

**Рішко М. В., Прилипко Л. Б., Кедик А. В., Лазур Я. В.**

# **ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ РЕВМАТИЧНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ**

Методичні рекомендації



Ужгород – 2022

ДВНЗ “Ужгородський національний університет”

медичний факультет

кафедра госпітальної терапії

# ДІАГНОСТИЧНІ КРИТЕРІЇ РЕВМАТИЧНИХ ЗАХВОРЮВАНЬ

Методичні рекомендації

Ужгород – 2022

**УДК 616-002.77-071**

Методичні рекомендації призначені для студентів старших курсів, лікарів загальної практики-сімейної медицини, лікарів-терапевтів, лікарів-ревматологів

**УКЛАДАЧІ:**

**Рішко Микола Васильович** – доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри госпітальної терапії

**Прилипко Любомира Богданівна** – кандидат медичних наук, асистент кафедри госпітальної терапії

**Кедик Антоніна Володимирівна** – кандидат медичних наук, асистент кафедри госпітальної терапії

**Лазур Яна Василівна** – кандидат медичних наук, доцент кафедри госпітальної терапії

**РЕЦЕНЗЕНТИ:**

**Горленко О. М.** – доктор медичних наук, професор, завідувачка кафедри дитячих хвороб медичного факультету ДВНЗ “Ужгородський національний університет”

**Дербак М. А.** – доктор медичних наук, професор, завідувачка кафедри факультетської терапії медичного факультету ДВНЗ “Ужгородський національний університет”

Затверджено і рекомендовано до друку на засіданні кафедри госпітальної терапії ( протокол № 1 від 30. 08. 2022 р.), засіданні методичної комісії (протокол № 2022-2 від 26. 09. 2022 р.) та на Вченій раді медичного факультету ДВНЗ “Ужгородський національний університет” (протокол № від 2022 р.)

## ЗМІСТ

Список умовних скорочень.....	4
Вступ.....	6
Діагностичні критерії ревматоїдного артриту.....	7
Діагностичні критерії системного червоного вовчака.....	9
Діагностичні критерії системної склеродермії.....	12
Діагностичні критерії ідіопатичних запальних міопатій.....	15
Діагностичні критерії подагри.....	18
Діагностичні критерії анкілозуючого спондилоартриту.....	23
Діагностичні критерії гострої ревматичної лихоманки.....	26
Діагностичні критерії системних васкулітів.....	28
Діагностичні критерії артеріїту Такаясу.....	31
Діагностичні критерії гігантоклітинного артеріїту.....	31
Діагностичні критерії вузликового поліартеріїту.....	31
Діагностичні критерії хвороби Кавасакі.....	32
Діагностичні критерії гранулематозу Вегенера.....	33
Діагностичні критерії синдрому Чарджа-Стросса.....	33
Діагностичні критерії кріоглобулінемічного васкуліту дрібних судин шкіри.....	34
Діагностичні критерії пурпури Шенлейна – Геноха.....	34
Діагностичні критерії хвороби Бехчета.....	34
Список використаної літератури.....	36

## СПИСОК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

АлАТ – аланінамінотрансфераза  
Анти- $\beta$ 2GP1 – антитіла до  $\beta$ 2-глікопротеїну  
Анти-Jo1 – антитіла до гістидил-тРНК синтетази  
Анти-RNAP III – антитіла до РНК-полімерази III  
Анти-Scl 70 – антитіла до топоізомерази I  
Анти-Sm – антитіла до Smith-антигену  
Анти-нДНК – антитіла до двоспиральної (нативної) ДНК  
АНЦА – антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла  
АС – анкілозуючий спондилоартрит  
АсАТ – аспартатамінотрансфераза  
АЦЦП – антитіла до циклічного цитрулінового пептиду  
ГРЛ – гостра ревматична лихоманка  
ДМ – дерматоміозит  
ЕКГ – електрокардіографія  
ІЗМ – ідіопатичні запальні міопатії  
КФК – креатинфосфокіназа  
ЛДГ – лактатдегідрогеназа  
ОФВ1 – обсяг форсованого видиху за першу секунду  
РА – ревматоїдний артрит  
СВ – системні васкуліти  
СК – сечова кислота  
СРБ – С-реактивний білок  
ССД – системна склеродермія  
СЧВ – системний червоний вовчак  
УЗД – ультразвукове дослідження  
ФЖЄЛ – форсована життєва ємність легень  
ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів

ACR – American College of Rheumatology

AHA – American Heart Association

ANA - antinuclear antibody

ASAS – Assessment in SpondyloArthritis international Society

C3 – компонент 3 системи комплементу

C4 – компонент 4 системи комплементу

EULAR – European League Against Rheumatism

HBV – Hepatitis B virus

HCV – Hepatitis C virus

PReS – Paediatric Rheumatology European Society

## ВСТУП

Ревматологія є незмінно значущою складовою внутрішньої медицини. Оцінка вагомості провідних груп хронічних захворювань вказує на те, що патологічні стани, які формують групу ревматичних нозологій, є частими причинами звернень пацієнтів за медичною допомогою, а також спричиняють тимчасову втрату працездатності та стійку інвалідизацію хворих. Діагностика ревматичних захворювань може бути складною, оскільки багато клінічних ознак і симптомів, а також лабораторні маркери не є високоспецифічними та можуть бути позитивними при багатьох інших захворюваннях.

Загальноприйнято, що встановлення діагнозу у пацієнтів із ревматичними патологіями значною мірою залежить від вхідних клінічних даних. Неможливо недооцінювати важливість базових навичок у ревматології, а саме повного збору скарг, анамнезу захворювання, анамнезу життя та ретельного огляду опорно-рухового апарату. Це очевидно, оскільки для більшості ревматичних захворювань, на жаль, і до сьогодні не існує специфічних лабораторно-інструментальних діагностичних тестів. З цієї причини для встановлення діагнозу важливо вміти співставляти результати опитування, фізикального обстеження з даними лабораторних та інструментальних методів дослідження, а також для своєчасності та забезпечення успіху надання медичної допомоги цій категорії пацієнтів необхідна абсолютна чіткість і точність у встановленні клінічного діагнозу [6]. Тому провідними ревматологічним організаціями розроблені діагностичні критерії для практично всіх нозологічних одиниць.

Діагностичні критерії – це комплекс симптомів (суб'єктивних та об'єктивних), результатів лабораторних, інструментальних тестів, які використовуються з метою встановлення вірогідного діагнозу та надання допомоги пацієнтам. Досить часто діагностичні та класифікаційні критерії є багатокомпонентними та неоднорідними, проте вони відіграють ключове значення у клінічній медицині. Безумовно, провідними фахівцями-науковцями у досліджуваній галузі невпинно продовжується робота з метою пошуку нових та удосконалення існуючих знань щодо ключових ознак ревматичних захворювань.

## Діагностичні критерії ревматоїдного артриту

Останні діагностичні критерії ревматоїдного артриту (РА) (2010 р.), розроблені провідними європейськими та американськими ревматологічними організаціями (Європейською антиревматичною лігою (European League Against Rheumatism), Американським коледжем ревматології (American College of Rheumatology), (EULAR/ACR), спрямовані на ранню діагностику РА. Вони базуються на ознаках наявності активного запалення в суглобах, підвищення гострофазових маркерів крові, імунологічних критеріях та доповнені урахуванням несприятливих факторів прогнозу [1].

Оцінювана популяція (кого необхідно оцінювати на наявність РА?) – це пацієнти, у яких:

- 1) визначається клінічно виражений синовіт ( набряк, біль, припухлість)  $\geq 1$  суглобу;
- 2) ознаки синовіту неможливо пояснити будь-яким іншим захворюванням (диференціювати в першу чергу слід із системним червоним вовчаком, псоріатичним артритом і подагрою).

Необхідно пам'ятати, що нижченаведені критерії (табл. 1) стосуються пацієнтів, яких оцінюють вперше. Також, до групи пацієнтів із РА слід віднести пацієнтів з типовими для РА узурами або з довготривалою хворобою (активною чи неактивною, при якій проводилось лікування або нелікованій), які раніше відповідали нижчезказаним критеріям (про що свідчать дані з історії хвороби).

Для підтвердження діагнозу РА необхідно отримати  $\geq 6$  балів при додаванні кількості балів з кожної категорії (I-IV) критеріїв. У випадку, коли сумарний результат  $< 6$  балів, діагноз РА не є верифікованим, але ці первинні ознаки можуть відповідати критеріям в подальшому (не обов'язково одночасно), під час наступної оцінки.

