

Новий погляд на сучасні проблеми ревматології

15 травня в м. Києві відбулася науково-практична конференція «Міждисциплінарні проблеми ревматології». У рамках заходу були презентовані доповіді, котрі стосувалися проблем аутоімунних ревматичних захворювань, специфічних шкірних уражень та оптимізації фармакотерапії цієї групи пацієнтів.



Особливий інтерес викликала доповідь президента Асоціації ревматологів м. Києва, завідувача кафедри внутрішньої медицини № 3 Національного медичного університету (НМУ) ім. О.О. Богомольця (м. Київ), доктора медичних наук, професора **Олега Борисовича Яременка** на тему «Шляхи імплементації сучасних алгоритмів мінімізації кардіо-

васкулярних ризиків лікування нестероїдними протизапальними препаратами».

Згідно з рекомендаціями Європейської мультидисциплінарної групи експертів щодо прийнятного використання нестероїдних протизапальних препаратів (НПЗП) при ревматичних захворюваннях (2014), у разі підвищеного серцево-судинного ризику препаратом вибору є напроксен. У такій ситуації варто уникати високоспецифічних інгібіторів циклооксигенази-2 (ЦОГ-2) у комбінації з інгібіторами протонної помпи.

До факторів серцево-судинного ризику належать ішемічна хвороба серця, цереброваскулярні захворювання, захворювання периферичних артерій, помірно-тяжка застійна серцева недостатність, а також артеріальна гіпертензія, гіперліпідемія та цукровий діабет. У свою чергу, факторами ризику патології шлунково-кишкового тракту є наявність в анамнезі виразкової чи гастроезофагеальної рефлюксної хвороби, шлунково-кишкової кровотечі. Крім того, на особливу увагу заслуговують пацієнти віком понад 75 років без додаткових факторів ризику та пацієнти старше 65 років з одним із таких додаткових факторів ризику:

- супутній прийом глюкокортикоїдів;
- тривале лікування НПЗП і використання їх максимальних доз;
- супутній прийом антикоагулянтів;
- супутній прийом ацетилсаліцилової кислоти та/або клопидогрелю;
- супутній прийом інгібіторів зворотного захоплення серотоніну;
- запальні захворювання кишечника.

Потрібно пам'ятати, що НПЗП підвищують ризик шлунково-кишкових кровотеч і серцево-судинних подій у осіб, які перенесли інфаркт міокарда й отримують антитромбоцитарну терапію. За результатами дослідження 2015 року, відкоригований загальний ризик кровотеч становив 2,02 у пацієнтів після інфаркту міокарда, котрі приймали НПЗП, у порівнянні з тими, хто їх не приймав. Застосування будь-якого препарату з групи НПЗП, включаючи селективні інгібітори ЦОГ-2 та неселективні інгібітори ЦОГ, асоціювалося з підвищеним ризиком кровотеч. Не було періоду часу, протягом якого прийом НПЗП був би безпечним: ризик кровотеч підвищувався навіть у перші 3 дні. Максимальним він був у разі прийому диклофенаку та целекоксибу.

Прийом НПЗП асоціювався також із достовірним підвищенням ризику серцево-судинних подій на 40%. У пацієнтів, які отримували подвійну антитромбоцитарну терапію, цей ризик зростав на 159%. Серцево-судинний ризик підвищувався в разі прийому всіх НПЗП. Американська асоціація серця, Європейське агентство з лікарських засобів, асоціації Великої Британії, Данії не рекомендують призначати НПЗП пацієнтам із серцево-судинними захворюваннями.

У дослідженні К.В. Sondergaard і співавт. було виявлено, що використання неселективних НПЗП асоціювалося з підвищенням раннього ризику позагоспітальних зупинок серця. Результат був зумовлений підвищеним ризиком у пацієнтів, які приймали ібупрофен і диклофенак.

Невдовзі розпочнеться епідеміологічне дослідження поширеності факторів кардіоваскулярного ризику при вперше діагностованому первинному остеоартрозі в Україні (дослідження «ЕКРАН») з метою оптимізації подальшого медикаментозного лікування таких пацієнтів. У випробуванні візьмуть участь 100 лікарів і 4000 пацієнтів. Практична користь цього дослідження

полягає в з'ясуванні реальної поширеності факторів серцево-судинного ризику серед хворих на остеоартроз в Україні та приверненні уваги клініцистів і пацієнтів до проблеми профілактики атеротромботичних ускладнень при лікуванні НПЗП. Як результат – зниження ризиків серцево-судинних подій у разі лікування НПЗП завдяки застосуванню препаратів із найкращим профілем безпеки.

