання характерний симптом «шабельного удару»
 - A. Дерматоміозит
 - Б. Системний червоний вовчак
 - В. Ревматизм
 - Г. Склеродермія
 - Д. Ювенільний ревматоїдний артрит
3. При якому захворюванні спостерігається лілова еритема на обличчі
 - A. Дерматоміозит
 - Б. Системний червоний вовчак
 - В. Ревматизм
 - Г. Склеродермія
 - Д. Ювенільний ревматоїдний артрит
4. Ранкова скутість характерна для захворювання
 - A. Дерматоміозит
 - Б. Системний червоний вовчак
 - В. Ревматизм
 - Г. Склеродермія
 - Д. Ювенільний ревматоїдний артрит
5. Яке захворювання характеризується деформацією суглобів

- А. Дерматоміозит
 - Б. Системний червоний вовчак
 - В. Ревматизм
 - Г. Склеродермія
 - Д. Ювенільний ревматоїдний артрит
6. Для якого захворювання характерна тріада Хазеріка
- А. Дерматоміозит
 - Б. Системний червоний вовчак
 - В. Ревматизм
 - Г. Склеродермія
 - Д. Ювенільний ревматоїдний артрит
7. Для ювенільного ревматоїдного артриту характерні вади серця
- А. Вада аортального клапану
 - Б. Вада мітрального клапану
 - В. Вада відсутня
 - Г. Вада трікуспідального клапану
 - Д. Комбінована вада аортального та мітрального клапану
8. Шкірні висипи у вигляді метелика характерні для хвороби
- А. Дерматоміозит
 - Б. Системний червоний вовчак
 - В. Ревматизм
 - Г. Склеродермія
 - Д. Ювенільний ревматоїдний артрит
9. Лікування алергосептичного варіанту ревматоїдного артриту розпочинають з
- А. Нестероїдних протизапальних засобів
 - Б. Високих доз гормонів
 - В. Супрастіна
 - Г. Хлорохіна
 - Д. D – пеніцилінаміну
10. Для лікування ювенільного ревматоїдного артриту з низькою активністю застосовують
- А. Ібупрофен
 - Б. Преднізолон
 - В. Супрастін
 - Г. Хлорохін
 - Д. D – пеніцилінамін