*Таблиця 1*

### Діагностичні критерії ревматоїдного артриту

#### EULAR/ACR (2010 р.)

КАТЕГОРІЇ	БАЛИ
<b>I. УРАЖЕНІ СУГЛОБИ<sup>1</sup></b>	
1 великий суглоб <sup>2</sup>	0
2–10 великих суглобів	1
1–3 малих суглобів <sup>3</sup> (ураження великих суглобів наявне або відсутнє)	2



4–10 малих суглобів (ураження великих суглобів наявне або відсутнє)	3
>10 суглобів <sup>4</sup> (в т. ч. щонайменше 1 малий суглоб) <sup>4</sup>	5
<b>II. СЕРОЛОГІЯ</b> (необхідним є результат $\geq 1$ тесту) <sup>5</sup>	
РФ і АЦЦП негативні	0
РФ або АЦЦП присутні в низькому титрі	2
РФ або АЦЦП присутні у високому титрі	3
<b>III. ГОСТРОФАЗОВІ ПОКАЗНИКИ</b> (необхідним є результат $\geq 1$ тесту)	
рівень СРБ в нормі і ШОЕ в нормі	0
рівень СРБ підвищений або підвищення ШОЕ	1
<b>IV. ТРИВАЛІСТЬ СИМПТОМІВ</b> <sup>6</sup>	
<6 тижнів	0
$\geq 6$ тижнів	1

Примітки:

<sup>1</sup> Ураження суглобу – припухлість і болючість під час фізикального обстеження; або ж підтверджений синовіт при використанні візуалізаційних методів дослідження. Не підлягають оцінці дистальні міжфалангові суглоби, I зап'ястно-п'ястний і I плесно-фаланговий суглоби, оскільки це типові локалізації деформуючого остеоартрозу.

<sup>2</sup> Великі суглоби: плечовий, ліктьовий, кульшовий, колінний, гомілковостопний.

<sup>3</sup> Малі суглоби: п'ястно-фалангові, проксимальні міжфалангові, II-V плесно-фалангові, міжфаланговий I пальця руки і суглоби зап'ястя.

<sup>4</sup> Окрім  $\geq 1$  малого суглобу, можуть бути ураженими інші малі суглоби, великі суглоби або суглоби, яких не відносять до малих або великих (наприклад: скронево-нижньощелепний, ключично-акроміальний, грудинно-ключичний та інші).

<sup>5</sup> «Негативний» результат означає величини (виражені в міжнародних одиницях), які не перевищують верхню межу норми для досліджуваного показника в обраній лабораторії; «низький титр» – це величини, які перевищують верхню межу норми у  $\leq 3$  разів; «високий титр» – величини, які перевищують верхню межу норми у  $> 3$  рази.

<sup>6</sup> Вказана пацієнтом тривалість суб'єктивних або об'єктивних симптомів синовіту (біль, припухлість, гіперемія, підвищена чутливість) суглобів, клінічно уражених на момент оцінки пацієнта (незалежно від того, чи отримує лікування).

АЦЦП — антитіла до циклічних цитрулінованих пептидів, СРБ — С-реактивний білок, ШОЕ — швидкість осідання еритроцитів, РФ — ревматоїдний фактор.

## Діагностичні критерії системного червоного вовчача

Діагностичні критерії системного червоного вовчача (СЧВ) трьохкратно розроблялися та вдосконалювалися у минулому, а саме: у 1982, 1997 і 2012 роках [11, 23, 34]. У 2019 році EULAR і ACR опублікували оновлені діагностичні критерії СЧВ (табл. 2). Їх модифікація в першу чергу спрямована на можливість максимально ранньої діагностики захворювання [12, 13, 14, 20, 31, 36].

Завдання, як покладені на оновлені критерії СЧВ:

- діагностувати захворювання у осіб з істинним аутоімунним СЧВ;
- не діагностувати СЧВ при наявності захворювань, які імітують СЧВ (наприклад: вірусні інфекції, РА, первинний антифосфоліпідний синдром, синдром Шегрена, гемолітико-уремічний синдром, гематологічні захворювання, аутоімунногемолітична анемія);
- кількісно оцінити вагомість окремих симптомів;
- забезпечити максимально ранню діагностику захворювання;
- можливість діагностики СЧВ у дітей.

Первинно при підозрі на СЧВ необхідно принаймні одноразово виявити у пацієнта антинуклеарні антитіла (ANA) методом непрямой імунофлюоресценції на клітинах HEp-2 в титрі  $\geq 1:80$  (або ж іншого еквівалентного тесту). Наступним кроком є сумація балів, отриманих шляхом виявлення відповідних клінічних та лабораторних симптомів. Усі класифікаційні критерії згруповано у 7 клінічних доменів та 3 імунологічні домени. Переважна частина доменів містить декілька симптомів СЧВ, яким присвоюється певне числове значення (кількість балів) залежно від клінічної вагомості даного симптому.

Таблиця 2

### Діагностичні критерії системного червоного вовчача (EULAR/ACR, 2019)

ДОМЕНИ	БАЛИ
<b>I. Клінічні</b>	
<i>1. Конституційний</i>	
- гарячка	2
<i>2. Гематологічний</i>	
- лейкопенія	3
- тромбоцитопенія	4
- аутоімунний гемоліз	4

<i>3.Неврологічний</i>	
- делірій	2
- психоз	3
- судоми	5
<i>4.Шкірно-підшкірний</i>	
- алопеція	2
- виразки в ротовій порожнині	2
- підгострий або дискоїдний шкірний червоний вовчак	4
- гострий шкірний червоний вовчак	6
<i>5.Серозні оболонки</i>	
- плевральний або перикардіальний випіт	5
- гострий перикардит	6
<i>6.Суглобово-м'язовий</i>	
- запалення $\geq 2$ -х суглобів	6
<i>7.Нирковий</i>	
- протеїнурія $>0,5$ г/24 год	4
- II або V морфологічний клас вовчакового нефриту	8
- III або IV морфологічний клас вовчакового нефриту	10
<b>II. Імунологічні</b>	
<i>1. Антифосфоліпідні антитіла</i>	
- антикардіоліпінові антитіла або анти- $\beta 2$ GP1, або вовчаковий антикоагулянт	2
<i>2. Система комплементу</i>	
- знижена концентрація C3 або C4	3
- знижена концентрація C3 і C4	4
<i>3.СЧВ-специфічні антитіла</i>	
- анти-нДНК або	6
- анти-Sm	6

Примітки:

- анти- $\beta 2$ GP1 – антитіла до  $\beta 2$ -глікопротеїну;
- C3 – компонент 3 системи комплементу;
- C4 – компонент 4 системи комплементу;
- анти-нДНК – антитіла до двоспіральної (нативної) ДНК;
- анти-Sm – антитіла до Smith-антигену.

Додаткові вимоги для інтерпретації критеріїв СЧВ:

- 1) не оцінюйте симптом як критерій, якщо існує інше пояснення його наявності, ніж СЧВ;
- 2) одноразова наявність симптому є достатньою;
- 3) інтерпретація даного випадку як СЧВ вимагає наявності мінімально одного симптому з клінічного домену та загальної кількості балів  $\geq 10$ ;
- 4) симптоми не обов'язково повинні спостерігатись одночасно;
- 5) з кожного домену враховується лише один симптом із максимальною кількістю балів.

## Діагностичні критерії системної склеродермії

Діючі діагностичні критерії системної склеродерми (ССД) базуються на критеріях 1980 року, розроблених Американським коледжем ревматології. Проте критерії 1980 року створення були розроблені з використанням даних пацієнтів, у яких визначався тривалий стаж перебігу ССД. Тому, хворі з ранніми ознаками ССД та близько 20% пацієнтів з обмеженими дерматологічними проявами не відповідали визначеним критеріям [21, 27, 39]. З моменту розробки критеріїв 1980 року знання щодо аутоантитіл, пов'язаних із ССД, суттєво покращилися. Крім того, було виявлено, що характерні зміни капілярів нігтьового валика пов'язані з ССД, і, відповідно, капіляроскопія широко прийнята як діагностичний інструмент [17, 21, 22, 28]. У 1988 році LeRoy та інші запропонували нові критерії, які включали клінічні особливості, аутоантитіла та результати капіляроскопії, підкреслюючи відмінності між двома основними підгрупами ССД [25]. У 2001 році LeRoy і Medsger запропонували переглянути класифікаційні критерії, щоб включити «ранню» ССД, використовуючи результати капіляроскопії нігтьового валика та пов'язані з ССД аутоантитіла [26]. Також було продемонстровано, що додавання аномалій капілярів нігтьового валика та телеангіоектазій до критеріїв ССД покращує їхню чутливість [24, 27].

Зважаючи на це, ACR та EULAR вбачали за необхідне сформувані максимально чутливі та специфічні критерії для ідентифікації пацієнтів із ССД. І у 2013 р. ACR/EULAR опублікували оновлені критерії діагностики ССД (табл. 3) [37].

*Таблиця 3*

### Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR/EULAR, 2013)

	<b>КАТЕГОРІЇ КРИТЕРІЇВ</b>	<b>КІЛЬКІСТЬ БАЛІВ</b>	<b>КОМЕНТАР</b>
1.	Ущільнення та потовщення шкіри обох рук, що тягнеться проксимально до п'ястно-фалангових суглобів	9	Наявність цього критерію достатній для встановлення діагнозу
2.	Потовщення (набряк) шкіри пальців	2	У випадках, коли спостерігаються обидва симптоми, при підрахунку враховують лише максимальний результат
3.	Склеродактилія (дистальніше п'ястково-фалангових суглобів, але проксимальніше	4	

	проксимальних міжфалангових суглобів)		
4.	Пошкодження кінчиків пальців: <ul style="list-style-type: none"> <li>• виразки</li> <li>• рубчики</li> </ul>	2 3	У випадках, коли спостерігаються обидва симптоми, при підрахунку враховують лише максимальний результат
5.	Телеангіектазії	2	
6.	Капіляроскопічні зміни	2	
7.	Легенева артеріальна гіпертензія та/або інтерстиціальна хвороба легень	2	
8.	Феномен Рейно	3	
9.	Аутоантитіла, які характерні для системної склеродермії: <ul style="list-style-type: none"> <li>• антицентромерні (anti-CENP-B, -A, -C, or -D)</li> <li>• АТ до топоізомерази I (anti-Scl 70)</li> <li>• АТ до РНК-полімерази III (anti-RNAP III)</li> </ul>	3 3 3	

Загальна оцінка визначається шляхом додавання максимального балу в кожній категорії критеріїв. У пацієнтів із сумарним балом, який дорівнює або ж перевищує 9, встановлюється діагноз системної склеродермії.