Професор О.Б. Яременко презентував ще одну доповідь, у якій висвітлив прикладні аспекти геморагічної висипки в ревматології. Були проаналізовані диференційна діагностика висипки та можливості встановлення діагнозів, альтернативних діагнозу геморагічного васкуліту. Розглянуто характерні клінічні особливості геморагічної висипки в пацієнтів, які були направлені до ревматолога з підозрою на геморагічний васкуліт, але натомість у значної частини з них було встановлено інші діагнози. Представлені в доповіді клінічні ілюстрації класифіковано таким чином: 1) пурпура, що пальпується: а) геморагічний васкуліт, лейкоцитокластичний васкуліт; б) пурпура при системному червоному вовчаку, системних васкулітах (вузликовий поліартеріїт, мікроскопічний поліангіїт, гранулематозний поліангіїт), кріоглобулінемічний васкуліт (КВ); 2) тромбоцитопенічний геморагізм; 3) геморагічна висипка при мієломній хворобі; 4) медикаментозна васкулопатія з геморагіями; 5) псевдогеморагічна висипка.

Зокрема, пурпура при геморагічному васкуліті та системному червоному вовчаку найчастіше локалізується на гомілках і може підніматися до стегон, сідниць. Можливий варіант зі зливними полями.

Спільними рисами геморагічного й лейкоцитокластичного васкулітів є пурпура, що пальпується й не зникає при натисканні, дебютна обов'язкова локалізація – шкіра нижньої третини гомілок і гомілковостопних суглобів, поширюється вгору, практично ніколи не виникає на шиї та обличчі. Серед важливих відмінностей лейкоцитокластичного васкуліту від геморагічного відзначено такі: первинні елементи при лейкоцитокластичному васкуліті крупніші, різного розміру, зазвичай мають синюшний відтінок, типовими є пустулоподібні (гнійничковоподібні) елементи, зумовлені скупченням зруйнованих лейкоцитів.

Для кріоглобулінемічної пурпури найтипівішою локалізацією є кінцівки, насамперед нижні. Характерні яскраво-червоний колір, геморагічні елементи різного розміру, елементи мішенеподібної форми.

При тромбоцитопенії геморагічні елементи зазвичай мають характер внутрішньошкірних гематом різного розміру та локалізації. Варто зазначити, що при мієломній хворобі висипи розташовані в складках шкіри, місцях механічної компресії чи тертя, але не в ділянці гомілковостопного суглоба, вони не асоційовані з ортостазом.

Було також проаналізовано та проілюстровано особливості медикаментозних васкулопатій із геморагіями, псевдогеморагічних висипів типу еритеми Дар'є та саркоми Капоші.



Виступ керівника центру ревматології клінічної лікарні «Феофанія» **Державного управління справами (м. Київ), доктора медичних наук, професора Ірини Юріївни Головач** був присвячений проблемі диференційної діагностики пурпури.

Пурпура – це захворювання, під яким розуміють дрібноплямисті капілярні крововиливи в шкіру, під шкіру чи слизові оболонки. Поодинокі крововиливи можуть бути точковими (петехії – менш ніж 3 мм), дрібними (екхімози – більш ніж 3 мм) або великими (синці понад 1 см).

Серед основних геморагічних причин називають васкуліти й імітатори васкулітів. Остання група включає васкулопатії, захворювання крові, мікроемболії та пурпурозні пігментні васкуліти.

До первинних васкулітів відносять IgA-васкуліти (пурпура Шенлейна – Геноха) й АНЦА-асоційовані васкуліти: гранулематоз із поліангіїтом (гранулематоз Вегенера), мікроскопічний поліангіїт, еозинофільний гранулематоз із поліангіїтом (синдром Чарджа – Стросса).

Вторинні васкуліти диференціюють залежно від етіологічного чинника на інфекційні (риккетсіози, менінгококцемія, інфекційний ендокардит тощо), паранеопластичні, кріоглобулінемічні та гіперчутливі. Крім того, виділяють васкуліти, що виникають при ревматичних захворюваннях: хвороба Шегрена, системний червоний вовчак, ревматоїдний артрит тощо.

Згідно з номенклатурою Чеппел-Хілл, системні васкуліти класифікують з огляду на розміри уражених судин. Отже, до імунокомплексних васкулітів дрібних судин належать IgA-васкуліт, кріоглобулінемічний і анти-С1q-васкуліт. Група васкулітів середніх судин включає вузликовий поліартеріїт і хворобу Кавасаки. До васкулітів великих судин належать гігантоклітинний артеріїт і неспецифічний аортоартеріїт.