Для кращого розуміння та чіткої ідентифікації визначених ACR/EULAR критеріїв наводимо наступні пояснення:

- потовщення (набряк) шкіри пальців рук – це тотальне, дифузне збільшення об'єму м'яких тканин фаланг пальців, наслідком чого є зміна фізіологічної форми пальців. У випадку відсутності потовщення пальці звужуються у напрямку дистальних фаланг, а контур м'яких тканин відтворює конфігурацію суглобів та кісток.

- Виразки кінчиків пальців – розміщені на рівні або дистальніше проксимальних міжфалангових суглобів і не зумовлені травматичним пошкодженням.

- Рубчики кінчиків пальців – це невеликі заглиблення на дистальних фалангах пальців, що спричинені ішемією, а не травмою або ж впливом зовнішніх факторів.

- Телеангіектазії – чітко відмежовані округлої форми ділянки дилатованих поверхнево розміщених кровоносних судин, які спадаються при натисканні та повільно наповнюються після припинення тиску. Локалізація: кисті рук, губи, ротова порожнина. Необхідно проводити диференційну діагностику із павукоподібними гемангіомами, які мають центральну артеріолу та розширені радально капіляри і характеризуються різким наповненням після припинення тиску.

- Капіляроскопічні зміни нігтьового валика, які характерні для ССД: розширені капіляри та/або їхня атрофія, та/або навколосудинні крововиливи у ділянці нігтьового валика або ж епоніхію.

- Легенева артеріальна гіпертензія діагностується відповідно до отриманих результатів катетеризації правих відділів серця.

- Інтерстиціальна хвороба легень – це легеневий фіброз, який діагностують при проведенні оглядової рентгенографії органів грудної клітки або КТВР. Фіброзні зміни максимально виражені на рівні основи легень. Або ж аускультативна ознака – крепітація, яка не пов'язана з будь-якою іншою причиною.

- Феномен Рейно – мінімально двофазна зміна кольору шкіри пальця чи пальців кистей рук та/або стоп, спричинена впливом холоду, навантаження чи зміни емоцій. Може проявлятися побліднінням, ціанозом та/або реактивною гіперемією. Діагностується лікарем або ж встановлюється анамнестично.

## Діагностичні критерії ідіопатичних запальних міопатій

Постановка точного діагнозу часто є тривалим і достатньо розчаровуючим процесом як для пацієнтів з ідіопатичними запальними міопатіями (ІЗМ), так і для їх лікарів. Захворювання поліміозитом, дерматоміозитом є рідкісними та складними, з погано вивченим походженням та ознаками, які можуть бути схожими на інші нозології. Таким чином, не існує жодного лабораторного тесту, який міг би легко діагностувати будь-яку з форм ІЗМ. У такій ситуації лікарі часто покладаються на діагностичні критерії для визначення діагнозу.

Розроблені діагностичні критерії ІЗМ базуються на основі даних досліджень у поєднанні з експертним клінічним досвідом. Перше, що слід запам'ятати при діагностиці будь-якої форми міозиту – це необхідність виключення всі інших форм міопатій.

Якщо ретроспективно проглянути динаміку формування та модифікації діагностичних критеріїв ІЗМ, то можна виокремити наступні моменти. У 1975 році Dr. Anthony Bohan and Dr. James V. Peter сформувавши перший набір класифікаційних критеріїв, який дозволив ревматологічній галузі запальної ідіопатичної міопатії суттєво розвинутися [15]. У 1995 році Танімото та ін. опублікував новий набір із дев'яти критеріїв класифікації пацієнтів із дерматоміозитом або поліміозитом [35]. Чотири з цих критеріїв не були включені в оригінальних критеріях Бохана та Пітера: біль у м'язах або спонтанний м'язовий біль; недеструктивний артрит або артралгія; ознаки системного запалення (лихоманка, підвищення С-реактивного білка або швидкості осідання еритроцитів) і наявність антитіл проти Jo1.

У першому десятилітті XXI століття були відкриті кілька нових різновидів міозитспецифічних антитіл, включаючи три нових анти-аміноацилгРНК-синтез (аспарагініл (KS), тирозил (HA), фенілаланіл (Zo)) [16]. Сучасні діагностично-класифікаційні критерії дерматоміозиту та поліміозиту, розроблені EULAR/ACR у 2017 році (табл. 4), містять певні переваги у порівнянні із попередньо опублікованими критеріями. Перш за все, вони включають клінічні ознаки та лабораторні дані, які широко доступні та не вимагають значних фінансових затрат. Єдиним інвазивним втручанням, необхідним для встановлення діагнозу, є біопсія м'язів. Також розроблені критерії продемонстрували високу точність у прогнозуванні перебігу ідіопатичних запальних міопатій [16].



Milone M. (2017) сформував перелік необхідних лабораторно-інструментальних методів дослідження, які необхідно здійснювати при підозрі на ІЗМ у пацієнтів [30].

Лабораторні дослідження:

- КФК, ЛДГ, АлАТ, АсАТ у сироватці крові.
- Міозитасоційовані антитіла (анти-U1 рибонуклеопротеїдні (анти-U1RNP) антитіла, анти-PM/Scl антитіла, анти-Mi-2, анти-SRP, антисинтеазні антитіла (анти-Jo1, антитіла PL-7, анти-PL-12, анти-KS, анти-OJ, анти-EJ, анти-Zo, антитіла до тирозил-тРНКсинтеази).

Інструментальні методи дослідження:

- Електроміографія – визначення локалізації ураження, ступеня порушення функцій, стадії і характеру патологічних змін.
- Магнітно-резонансна томографія – діагностика набряку м'язової тканини з метою ранньої діагностики ІЗМ, а також здійснення диференційної діагностики з приводу загострення дерматоміозиту і наявності ГКС-асоційованої полінейропатії.
- Комп'ютерна томографія органів грудної клітки – виявлення змін легеневої тканини.
- Спірометрія – найінформативнішими показниками є: форсована життєва ємність легень (ФЖЄЛ), обсяг форсованого видиху за першу секунду (ОФВ1) та співвідношення ОФВ1/ФЖЄЛ, індексу Тіфно.

*Таблиця 4*

**Діагностичні критерії ідіопатичних запальних міопатій**

КРИТЕРІЇ	БАЛИ	
	БЕЗ БІОПСІЇ	З БІОПСІЄЮ
Вік перших клінічних проявів захворювання $\geq 18$ і $< 40$ років	1,3	1,5
Дебют перших симптомів у віці $> 40$ років	2,1	2,2
<b>М'язова слабкість</b>		
Прогресуюча симетрична слабкість проксимальних м'язів верхніх кінцівок	0,7	0,7
Прогресуюча симетрична слабкість проксимальних м'язів нижніх кінцівок	0,8	0,5
Слабкість м'язів-згиначів шиї у порівнянні із розгиначами	1,9	1,6

Слабкість проксимальних м'язів нижніх кінцівок у порівнянні із дистальними	0,9	1,2
<b>Дерматологічні ознаки</b>		
Геліотропна еритема	3,1	3,2
Папули Готрона	2,1	2,7
Симптом Готрона	3,3	3,7
<b>Інші клінічні маніфестації</b>		
Дисфагія або дисфункція стравоходу	0,7	0,6
<b>Лабораторні ознаки</b>		
Анти-Jo1 (анти-гістидил-тРНК синтетази) антитіла	3,9	3,8
Зростання рівнів сироваткових КФК або ЛДГ, або АсАТ, або АлАТ вище верхньої межі референції	1,3	1,4
<b>Результати біопсії м'язів</b>		
Ендомізіальна інфільтрація мононуклеарними клітинами, які оточують, але не проникають у м'язеві волокна	-	1,7
Перимізіальна та/чи периваскулярна інфільтрація мононуклеарними клітинами	-	1,2
Перифасцикулярна атрофія	-	1,9
"Облямовані" вакуолі з еозинофільними цитоплазматичними включеннями	-	3,1



Рис. 1. Онлайн-калькулятор для встановлення діагнозу дерматомиозиту

## Діагностичні критерії подагри

Лікарям загальної практики, які, зазвичай, первинно контактують із пацієнтами із подагрою, потрібно вчасно і правильно встановити діагноз подагричного артриту до етапу розвитку суттєвих порушень функції серцево-судинної, сечовидільної та інших систем [3]. У 2015 р. Американською колегією ревматологів (ACR) спільно з Європейською антиревматичною лігою (EULAR) розроблено оновлені класифікаційно-діагностичні критерії подагри.

Діагноз вважають вірогідним, якщо відповідно до наведених нижче критеріїв (табл. 5) набрано  $\geq 8$  балів (максимально 23 бали) [4, 5]. Необхідно відмітити, що на початку захворювання відсутні рентгенологічні ознаки, які підтверджують діагноз подагричного артриту. Доцільність використання рентгенологічного обстеження у хворих із подагрою регламентується при стажі захворювання від 5 до 10 років. Відповідно, через цей час фіксуються відповідні діагностичні рентгенологічні ознаки.

Рання діагностика подагричного артриту повинна ґрунтуватися на специфічних клінічних проявах та лабораторних змінах. Лабораторні методи дослідження підтверджують ознаки наявності запального процесу, дають можливість оцінити ступінь і динаміку його активності, ефективність терапії, стійкість ремісії, а також проводити диференційну діагностику запальних та інших захворювань суглобів, виявити порушення білкового, ліпідного, вуглеводного, мінерального обмінів.

Будь-яке захворювання, яке стартує із ознак запалення суглобів стопи, обов'язково потребує лабораторного визначення рівня сечової кислоти (СК) у сироватці крові. Слід пам'ятати, що асимптомна гіперурикемія завжди є фактором ризику розвитку клінічно маніфестної подагри. Гіперурикемію необхідно розглядати, як клініко-біохімічний прояв декомпенсованого розладу пуринового обміну, що зустрічається у 10 разів частіше, ніж клінічно маніфестна подагра [10].

Таблиця 5

### Класифікаційні критерії подагри (ACR, EULAR 2015 року)

КРИТЕРІЇ ПОДАГРИ	КАТЕГОРІЇ	БАЛИ
<b>Крок 1. Критерій включення</b> (застосовують лише для тих пацієнтів, які мають вказаний критерій)	Щонайменше 1 епізод набряку, болючості та підвищеної чутливості в периферичних суглобах або синовіальній оболонці	

<b>Крок 2. Достатній критерій</b> (при виявленні можна класифікувати стан як подагру без нижченаведених критеріїв)	Наявність кристалів моноурату натрію в ураженому суглобі, бурсі чи тофусі	
<b>Крок 3. Критерії</b> (слід застосовувати, якщо достатнього критерію не виявлено)		
<b>КЛІНІЧНІ КРИТЕРІЇ</b>		
Типова картина ураження суглоба / синовіальної оболонки під час нападу <sup>1</sup>	Гомілковостопний суглоб або суглоби склепіння стопи (як складова частина епізоду моно- чи олігоартриту без залучення першого плеснофалангового суглоба).	1
	Залучення I плеснофалангового суглоба, як фрагмент епізоду моно- чи олігоартриту	2
Особливості симптомів нападу: <ul style="list-style-type: none"> <li>• еритема шкіри навколо залученого у патологічний процес суглоба (зі слів хворого чи пальпаторно при огляді лікарем);</li> <li>• болочість при пальпації ураженого суглоба;</li> <li>• суттєві труднощі при ходьбі або неможливість рухів у ураженому суглобі</li> </ul>	Одна характеристика	1
	Дві характеристики	2
	Три характеристики	3
Тривалість нападу: наявність коли-небудь більше двох ознак, незалежно від протизапальної терапії: <ul style="list-style-type: none"> <li>• тривалість максимально вираженого болю &gt;24 год.;</li> </ul>	Один типовий епізод	1
	Повторний типовий епізод	2

<ul style="list-style-type: none"> <li>розрішення симптомів <math>\leq 14</math> днів;</li> <li>повна регресія симптомів (до стартового рівня) між нападами</li> </ul>		
<p>Наявність клінічно видимих тофусів: крейдоподібних підшкірних вузликів, що просвічуються під шкірою, можуть прориватися назовні, локалізуються в типових місцях (периартикулярно, на вушних раковинах, подушечках пальців, у ділянках сухожиль)</p>	<p>Наявність</p>	<p>4</p>
<b>ЛАБОРАТОРНІ КРИТЕРІЇ</b>		
<p>Сироватковий рівень сечової кислоти: вимірювання уриказним методом. Ідеальним є виконання дослідження у період, коли пацієнт не отримувал уратзнижувальну терапію та після завершення <math>&gt;4</math> тижнів від початку нападу, тобто у міжнападний період. Якщо є можливість, то оптимальним є перездача аналізу з дотриманням цих вимог. Повинен бути вибраний найвищий показник незалежно від часу проведення дослідження.</p>	<p><math>&lt;4</math> мг/дл (<math>&lt;240</math> мкмоль/л)<sup>2</sup></p> <p>6-8 мг/дл (360-<math>&lt;480</math> мкмоль/л)</p> <p>8-<math>&lt;10</math> мг/дл (480-<math>&lt;600</math> мкмоль/л)</p> <p><math>\geq 10</math> мг/дл (<math>\geq 600</math> мкмоль/л)</p>	<p>-4</p> <p>2</p> <p>3</p> <p>4</p>
<p>Аналіз синовіальної рідини ураженого суглоба або синовіальної рідини з метою</p>	<p>Відсутність кристалів моноурату натрію<sup>3</sup></p>	<p>-2</p>

виявлення кристалів моноурату натрію		
<b>ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ МЕТОДИ</b>		
Візуальні ознаки депозитів кристалів моноурату натрію при виконанні ультразвукового дослідження суглоба чи синовію (ультразвукова ознака подвійного контура <sup>4</sup> ) Або ж виявлення кристалів моноурату натрію при дослідженні за допомогою сканера двоенергетичної комп'ютерної томографії <sup>5</sup>	Наявність	4
Візуальні ознаки зумовленого подагрою пошкодження суглоба, виявлені при рентгенологічному обстеженні кистей та / або стоп. Реєстрація принаймні однієї ерозії <sup>6</sup>	Наявність	4

Примітки:

<sup>1</sup> Напад, який включає симптоми набряку, болючості, підвищеної чутливості у периферичних суглобах та бурсах.

<sup>2</sup> Якщо сироватковий рівень СК < 4 мг/дл (< 240 мкмоль/л), то необхідно відняти 4 бали; якщо сироватковий рівень СК ≥ 4-6 (≥ 240- < 360 мкмоль/л), то то слід оцінити у 0 балів.

<sup>3</sup> Якщо кристали моноурату натрію не виявлені у синовіальній рідині, то потрібно відняти 2 бали. Якщо таке дослідження не здійснювали, то потрібно оцінювати у 0 балів. Також, якщо інструментальні дослідження взагалі не проводили, то також оцінюємо у 0 балів.

<sup>4</sup> Гіперехогенні гетерогенні пошкодження гіалінового хряща, які не залежать від кута ультразвукового променя (псевдопозитивний “подвійний контур” має зникнути при зміні кута ультразвукового променя).

<sup>5</sup> Зображення мають бути виконані шляхом використання сканера ДЕКТ при 80 та 140 кВат та в подальшому проаналізовані спеціальною програмою для подагри з виявленням “колірних кодів” моноуратів натрію. Результат достовірно позитивний при виявленні “колірних кодів” моноуратів натрію у суглобах та периартикулярних тканинах.

<sup>6</sup> Для ерозій властиво кортикальні розриви зі склеротичним обідком та нависаючими краями. Виключення становлять дистальні міжфалангові суглоби.

Пояснення до розрахунку балів при підозрі у пацієнта подагри. Максимальний результат становить 23 бали. Для постановки діагнозу подагри достатньо набрати 8 балів. Якщо у синовіальній рідині не виявлено кристалів моноурату натрію, то необхідно відминусувати 2 бали, а при рівні сечової кислоти в сироватці крові  $<4$  мг/дл (240 мкмоль/л) – відминусувати 4 бали. Зважаючи на це, варто підкреслити вагомість вищевказаних ознак у зменшенні вірогідності захворювання.

Важливо відмітити, що діагноз подагри можливо встановлювати і без виявлення кристалів моноурату натрію, проте ймовірність помилки у цьому випадку залишається достатньо високою. Безумовно, введення в стандарти ревматології визначення кристалів моноурату натрію у синовіальній рідині є більш виправданим рішенням, аніж застосування різноманітних шкал оцінки [2].



Рис. 2. Онлайн-калькулятор розрахунку загальної кількості балів при наявності ознак подагри

## Діагностичні критерії анкілозуючого спондилоартриту

Протягом десятиліть встановлення діагнозу анкілозуючого спондилоартриту (АС) ґрунтується на модифікованих Нью-Йоркських критеріях (1984 р), які включають поєднання клінічних симптомів та встановлений рентгенологічно сакроілеїт принаймні 2 ступеня двосторонньо або 3 ступеня односторонньо [38]. Однак рентгенограми дуже часто незмінні на ранніх стадіях при наявності початкових симптомів болю в спині. А процес формування рентгенологічних ознак сакроілеїту може зайняти багато років [19, 29]. Тобто модифіковані Нью-Йоркські критерії дозволяють поставити діагноз на запущеній стадії еволюції захворювання [32]. Відсутність вчасної діагностики призводить до того, що пацієнти втрачають можливість своєчасного початку відповідного ефективного лікування, яке стало доступним протягом останніх років.