Важливо пам'ятати, що на око нозологічний діагноз встановити неможливо. Ерозії та виразки шкіри вказують на некротизувальний характер васкуліту. У разі появи пурпури необхідно виключати системний васкуліт.

IgA-васкуліт, або пурпура Шенлейна – Геноха, являє собою пурпуру, що пальпується. Вона проявляється на нижніх кінцівках, передпліччі, рідше внизу живота. Ерозії шкіри не властиві.

Ураження нирок – найчастіше гематуричний синдром, у дорослих має тяжкий перебіг. Характеризується загостренням висипань після фізичного навантаження, перепадів атмосферного тиску.

Процес ураження шкіри при IgA-васкуліті починається симетрично на нижніх кінцівках і сідницях. Висипання мають папулозно-геморагічний характер, нерідко з уртикарними елементами, при натисканні не зникають.

Геморагічні ушкодження шкіри, котрі помірно підвищуються над поверхнею шкіри, – пурпура, що пальпується. Забарвлення їх залежить від часу появи. Висипання виникають хвилеподібно (1 раз на 6-8 днів), найбурхливішими бувають перші етапи висипу. Початкові шкірні висипання розташовуються на розгинальних поверхнях кінцівок, іноді на тулубі (сідницях), але ніколи не піднімаються вище талії. Закінчуються залишковою пігментацією, котра може зберігатися тривалий час. Суглобовий синдром з'являється або одночасно з ураженням шкіри, або через кілька годин. Найчастіше уражаються великі суглоби (колінні, гомілковостопні). В основі васкулітів – відкладання депозитів імунних комплексів, які містять IgA, в стінках судин; як наслідок – асептичне запалення стінок судин та обширне множинне мікротромбування.

Шкірні прояви в 45% пацієнтів такі: пурпура, гангренозна підермія з глибоким некрозом шкіри, папулозно-некротичні елементи, виразки слизових оболонок. Найчастіша локалізація пурпури верхніх і нижніх кінцівок – довкола ліктів. Характеризується швидким формуванням виразок після появи перших петехій і схильністю до виразкування.

Пурпура при мікроскопічному поліангіїті трапляється в 30-60% пацієнтів і часто має ерозивний характер. У 20-30% пацієнтів можуть виявлятися антитіла до протеїнази-3.

Термін «кріоглобулінемія» означає наявність у сироватці крові одного (моноклональна кріоглобулінемія) чи багатьох (змішана кріоглобулінемія) підкласів імуноглобулінів, які преципітують за температури нижче 37 °C і розчиняються при нагріванні.

Для КВ характерні кріоглобулінові імунні відкладення, котрі уражають дрібні судини – переважно капіляри, вени й артерії. Встановлено, що 50-70% осіб із КВ інфіковані вірусом гепатиту С, при цьому КВ виникає в 5-15% хворих на вірусний гепатит С. Крім того, КВ трапляється в 30% пацієнтів із лімфопроліферативними захворюваннями, найчастіше – з В-клітинними лімфомами. Серед ревматичних захворювань кріоглобулінемія найчастіше (в 1/3 випадків) виявляється при хворобі Шегрена. Пацієнти мають змішану моноклональну кріоглобулінемію, що є клінічним маркером деструктивного (лейкоцитокластичного) васкуліту. КВ при хворобі Шегрена супроводжується гіпокомплементією й наявністю антиядерних Ro-антитіл.

Пурпурозні пігментні дерматити поділяються на петехіальний, телеангіектатичний, ліхеноїдний та екзематоїдний.

Хвороба Шамберга є лімфоцитарним капіляритом, який характеризується наявністю петехій і коричневих пурпурних плям, що виникають найчастіше на нижніх кінцівках. Пацієнтів турбує виключно як косметичний дефект. Уражає переважно молодих чоловіків. Початок хвороби – утворення на шкірі характерних точкових червонуватих плям, схожих на крупинки каніського перцю. Унаслідок їх злиття й периферичного зростання утворюються бляшки буро-коричневого забарвлення, розмірами від 1 до 10 см, із посиленням шкірним малюнком, може спостерігатися лущення, а пізніше – поверхнева атрофія. Пурпура Майоккі характеризується появою на нижніх кінцівках рожевих плям (без попередньої гіперемії, інфільтрації), що повільно збільшуються з формуванням кільцеподібних фігур. У центральній частині плями розвиваються невелика атрофія й ахромія, випадає пушкове волосся. Суб'єктивні відчуття відсутні.

Ліхеноїдний пурпурозний пігментний дерматит Гужеро – Блюма є особливою формою капіляротоксичного ліхеноїдного дерматозу з пурпурою. В основі – конституційно зумовлені розлади периферичного кровообігу. Характеризується появою дисемінованих ліхеноїдних блискучих вузликів, які поєднуються з петехіальним висипом, плямами гемосидерозу, іноді з дрібними телеангіектазіями.

Екзематодоподібна пурпура Дукаса – Капетанакіса являє собою лімфоцитарний капілярит невідомої етіології. Клінічно проявляється плямами чи бляшками округлої форми червонуватого кольору з буро-золотистим відтінком у центрі. На периферії бляшок візуалізується геморагічний висип: червоного кольору – на більш ранніх стадіях розвитку, бурого – на більш пізніх. У ході діаскопії висипання не бліднуть. Найчастіша локалізація – нижня третина гомілок, але можливе поширення на стегна, здухвинні складки.

План обстеження пацієнтів із пурпурою передбачає оцінку геморагічних елементів; огляд і збір анамнезу, спрямовані на пошук можливих позашкірних проявів захворювання; лабораторну й інструментальну діагностику; біопсію шкіри.

Характеристика геморагічних елементів включає локалізацію, швидкість прогресування, стійкість, схильність до рецидивів, тенденцію до виразкування та залишкову пігментацію.

Слід пам'ятати, що пурпурозний висип із нез'ясованим діагнозом є показанням до проведення біопсії.



Асистент кафедри внутрішньої медицини № 3 НМУ ім. О.О. Богомольця, кандидат медичних наук Антоніна Володимирівна Антоненко презентувала доповідь на тему «Ідіопатична нециротична портальна гіпертензія: можлива асоціація з ревматичними захворюваннями».

Для встановлення діагнозу ідіопатичної нециротичної портальної гіпертензії (ІНЦПГ) необхідна наявність п'яти критеріїв. Насамперед потрібно виключити цироз і хронічні захворювання печінки. Також обов'язковим етапом у встановленні діагнозу є проведення біопсії. Варто пам'ятати про фактори ризику, пов'язані з ІНЦПГ, такі як імунологічні порушення, інфекції, лікарські засоби й токсини, генетичні порушення, а також протромботичні стани.

Лікування активної кровотечі в пацієнтів із варикозно розширеними венами стравоходу передбачає відновлення об'єму циркулюючої крові й ендоскопічне втручання з паралельним використанням вазопресину, терліпресину чи соматостатину. Вторинна профілактика полягає в моніторингу впродовж 24 год і використанні неселективних β-блокаторів. Слід зауважити, що терліпресин – це синтетичний аналог вазопресину з довшою біологічною активністю та меншою кількістю побічних ефектів. Медикаментозне лікування має бути призначене щонайменше на 48 год після ендоскопічного втручання та щонайменше на 5 днів після склеротерапії.

Пацієнтам із наявністю вузлів малих розмірів із червонинням (червоні крапки чи смужки) рекомендовано призначити неселективні β-блокатори. Пацієнтам із наявністю вузлів середніх розмірів рекомендовано призначити неселективні β-блокатори та провести ендоскопічне лігування. Ендоскопічне лігування показане

за наявності великих вузлів і протипоказань до призначення β-блокаторів.

Диференційну діагностику ІНЦПГ варто проводити з такими захворюваннями: первинний біліарний холангіт, хвороба Вільсона, спадковий гемохроматоз, аутоімунний гепатит, неалкогольний/алкогольний стеатогепатит, хронічний вірусний гепатит В та С, саркоїдоз, шистосомоз і вроджений фіброз печінки.

У ході біопсії печінки виявляються такі зміни: синусоїдальна дилатація з пресинусоїдальним і перивенулярним фіброзом, деформація архітекτονіки, тонкі фіброзні септи портального тракту зі сліпим закінченням у дольці.



Головний позаштатний ревматолог департаменту охорони здоров'я Запорізької обласної державної адміністрації, доктор медичних наук, професор Дмитро Геннадійович Рекалов під час свого виступу розповів про діагностично-лікувальний алгоритм ведення пацієнтів з остеоартрозом для сімейного лікаря.

Цьогоріч оновлено рекомендації з лікування остеоартрозу кистей і кульшового суглоба. Було виділено три фенотипи остеоартрозу, а саме: ураження колінного суглоба, кульшового суглоба та поліартикулярний варіант. Зроблено акцент на наявності груп коморбідності. До останніх відносять гастроінтестинальне ураження, кардіоваскулярну патологію, остеопороз і поширену больову патологію.