Міжнародне товариство із дослідження спондилоартриту (ASAS) розробило більш комплексні критерії, які дозволяють розпізнавати пацієнтів, які страждають на аксіальний спондилоартрит на кожній стадії захворювання, навіть при наявності нормальної рентгенологічної картини. Це пов'язано з включенням магнітно-резонансної томографії як інструмента візуалізації патологічних змін на рівні крижово-клубових з'єднань і хребта.

### Модифіковані Нью-Йоркські критерії (Van der Linden S. et. Al., 1984)

#### Клінічні ознаки:

1. Біль у крижово-поперековій ділянці, який зберігається впродовж  $\geq 3$  міс., зменшується після виконання вправ та не зникає під час відпочинку.
2. Обмежена рухливість у поперековому відділі хребта як в сагітальній, так і у фронтальній площинах.
3. Обмежена екскурсія грудної клітки у порівнянні з нормою для відповідного віку і статі.

#### Рентгенологічні ознаки (рис. 3):

1. Двосторонній сакроілеїт (стадії II-IV).
2. Односторонній сакроілеїт (стадії III-IV).

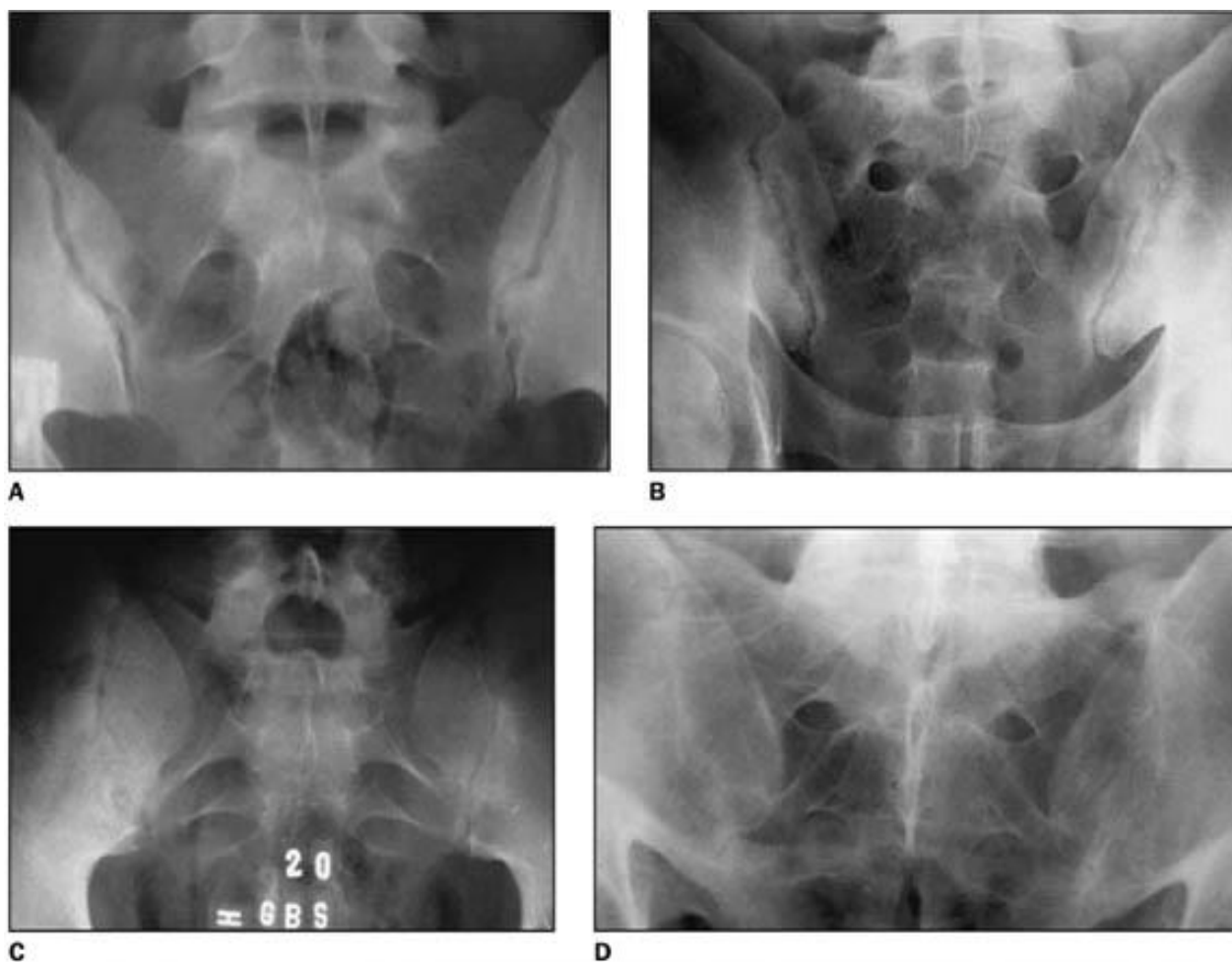
I стадія сакроілеїту – на фоні рівномірного остеопорозу виявлені ділянки склерозу в субхондральному відділі, суглобова щілина нерівномірно розширена, суглобові поверхні втрачають чіткість (розмита суглобова щілина).



II стадія сакроілеїту – збільшується вираженість субхондрального склерозу, фрагментуються замикаючі пластинки, суглобові щілини нерівномірно звужені, окостеніння крижово-клубових зчленувань, картина «низки перлів».

III стадія сакроілеїту – ерозії, значне звуження суглобової щілини, частковий анкілоз крижово-клубових суглобів, окостеніння зв'язкового апарату.

IV стадія сакроілеїту – анкілоз крижово-клубових з'єднань.



**Figure 4.** Radiographic classification in the evaluation of sacroiliac joints. Grade 0 – normal (A); grade I – suspicious; grade II – mild irregularity and sclerosis of articular surfaces, with preserved joint space (B); grade III – joint space narrowing, besides intense irregularity and subchondral sclerosis (C); grade IV – bilateral ankylosis (D).

Рис. 3. Рентгенологічні ознаки сакроілеїту (по стадіях)

Діагноз вважається вірогідним при наявності однієї рентгенологічної ознаки в поєднанні з будь-якою клінічною. Діагноз вважається можливим при наявності трьох клінічних ознак або однієї рентгенологічної. Чутливість критеріїв становить 83%, специфічність - 98%.

## Класифікаційні критерії анкілозуючого спондилоартриту

(ASAS, 2010 р.)

**I. Аксиальний спондилоартрит** (критерії можна застосовувати у хворих віком <45 років, у яких біль у крижовій ділянці триває  $\geq 3$  місяців):

- біль у спині запального характеру (виникає раптово, частіше вночі, зменшується при фізичному навантаженні, не зникає при відпочинку);
- периферичний артрит;
- ентезит (у межах п'ятки);
- увеїт;
- дактиліт;
- псоріаз;
- хвороба Крона або ж неспецифічний виразковий коліт;
- позитивна відповідь на нестероїдні протизапальні засоби (зникнення або значне зменшення болю у крижовій ділянці протягом 24–48 год після прийому повної дози обраного засобу);
- наявність спондилоартропатій у сімейному анамнезі;
- HLA-B27;
- підвищений рівень С-реактивного протеїну в сироватці крові (після виключення інших можливих причин).

**II. Периферична спондилоартропатія.** Обов'язковим критерієм є виявлений артрит, ентезити або дактиліт плюс  $\geq 1$  із наступних критеріїв:

- увеїт;
- псоріаз;
- хвороба Крона або неспецифічний виразковий коліт;
- попередньо перенесена інфекція;
- HLA-B27;
- сакроілеїт при візуалізаційному дослідженні

або

$\geq 2$  із нижченаведених критеріїв:

- артрит
- ентезит
- дактиліт
- біль у спині запального характеру (будь-коли)
- наявність САП в сімейному анамнезі

## Діагностичні критерії гострої ревматичної лихоманки

Клінічна картина гострої ревматичної лихоманки (ГРЛ) відома з 1500-х років. У 1800-х роках зв'язок між ГРЛ і ураженням серця описували як «шлях від тонзиліту до кардиту». Цей стан був охарактеризований Ласеком у 1884 році як «захворювання, що лиже суглоби та кусає серце». Вперше діагностичні критерії ГРЛ були сформовані Киселем-Джонсом у 1944 році, і в подальшому оновлені в 1965, 1984 і 1992 роках [18]. Безумовно, це посприяло ефективності вчасного розпізнавання даного захворювання. І хоча захворюваність на ГРЛ зменшилася завдяки заходам, вжитим у Європі та Північній Америці, ГРЛ продовжує залишатися серйозною проблемою охорони здоров'я в країнах, що розвиваються [33]. Дане захворювання є найпоширенішою причиною набутих захворювань серця у дітей і молодих людей у багатьох регіонах світу. У світі проживає щонайменше 15600000 пацієнтів з ревматичною хворобою серця [33]. Щороку реєструється 500000 нових випадків ГРЛ. Приблизно у 280000 із них формується ревматична хвороба серця, а 233000 осіб щорічно гине внаслідок важкого перебігу ГРЛ або ревматичної хвороби серця.