Проект рекомендацій продемонстрував можливість створення простого для використання, ефективного візуального рішення верифікації діагнозу остеоартрозу кистей, колінних і кульшового суглобів на первинному етапі надання медичної допомоги. Сімейні лікарі в ході анонімного опитування погодилися, що узгоджені діагностичні критерії дають змогу верифікувати суглобовий біль і дуже важливі для рутинної практики. Наступний етап має полягати в оцінюванні імплементації представлених рекомендацій в менеджменті остеоартрозу на етапі загальної медичної практики.



Доцент кафедри внутрішньої медицини № 3 НМУ ім. О.О. Богомольця, кандидат медичних наук Дмитро Леонідович Федьков звернув увагу присутніх на синдром активації макрофагів (САМ).

Гемофагоцитарний синдром, або гемофагоцитарний лімфогістіцитоз (ГЛГ) – це тяжке захворювання, в основі якого лежить неконтрольована активація цитотоксичних Т-лімфоцитів і макрофагів (гістіоцитів), що призводить до гіперцитокінемії й життєво небезпечного ураження органів і систем. Виділяють первинну та вторинну форму. До першої відносять сімейний ГЛГ та інші первинні імунodefіцити (синдром Чедіака – Хігаші, синдром Грісцелі, Х-зчеплений лімфопроліферативний синдром). Вторинні ГЛГ асоційовані з пухлинами, інфекціями, спадковими хворобами обміну, а також аутоімунними хворобами.

САМ – це вторинний ГЛГ, який являє собою ускладнення ревматичних захворювань і найчастіше трапляється у хворих із системним ювенільним ідіопатичним артритом і хворобою Стілла в дорослих. Клінічна картина характеризується постійною фебрильною гарячкою, гепатоспленомегалією, лімфаденопатією, неврологічною симптоматикою та геморагічним синдромом, що призводить до поліорганної недостатності.

Основними принципами лікування САМ є зниження рівня системного запалення, елімінація активованих імунних і антигенопрезентувальних клітин, елімінація тригера та підтримувальна терапія. Лікування первинного ГЛГ включає використання дексаметазону, циклоспорину, етопозиду й метотрексату, а також трансплантацію стовбурових клітин.

Ревматолог вищої категорії Вікторія Вікторівна Василець (відділення ревматології з ліжками терапевтичного профілю Одеського національного медичного університету) виступила з доповіддю «Помилки діагностики: гіпофосфатемія під маскою спондилоартриту».

Х-зчеплена гіпофосфатемія є найпоширенішою причиною спадкового зменшення рівня фосфатів і пов'язана з тяжкими ускладненнями, як-от рахіт, деформація



нижніх кінцівок, біль, погана мінералізація зубів і непропорційно низький зріст у дітей, а також гіперпаратиреоз, остеомалія, ентезопатії, остеоартроз і псевдопереломи в дорослих. Захворювання зумовлюється різними мутаціями в гені PHEX (Xp22.1) і передається як домінантна ознака з Х-хромосомою. Мутації цього гена призводять до підвищення

рівня циркулюючого фактора росту фібробластів-23 фосфаторегулювального гормону (фосфатину), що інгібують утворення 1,25-дигідроксिवітаміну D, активного метаболіту вітаміну D та реабсорбцію фосфатів. Обидві ці дії знижують уміст фосфору в сироватці та спричиняють порушення мінералізації. Навіть за однакового генотипу клінічні прояви різні. Варто пам'ятати, що через різноманітність клінічних симптомів діагноз інколи пропускається й лікування починається із затримкою чи не починається взагалі. Рання діагностика гіпофосфатемії, котра супроводжується адекватним лікуванням, має велике значення для зменшення клінічних проявів, запобігання ускладненням і покращення якості життя хворих.

Основними причинами гіпофосфатемії виступають первинний або вторинний гіперпаратиреоз; гіпокальціємія внаслідок оперативного лікування гіперпаратиреозу; остеомалія; рахіт і мальабсорбція; тривале використання тiazидних діуретиків; зловживання антацидами; стеаторея чи хронічна діарея; ниркова тубулопатія та надлишкова продукція фосфатонінів (FGF 23, SFRP4, FGF 7, MEPE).