У 2015 р. класифікаційні критерії Киселя-Джонсона були повторно модифіковані відповідно до оновлених діагностичних параметрів та рекомендацій (Rheumatic fever: update on the Jones criteria according to the American Heart Association review, 2015). Оновлений, модернізований шлях діагностики ГРЛ суттєво підвищив специфічність діагностичних критеріїв (табл. 6).

Таблиця 6

### Модифіковані діагностичні критерії гострої ревматичної лихоманки, 2015р.

Для всіх пацієнтів із підтвердженням перенесеної стрептококової інфекції групи А (за винятком хореї)		
А	Діагноз початкової ГРЛ	2 великих або 1 великий і 2 малих критерії
	Діагноз рецидивуючої ГРЛ	2 великих або 1 великий і 2 малих або 3 малих критерії
<b>ВЕЛИКІ КРИТЕРІЇ</b>		
В	<i>Пацієнти з низьким рівнем ризику</i>	<i>Пацієнти із середнім та високим рівнем ризику</i>

	Кардит (клінічний та/або субклінічний)	Кардит(клінічний та/або субклінічний)
	Поліартрит	Артрит (моно- або поліартрит) або поліартралгії
	Хорея	Хорея
	Кільцевидна еритема	Кільцевидна еритема
	Ревматичні підшкірні вузлики	Ревматичні підшкірні вузлики
<b>МАЛІ КРИТЕРІЇ</b>		
	<i>Пацієнти з низьким рівнем ризику</i>	<i>Пацієнти із середнім та високим рівнем ризику</i>
<b>С</b>	Поліартралгії	Моартралгія
	Гіпертермія ( $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ )	Гіпертермія ( $\geq 38^{\circ}\text{C}$ )
	ШОЕ $\geq 60$ мм/год і/або СРБ $\geq 3$ мг/дл	ШОЕ $\geq 30$ мм/год і/або СРБ $\geq 3$ мг/дл
	Подовження інтервалу PR на ЕКГ відповідно до вікової норми (якщо кардит не є основним критерієм)	Подовження інтервалу PR на ЕКГ відповідно до вікової норми (якщо кардит не є основним критерієм)

Примітки:

- ГРЛ – гостра ревматична лихоманка;
- ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів;
- СРБ – С-реактивний білок;
- ЕКГ – електрокардіограма;
- субклінічний кардит – встановлюється при виконанні ехокардіоскопії шляхом виявлення клапанних вегетацій або вальвуліту;
- А – пацієнти з низьким рівнем ризику – захворюваність на ГРЛ  $\leq 2$  на 10000 дітей шкільного віку або поширеність ревматичних захворювань серця у цьому ж віці до  $\leq 1$  на 1000 населення на рік.

Провідні ознаки великих та малих клінічних критеріїв ГРЛ [7]:

1. Артрит – великий критерій ГРЛ, який зустрічається найчастіше. Вражає великі суглоби (найчастіше колінні та гомілковостопні); поліартрит зворотній, характеризується летючістю, симетричним характером, вираженою болючістю; висока ефективність при використанні нестероїдних протизапальних засобів.

2. Кардит – частий великий критерій ГРЛ. Характеризується збільшенням розмірів серця або окремих його відділів, появою аускультативних

шумів, ознак недостатності серця, порушень ритму та характерними змінами на електрокардіограмі. Найчастіше уражається мітральний клапан.

3. Ревматична хорея – рідкісний великий критерій, діагностується переважно у дівчаток підліткового віку. Проявляється у вигляді гіперкінезів, неритмічних, мимовільних, некоординованих рухів, посмикувань, часто вражає обличчя, язик, стопи, кисті. Також характерні дизартрія, емоційна лабільність.

4. Кільцевидна еритема – рожева еритематозна висипка на тулубі і проксимальних відділах кінцівок з чітко окресленими краями та блідим центром: зникає або зменшується при натисканні, не супроводжується свербіжем.

5. Ревматичні вузлики – проявляється безболісними рухливими щільними округлими утвореннями під шкірою над суглобами, у ділянці кісткових утворень на розгинальних поверхневих ліктьових, колінних, п'ястково-фалангових суглобів, у ділянці кісточок, уздовж остистих відростків хребців.

6. Підвищені гострофазові лабораторні показники запалення: ШОЕ  $\geq 60$  мм/год і СРБ  $\geq 3,0$  мг/дл є діагностичним критерієм; рівень СРБ підвищується і знижується швидше, ніж рівень ШОЕ.

7. Лихоманка – підвищення температури тіла, що перевищує  $38^{\circ}\text{C}$  (при огляді або в анамнезі цього захворювання).

8. Артралгія – болючість суглобів без об'єктивних ознак запалення при огляді.

9. ЕКГ – подовження інтервалу P-R відповідно до вікової норми. Вікова норма тривалості інтервалу P-R: 3–12 років  $\leq 0,16$  с, 12–16 років  $\leq 0,18$  с;  $\geq 17$  років  $\leq 0,2$  с. При виявленні подовженого інтервалу P-R необхідно повторити ЕКГ через 1–2 міс, у разі його нормалізації – найбільш ймовірно, що пацієнт переніс ГРЛ.

10. Докази перенесеної стрептококової інфекції:

- підвищений титр антистрептококових антитіл: антистрептолізину O, антистрептогіалуронідази, антистрептокінази, антидезоксирибонуклеази. Підвищення титру в 2 рази та більше може розглядатися як діагностично значиме.
- висівання із зіву стрептокока групи A;
- нещодавно перенесена скарлатина.

## Діагностичні критерії системних васкулітів

Історично наукові вчення про системні васкуліти (СВ) є відносно молодими та налічують близько 200 років. Перші згадки про запальні пошкодження судин фіксуються приблизно із другої половини XIX століття, коли провідні дослідники почали описувати різноманітні клінічні форми СВ (емпіричний період), оскільки до того часу вивчені судинні зміни обмежувалися в основному люетичним аортитом, як провідною ознакою третинного періоду сифілісу. Adolf Kussmaul і Rudolf Maier у 70-х роках XIX століття первинно детально описали системний некротизуючий васкуліт і власні спостереження вузликового поліартеріїту; запропонували термін *periarteritis nodosa*; дослідили патоморфологічні зміни та зазначили відмінності від сифілітичного ураження артерій [8]. В подальшому поступово почали з'являтися відомості про більшість СВ, частина з яких носить назву іменами перших дослідників: артеріїт Такаясу (Savory W., 1856; Takayasu M., 1908); пурпура Шенлейна-Геноха (Schonlein J., 1837; Henoch E., 1874); хвороба Бюргера (Von Winivarter F., 1879; Buerger L., 1908); хвороба Хортонна (Horton B., 1932); гранулематоз Вегенера (Klinger H., 1931; Wegener F., 1936); мікроскопічний поліангіїт (Davson J. et al., 1948).

Зважаючи на виокремлення великої кількості СВ, назріла потреба синтезу єдиної класифікаційної структури. Відповідно до цього, у другій половині XX століття вперше створено класифікацію СВ, а також описані діагностичні критерії досліджених різновидів СВ (синдромологічний період). Також був частково розшифрований імунопатогенез цих захворювань та описані нові клінічні форми СВ: синдром Чарджа-Стросса (Churg J., Strauss L., 1951) і хворобу Кавасакі (Kawasaki T., 1967) [39].

Вагомим внеском у подальший розвиток вчення про групу СВ біло відкриття антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл (АНЦА) та встановлення їхньої патогенетичної ролі у розвитку гранулематозу з поліангіїтом, мікроскопічного поліангіїту, еозинофільного гранулематозу з поліангіїтом [39].

До того, як вказати на фіксовані діагностичні критерії окремих захворювань із групи СВ, на нашу думку, доцільним є надання інформації про сучасну класифікацію СВ.

## **Класифікація васкулітів відповідно до International Chapel Hill Consensus Conference (2012 р.)**

### **I. Васкуліт великих судин:**

1. артерейт Такаясу;
2. гігантоклітинний артерійт.

### **II. Васкуліт судин середнього калібру:**

1. вузликовий поліартерійт;
2. хвороба Кавасаки.

### **III. Васкуліт дрібних судин:**

#### **1. ANCA-асоційований васкуліт:**

- мікроскопічний поліангіїт;
- гранулематозний поліангіїт (Вегенера);
- еозинофільний гранулематоз з поліангіїтом (Чарджа-Стросса).

#### **2. Васкуліт, асоційований з імунними комплексами:**

- хвороба, асоційована з антитілами до базальної мембрани;
- кріоглобулінемічний васкуліт дрібних судин шкіри;
- ІgА-асоційований васкуліт (Шенлейна-Геноха);
- гіпокомплементемічний уртикарний васкуліт (анти-C1q-асоційований васкуліт).

### **IV. Васкуліт судин різного калібру:**

1. васкуліт при хворобі Бехчета;
2. васкуліт при синдромі Когана.

### **V. Моноорганный васкуліт:**

1. шкірний лейкоцитокластичний васкуліт;
2. шкірний васкуліт;
3. первинний васкуліт центральної нервової системи;
4. ізольований аортит;
5. інші.

### **VI. Васкуліт при системному захворюванні:**

1. васкуліт при СЧВ (вовчаковий васкуліт);
2. ревматоїдний васкуліт;
3. саркоїдальний васкуліт;
4. інші.