Діагностику захворювання варто розпочинати зі збору анамнезу, об'єктивного дослідження та лабораторних обстежень. Залежно від анамнезу хвороб і життя планується наступна тактика. Якщо анамнез не обтяжений або відсутнє порушення фосфатного обміну, варто виключити дефіцит вітаміну D, синдром мальабсорбції, первинний гіперпаратиреоїдизм, а також інші можливі причини. Якщо анамнез обтяжений або присутнє порушення фосфатного обміну, варто розглянути діагноз генетичної аномалії чи порушення каналцевої реабсорбції.

Окреме секційне засідання було присвячено гістіоцитозу, різні варіанти котрого розглядали в чотирьох клінічних випадках. Гістіоцитоз – це група рідкісних захворювань, які характеризуються накопиченням макрофагів, дендритних клітин або моноцитів у різних тканинах і органах. Дендритні клітини, моноцити й макрофаги відносять до мононуклеарної системи фагоцитів, тоді як гістіоцити є морфологічним терміном і належать до тканинних макрофагів. Існує понад 100 підтипів гістіоцитозу з широким спектром клінічних проявів (від легких до загрозливих для життя) та гістологічних змін.

Згідно з оновленою класифікацією гістіоцитозу й новоутворень макрофагально-дендритних клітинних ліній (2016), гістіоцитоз поділяється на такі типи: лангергансцитинний гістіоцитоз, гістіоцитоз шкіри та слизової оболонки не з клітин Лангерганса, хвороба Розаї – Дорфмана й інші нешкірні гістіоцитози не з клітин Лангерганса, злоякісний гістіоцитоз і гемофагоцитарний лімфогістіоцитоз.

Зокрема, другий тип включає такі субтипи: сімейна ксантогранульома (ксантогранульома в дорослих, ювенільна ксантогранульома, солітарна ретикулогістіоцитоза, доброякісний гістіоцитоз голови, генералізований гістіоцитоз із висипкою, прогресуючий вузловий гістіоцитоз), несімейна ксантогранульома (шкірна форма хвороби Розаї – Дорфмана, некробіотична ксантогранульома).

Злоякісний гістіоцитоз поділяється на первинний і вторинний. Вторинний злоякісний гістіоцитоз включає такі варіанти, як фолікулярна лімфома; лімфоцитарний лейкоз/лімфома; волосатоклітинний лейкоз; гострий лімфобластний лейкоз; гістіоцитоз (із клітин Лангенгарса, хвороба Розаї – Дорфмана та ін.); інші гематологічні неоплазії.

Найчастіше трапляється гістіоцитоз із клітин Лангенгарса (ГКЛ): захворюваність становить 4-10 випадків на 1 млн населення. ГКЛ може виникати в будь-якому віці, проте пік припадає на вікову групу від 0 до 4 років, удвічі частіше хворіють хлопці. Прогностично найсприятливішим є моносистемний ГКЛ, при якому найчастіше уражається кісткова система. Мультисистемна

Продовження на стор. 14.

Новий погляд на сучасні проблеми ревматології

Продовження. Початок на стор. 12.

форма характеризується розмаїттям клінічних проявів (найчастіше – кістозне ураження кісток, ураження шкіри й нецукровий діабет, що розвивається в результаті ураження задньої частки гіпофіза), значно тяжчим перебігом і вищим ризиком смерті. Серед дорослих легеневий ГКЛ трапляється в 3-5% хворих із дифузними захворюваннями легень. Гістіоцитоз легень найчастіше виявляють у віці 20-40 років, переважно у хворих, які курять (понад 90%). Близько 80% хворих на ГКЛ і хворобу Ердгейма – Честера мають клональні мутації генів.

Серед інших було представлено клінічний випадок синусового гістіоцитозу (хвороби Розаї – Дорфмана). Пацієнт 38 років надійшов у відділення з температурою 38-39 °С, генералізованою лімфаденопатією, міалгіями, артритом променевоzap'ясткових суглобів, періодичною нічною пітливістю. Під час огляду відзначалися індукований механічним подразненням висип блідо-рожевого кольору, збільшення шийних, пахвових і пахвинних лімфовузлів, припухлість і болючість при пальпації правого променевоzap'ясткового суглоба, болючість лівого. Лабораторні дослідження виявили підвищення С-реактивного білка та швидкості осідання еритроцитів. Проведено лікування антибіотиками та НПЗП. Спостерігалися короткочасна нормалізація температури тіла та зменшення міалгії. КТ із внутрішньовенним контрастуванням показала лімфаденопатію заочеревинних і брижових лімфовузлів із реакцією оточуючої жирової клітковини. Після курсу лікування глюкокортикоїдами (метилпреднізолон 16-24 мг) на КТ відзначалася позитивна динаміка у вигляді зменшення розмірів і кількості лімфовузлів. Проводилася диференційна діагностика між інфекційними захворюваннями, гемобластозами та ревматологічними захворюваннями. У ході імунофенотипування клітин кісткового мозку