### **VII. Васкуліт ймовірної етіології:**

1. НCV-асоційований кріоглобулінемічний васкуліт;
2. НBV-асоційований васкуліт;;
3. сифілітичний аортит;

4. васкуліт, асоційований з відкладенням імунних комплексів;
5. медикаментозний васкуліт;
6. васкуліт, асоційований з новоутвореннями;
7. інші

*Діагностичні критерії артеріїту Такаясу (ACR, 1990 р.)*

1. Початок захворювання у віці молодше 40 років.
  2. Кульгавість нижніх кінцівок.
  3. Зниження пульсації на одній або обох плечових артеріях.
  4. Різниця систолічного АТ більше 10 мм рт.ст. при його вимірюванні на обох плечових артеріях.
  5. Наявність шуму при аускультатії над обома підключичними артеріями або червною аортою.
  6. Зміни при ангіографії: звуження просвіту або оклюзія аорти, її крупних гілок в проксимальних відділах верхніх і нижніх кінцівок, не пов'язані з атеросклерозом, фібром'язовою дисплазією та ін. (фокальні, сегментарні).
- Наявність 3 та більше будь-яких критеріїв дозволяє поставити діагноз із чутливістю 90,5% і специфічністю 97,8%.

*Діагностичні критерії гігантоклітинного артеріїту (ACR, 1990 р.)*

1. Вік початку хвороби > 50 років;
2. «Новий» головний біль;
3. Патологічні зміни з боку скроневих артерій;
4. Підвищення ШОЕ > 50 мм/год;
5. Позитивні результати біопсії скроневих артерій: васкуліт з переважною інфільтрацією мононуклеарними клітинами або гранулематозне запалення, зазвичай із гігантськими багатоядерними клітинами.

Діагноз гігантоклітинного артеріїту вважається достовірним за наявності не менше трьох будь-яких критеріїв з чутливістю 93,5% та специфічністю 91,2%.

*Діагностичні критерії вузликового поліартеріїту (ARA, 1990)*

1. Втрата маси тіла після початку захворювання на 4 кг і більше, не пов'язана з особливостями живлення. Значна втрата маси тіла свідчить про високу активність захворювання.
2. Сітчасте ліведо – плямисті, сітчасті зміни малюнка шкіри на кінцівках і тулубі.



3. Біль у яєчках або, їх болючість при пальпації, не пов'язані з інфекцією, травмою та ін. Орхіт, епідидиміт при біопсії знаходять у 80% хворих, але клінічно діагностують рідко. Орхіт частіше розвивається у хворих, які інфіковані вірусом гепатиту В.

4. Міалгії, слабкість чи болючість при пальпації у м'язах нижніх кінцівок. Виникають у 30-70% випадків, пов'язані з ураженням судин, які кровопостачають попереочно-посмуговану мускулатуру. Характерні інтенсивні болі у литкових м'язах, що приводить до втрати рухливості.

5. Розвиток мононейропатії, множинної мононейропатії або полінейропатії. Полінейропатія зустрічається у 50-70% випадків і відноситься до найбільш частих і ранніх ознак захворювання. Характерні асиметричні порушення чутливості і рухів у нижніх кінцівках, інтенсивний біль і парестезії, спричинені ураженням нервових стовбурів та їх гілок.

6. Розвиток артеріальної гіпертензії з рівнем діастолічного тиску понад 90 мм рт.ст.

7. Підвищення рівня сечовини або креатиніну у сироватці крові, не пов'язане з дегідратацією чи порушенням виділення сечі.

8. Інфікування вірусом гепатиту В (наявність HBsAg чи антитіл до вірусу гепатиту В у сироватці крові).

9. Артеріографічні зміни (аневризми чи оклюзії вісцеральних артерій), які діагностуються при ангіографії, пов'язані з атеросклерозом, фібром'язовою дисплазією та іншими незапальними захворюваннями.

10. Гістологічні зміни, які свідчать про присутність гранулоцитів у стінці артерій, та виявляються при біопсії.

Наявність 3 і більше критеріїв дозволяє поставити діагноз з чутливістю 82,2% і специфічністю 86,6%.

#### *Діагностичні критерії хвороби Кавасакі (АНА, 2015 р.)*

1. Лихоманка протягом принаймні п'яти днів, резистентна до антибіотиків.

2. Зміни з боку очей: двосторонній негнійний кон'юнктивіт (білатеральна, бульбарна, кон'юнктивальна ін'єкція без ексудату);

3. Шийна одностороння лімфаденопатія;

4. Зміни з боку шкірних покривів: макулопапульозна, мультиформна еритема або скарлатиноподібна висипка в ділянці кінцівок, тулуба;

5. Ознаки з боку порожнини рота й губ: еритема та розтріскування губ, «полуничний» язик, еритема слизової оболонки рота і глотки;

6. Зміни в кінцівках (еритема і набряк кистей, стоп у період гострої фази, десквамація долонь та підошв після 2-3-го тижня хвороби);

7. Зміни стінок коронарних артерій при проведенні трансторакальної ехокардіографії.

При наявності лихоманки та не менше, ніж 4 клінічних ознак класичної хвороби Кавасакі виставляється діагноз неповний синдром Кавасакі. Якщо встановлено порушення коронарної артерії, діагноз хвороби Кавасакі вважається підтвердженим у більшості випадків.

#### *Діагностичні критерії гранулематозу Вегенера (ARA, 1990)*

1. Запалення носа і порожнини рота, виразки у порожнині рота, гнійні чи кров'янисті виділення з носу. Ураження верхніх дихальних шляхів – найчастіша початкова ознака захворювання (70%). Характеризується стійкою нежиттю з гнійно-геморагічним виділенням, виразками слизової оболонки носу. Інколи розвивається перфорація носової перетинки і сідлоподібна деформація носа.

2. Зміни в легенях при рентгенологічному дослідженні (вузлики, інфільтрати або порожнини). На рентгенограмах легень зміни зустрічаються у 95% випадків. До них відносяться солітарні або множинні двосторонні інфільтрати, схильні до розпаду і формуванню порожнин.

3. Мікрогематурія (>5 еритроцитів у полі зору) чи скупчення еритроцитів у осаді сечі.

4. Гранулематозне запалення у стінці артерії чи у периваскулярному і екстраваскулярному просторі, яке визначається при біопсії.

Наявність у хворого двох і більше критеріїв є підставою встановлення діагнозу з чутливістю 88% і специфічністю 92%.

#### *Діагностичні критерії синдрому Чарджа-Стросса (ACR, 1990)*

1. Бронхіальна астма. Гіперреактивність бронхів – основний прояв захворювання, часто передуює васкуліту. Середньої ступені тяжкості бронхіальна астма в дебюті захворювання поступово переходить в тяжкий, який потребує системної глюкокортикоїдної терапії. З розвитком васкуліту спостерігають зменшення астматичних нападів.

2. Еозинофілія >10% у загальному аналізі крові. Еозинофіли переважають і в бронхоальвеолярному лаважі (4-66%).

3. Алергія в анамнезі: сезонна алергія (алергічний риніт) або інші алергічні реакції (харчова, контактна) за виключенням медикаментозної.

4. Мононейропатія, множинна мононейропатія або полінейропатія за типом рукавичок або панчіх.

5. Мігруючі або транзиторні легеневі інфільтрати, які виявляють при рентгенологічному дослідженні. Частіше локалізовані у декількох сегментах, інколи розповсюджуються на всю частку легень. При призначенні глюкокортикоїдів швидко набувають зворотного розвитку. Нерідко спостерігаються плеврити з великою кількістю еозинофілів у випоті.

6. Синусит (болі або рентгенологічні зміни в області навколоносових пазух). Характеризується відсутністю некротичних змін.

7. При біопсії – скупчення еозинофілів у позасудинному просторі.

Наявність у хворого 4 і більше критеріїв дозволяє поставити діагноз з чутливістю 85% і специфічністю 99%.

*Діагностичні критерії кріоглобулінемічного васкуліту дрібних судин шкіри (Peter H. H., Gross W., 1995 p.)*

1. Акрально-лейкоцитокластичні і/або некротизуючі ураження шкіри.
2. Поява або посилення ураження шкіри на холоді або вітрі.
3. Виявлення чіткого холодонестійкого сироваткового або плазменного білка (кріоглобулін, кріофібриноген).

4. Гістологічне виявлення васкулопатії дрібних судин.

Для встановлення діагнозу необхідна наявність 4 критеріїв.

*Діагностичні критерії пурпури Шенлейна – Геноха (EULAR, PReS, 2006 p.)*

1. Дифузний абдомінальний біль.
2. Переважно IgA-депозити (підтверджені при будь-якій біопсії).
3. Артрити чи артралгії.
4. Ниркові ураження (гематурія і/чи протеїнурія).

Для постановки діагнозу необхідна наявність пурпури, що пальпується (обов'язковий критерій) та принаймні одного з 4-х критеріїв.