не було виявлено популяції моноклональних пухлинних клітин. Остеосцинтиграфія не надала достовірних даних про первинне й метастатичне ураження кісткової системи. За негативних результатів гістологічного дослідження й висновку інфекціоніста про відсутність інфекційної патології як найімовірніший розглядався такий діагноз: синдром Стілла в дорослих, підгострий перебіг, 3 ступеня активності, з ураженням м'язів (міалгії), суглобів, шкіри, полілімфаденопатією та загальнотрофічним синдромом. Однак за результатами біопсії лімфатичного вузла в просвіті розширених синусів було виявлено змішаний інфільтрат, представлений лімфоцитами, плазмочитами та гістіоцитами, й емпериполез – специфічну ознаку синусового гістіоцитозу (хвороби Розаї – Дорфмана).

Синусовий гістіоцитоз із масивною лімфаденопатією – це рідкісний підтип нелангергансового гістіоцитозу, що характеризується накопиченням активованих гістіоцитів в уражених тканинах. Характеризується ураженням шкіри, лімфаденопатією при пальпації, болем у кістках, лихоманкою, болем у животі, закладеністю носа. Патогенетичне лікування не розроблено. Використовуються глюкокортикоїди, хоча ефективність недоведена. Також у схемі лікування є імуномодуляторна терапія, використання цитостатиків. У більшості випадків захворювання має доброякісний перебіг.

Гістіоцитоз у дитячому віці описала доцент кафедри внутрішньої медицини № 2 НМУ ім. О.О. Богомольця, кандидат медичних наук Марта Борисівна Джус.

У патогенезі різноманітних клінічних і морфологічних проявів ГКЛ провідна роль належить цитокинам, які продукуються Т-лімфоцитами та клітинами Лангерганса у вогнищах ураження й опосередковують локальне накопичення клітин запального інфільтрату (еозинофіли, макрофаги, гігантські багатоядерні



клітини), руйнування та відновлення навколишніх нормальних тканин. Перебіг – хвилеподібний із рецидивуючими епізодами активності, що тривають упродовж декількох місяців і реєструються за поширенням шкірних уражень, появою пухлиноподібних вогнищ і розвитком функціональних порушень внутрішніх органів.

Органами високого ризику є печінка, селезінка, легені, кістковий мозок; низького – шкіра, кістки, лімфатичні вузли та гіпофіз. У пацієнтів може спостерігатись ураження шкіри, кісток, лімфатичних вузлів і гіпофіза в будь-якому поєднанні, проте вони вважаються групою низького ризику. Найчастіше (75%) трапляються поодинокі чи множинні ураження кісток, переважно склепіння черепа, гомілок, ребер, таза, хребців, нижньої щелепи. Ураження кісток проявляється болями й пухлиною, що виходить із вогнища деструкції. При розташуванні вогнищ у верхній щелепі спостерігається випадання зубів. Ураження скроневих кістки супроводжується розвитком середнього отиту. У 30-40% випадків трапляються ураження шкіри: дерматози папулодесквамозного, себореального, екзематозного й рідше ксантоматозного типів. Хіміотерапія показана пацієнтам із залученням до патологічного процесу понад трьох органів, оскільки підвищується ризик летального виходу, а також ознаками дисфункції органів і з рецидивом та/або прогресуванням процесу, незважаючи на первинну мінімальну терапію.

На сьогодні в Україні зареєстровано понад 3 млн пацієнтів із ревматологічними захворюваннями. Різноманіття їх клінічних проявів створює труднощі на шляху встановлення остаточного діагнозу. Саме лікар загальної практики – сімейної медицини забезпечує первинну кваліфіковану допомогу таким пацієнтам. Тому важливо знати особливості та специфічні прояви кожного захворювання з цієї великої групи для визначення подальшого лікування.