*Діагностичні критерії хвороби Бехчета (ISGBD, 1990 p.)*

Основним клінічним симптомом є рецидивуючий афтозний стоматит, який проявляється у вигляді малих та великих афт або герпетичних висипань, виявлених при обстеженні пацієнта, що з'являються частіше 3 разів на рік. Для підтвердження діагнозу необхідна додатково наявність не менше 2-х із наступних ознак:

1. Рецидивуючі виразки геніталій: на слизовій оболонці статевих органів також з'являються афти, які трансформуються у виразки, ззовні нагадують ураження в ротовій порожнині, але більші за розміром, глибші, неправильної форми.

2. Залучення очей може бути першим симптомом хвороби; пацієнти найчастіше скаржаться на розпливчастість об'єктів, біль в очах, світлобоязнь, слезоточивість, периорбітальну гіперемію; під час офтальмологічного огляду діагностують передній або задній увеїт, клітини у скловидному тілі, ретинальний васкуліт.

3. Ураження шкіри: найбільш частим проявом є вузловата еритема, можлива поява висипу, який нагадує мультиформну еритему, псевдофолікуліт, папулопустульоз, акнеформні висипання в осіб поза пубертатним періодом, нерідко спостерігаються піднігтьові абсцеси та виразки.

4. Позитивний тест патергії (виявлений через 24-48 год).

## СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ:

1. Візір В. А., Буряк В. В., Шолох С. Г., Заїка І. В., Школовий В. В. Основи діагностики, лікування та профілактики захворювань кістково-м'язової системи та сполучної тканини. Модуль 2. Ч. 2 : навчальний посібник до практичних занять з внутрішньої медицини для студентів 5 курсу медичних факультетів. Запоріжжя: ЗДМУ, 2021. 174 с.
2. Головач І. Ю. Практичні аспекти диференційної діагностики кристал-індукованих артритів. *Здоров'я України*. 2017. № 1 (50), С. 62-64.
3. Капустянська А. А. Рання діагностика подагричного артриту на етапі первинної медико-санітарної допомоги. *Світ медицини та біології*. 2013. № 4, С. 104-107.
4. Кондратюк В. Є., Тарасенко О. М. Гіперурикемія та подагра: сучасний стан проблеми. *Український ревматологічний журнал*. 2016. № 3 (65), С. 30-37.
5. Корж О. М., Краснокутський С. В. Подагра: клініка, діагностика та лікування. *Східноєвропейський журнал внутрішньої та сімейної медицини*. 2015. № 1, С. 40-47.
6. Кривенко В. І., Пахомова С. П., Федорова О. П., Колесник М. Ю., Непрядкіна І. В., Качан І. С. Основи формулювання клінічного діагнозу та визначення умов надання медичної допомоги пацієнтам із захворюваннями внутрішніх органів. Запоріжжя, 2017. 432 с.
7. Лисенко Г. І., Хімїон Л. В. Сучасні проблемні питання гострої ревматичної лихоманки. *Український ревматологічний журнал*. 2013. № 54 (4), С. 4-12.
8. Радченко О. М., Зімба О. О. Системні васкуліти в сучасних умовах: гетерогенність і потреба в діагностичній настороженості. *Здоров'я України*. 2020. № 17 (486), С. 28-30.
9. Сміян С. І., Мітченко О. І., Кузьміна А. П., Хімїон Л. В., Гарміш О. О. та ін. Діагностика та моніторинг системних захворювань сполучної тканини: акцент на лабораторно-інструментальних методах. *Український ревматологічний журнал*. 2019. № 3 (77), С. 27-32.
10. Хімїон Л. В., Яценко О. Б., Данилюк С. В., Ситюк Т. О. Сучасні підходи до діагностики та ведення хворих із гострим подагричним артритом на первинному рівні медичної допомоги. *Сімейна медицина*. 2016. № 5, С. 6-10.
11. Aggarwal R., Ringold S., Khanna D. Distinctions between diagnostic and classification criteria. *Arthritis Care & Research*. 2015. № 67, P. 891-897.
12. Aringer M., Costenbader K., Daikh D. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for

- systematic lupus erythematosus. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2019. № 78, P. 1151–1159.
13. Aringer A., Dorner T., Leuchten N., Johnson S.R. Toward new criteria for systemic lupus erythematosus – a standpoint. *Lupus*. 2016. № 25, P. 805-811.
  14. Aringer M., Dorner T. Systemic lupus erythematosus – new classification criteria. *Deutsche Medizinische Wochenschrift*. 2018. № 143, P. 811-814.
  15. Bohan A., Peter J.B. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *The New England Journal of Medicine*. 1975. № 292 (8), P. 403-407.
  16. Bottai M. et al. EULAR/ACR classification criteria for adult and juvenile idiopathic inflammatory myopathies and their major subgroups: a methodology report RMD Open. 2017. doi:10.1136/rmdopen-2017-000507 (p.1-10)
  17. Cutulo M., Matucci-Cerinic M. Nailfold capillaroscopy and classification criteria for systemic sclerosis. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2007. № 25, P. 663-665.
  18. Dajani A. S., Ayooub E., Bierman F. Z., et al. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young the American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones criteria, 1992 update. *Journal of the American Medical Association*. 1992. № 268, P. 2069-2073.
  19. Feldtkeller E., Khan M. A., Van der Heijde D., Van der Linden S., Braun J. Age at disease onset and diagnosis delay in HLA-B27 negative vs. positive patients with ankylosing spondylitis. *Rheumatology International*. 2003. № 23 (2), P. 61–66.
  20. Dorner T., Furie R. Novel paradigms in systemic lupus erythematosus. *Lancet*. 2019. № 393, P. 2344-2358.
  21. Hachulla E, Launay D. Diagnosis and classification of systemicsclerosis. *Clinical Reviews in Allergy and Immunology*. 2011. № 40, P. 78–83.
  22. Harper F. E., Maricq H. R., Turner R. E., Lidman R. W., LeRoy E. C. A prospective study of Raynaud phenomenon and early connective tissue disease: a five-year report. *The American Journal of Medicine*. 1982. № 72, P. 883-888.
  23. Hochber M. C. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis & Rheumatology*. 1997. № 40, P. 1725.
  24. Hudson M., Taillefer S., Steele R., Dunne J., Johnson S. R., Jones N. et al. Improving the sensitivity of the American College of Rheumatology classification criteria for systemic sclerosis. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2007. № 25, P. 754-757.

25. LeRoy E. C., Black C., Fleischmajer R., Jablonska S., Krieg T. et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *The Journal of Rheumatology*. 1988. № 15, P. 202-205.
26. LeRoy E. C., Medsger T.A. Jr. Criteria for the classification of early systemic sclerosis. *The Journal of Rheumatology*. 2001. № 28, P. 1573-1576.
27. Lonzetti L. S., Joyal F., Raynaud J. P., Roussin A., Goulet J. R., Rich E. et al. Updating the American College of Rheumatology preliminary classification criteria for systemic sclerosis: addition of severe nailfold capillaroscopy abnormalities markedly increases the sensitivity for limited scleroderma [letter]. *Arthritis & Rheumatology*. 2001. № 44, P. 735-736.
28. Maricq H. R., Weinberger A. B., LeRoy E. C. Early detection of scleroderma-spectrum disorders by in vivo capillary microscopy: a prospective study of patients with Raynaud's phenomenon. *The Journal of Rheumatology*. 1982. № 9, P. 289-291.
29. Mau W., Zeidler H., Mau R. et al. Clinical features and prognosis of patients with possible ankylosing spondylitis. Results of a 10-year followup. *The Journal of Rheumatology*. 1988. № 15(7), P. 1109-1114.
30. Milone M. Diagnosis and Management of Immune-Mediated Myopathies. *Mayo Clinic Proceedings*, 2017. № 92 (5), P. 826-837.
31. Petri M., Orbai A. M., Alarcón G. S. Derivation and validation of the systemic lupus international collaborating clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis & Rheumatology*. 2012. № 64, P. 2677-2686.
32. Rudwaleit M., Haibel H., Baraliakos X. et al. The early disease stage in axial spondylarthritis: results from the German spondyloarthritis inception cohort. *Arthritis & Rheumatology*. 2009. № 60(3), P. 717-727.
33. Seckeler M. D., Hoke T. R. The worldwide epidemiology of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. *Clinical Epidemiology*. 2011. № 3, P. 68-84.
34. Tan E. M., Cohen A. S., Fries J. F. The 1982 revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis & Rheumatology*. 1982. № 25, P. 1271-1277.
35. Tanimoto K., Nakano K., Kano S., Mori S., Ueki H., Nishitani H. et al. Classification criteria for polymyositis and dermatomyositis. *The Journal of Rheumatology*. 1995. № 22 (4), P. 668-674.
36. Tedeschi S. K., Johnson S. R., Boumpas D. Developing and refining new candidate criteria for SLE classification: an international collaboration. *Arthritis Care & Research*. 2018. № 70, P. 571-581.
37. Van den Hoogen F., Khanna D., Fransen J. et al. Classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League

- against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis & Rheumatology*. 2013. № 65 (11), P. 2737-2747.
38. Van der Linden S., Valkenburg H. A., Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis. A proposal for modification of the New York criteria. *Arthritis & Rheumatology*. 1984. № 27(4), P. 361-368.
39. Wollheim F. A. Classification of systemic sclerosis: visions and reality. *Rheumatology (Oxford)*. 2005. № 44, P. 1212-1216.