Підготувала Ольга Бублієва



XX НАЦІОНАЛЬНИЙ КОНГРЕС КАРДІОЛОГІВ УКРАЇНИ

25-27 вересня 2019 р.
м. Київ



Місце проведення:
НСК «Олімпійський»
вул. Велика Васильківська, 55
метро Олімпійська, Палац спорту



Основні науково-практичні напрямки Конгресу

- гострий інфаркт міокарда та питання реабілітації
- атеросклероз та ішемічна хвороба серця
- артеріальна гіпертензія
- інтервенційна кардіологія
- кардіохірургія
- некоронарогенні захворювання міокарда
- аритмії та раптова серцева смерть
- гостра та хронічна серцева недостатність
- метаболічний синдром
- дитяча кардіологія
- профілактична кардіологія
- експериментальна кардіологія та фундаментальні дослідження
- фармакотерапія
- медико-соціальні аспекти кардіології

Форма участі

Усна доповідь, доповідь на конкурсі молодих вчених, стендова доповідь, тези

Правила оформлення тез

1. Тези оформляються на 1 стор. (А4), шрифт Times New Roman, 12 pt, через 1 інтервал. Мова українська, російська, англійська.
2. Структура тез: назва публікації (заголовними літерами, жирним шрифтом); прізвища та ініціали авторів; заклад, в якому проводилось наукове дослідження, місто.
3. Текст тез повинен включати: мету дослідження; методи дослідження; отримані висновки, результати (усі аббревіатури повинні мати розшифровку).
4. Тези приймаються в електронному вигляді у форматі Word на електронну адресу orgmetod2017@gmail.com. В одному файлі повинні міститися одні тези. Ім'я файлу, під яким буде збережена робота, оформляється так: прізвище, ініціали першого автора, назва населеного пункту, порядковий номер роботи. Наприклад: **ЗавгороднійВДніпро1** для першої роботи і **ЗавгороднійВДніпро2** для другої роботи. Ім'я файлу задається українськими літерами без пропусків та розділових знаків.

Увага! Разом з тезами обов'язково прислати в тому ж файлі інформацію про авторів (Назва тез, автори, заклад, місто, країна, поштова адреса, мобільний телефон). Необхідно вказати автора, уповноваженого контактувати з організаційним комітетом.

Обов'язково вказати чи бажаєте ви зробити стендову доповідь. Тези приймаються до 21 травня 2019 р. включно за електронною адресою: orgmetod2017@gmail.com (з приміткою – на XX Національний конгрес кардіологів України – тези доповідей або стендова доповідь).

До уваги авторів: всі медичні препарати, вказані в тексті, повинні мати не комерційну, а фармакопейну назву. Тези, які не відповідають вищевказаним умовам, будуть відхилені організаційним комітетом без узгодження з авторами.

Конкурс молодих вчених (усні доповіді)

Тези усіх доповідей для розгляду оргкомітетом подаються до 21.05.2019 р. з поміткою «На конкурс молодих вчених» XX Національний конгрес кардіологів України. Тези приймаються в електронному вигляді у форматі Word на електронну адресу orgmetod2017@gmail.com

АНОНС

ДУ «ННЦ «Інститут кардіології ім. М.Д. Стражеска»
НАМН України»

Заходи, що будуть проведені у 2019 році:

- науково-практична конференція «Ревматологічні хвороби: модифікація імунного статусу та запального процесу», **21-22 березня, м. Київ**
- науково-практична конференція «Актуальні питання невідкладної кардіології», **4-5 квітня, м. Київ**
- IX Науково-практична конференція Української асоціації фахівців із серцевої недостатності, **11-12 квітня, м. Київ**
- науково-практична конференція «XVIII Київський курс з коронарних реваскуляризацій», **17-18 квітня, м. Київ**
- IX Науково-практична конференція Асоціації аритмологів України з міжнародною участю, **16-17 травня, м. Київ**
- науково-практична конференція «Медико-соціальні аспекти артеріальної гіпертензії в Україні», **29-31 травня, м. Київ**
- XX Національний конгрес кардіологів України, **25-27 вересня, м. Київ**
- науково-практична конференція «Ревматологічні хвороби – сучасні проблеми лікування та забезпечення моніторингу», **31 жовтня – 1 листопада, м. Київ**
- науково-практична конференція «Новітні досягнення в діагностиці, профілактиці та лікуванні атеросклерозу та ІХС», **20 листопада, м. Київ**
- науково-практична конференція «Спеціалізоване та високотехнологічне лікування серцево-судинних захворювань. Спадкоємність та моніторинг пацієнтів», **14-15 березня м. Вінниця; 26-27 червня, м. Херсон; 24-25 жовтня, м. Запоріжжя; 7-8 листопада, м. Хмельницький**

Контактна інформація:

вул. Народного ополчення, 5, м. Київ, 03680
тел.: +380 (44) 275-66-22; факс: +380 (44) 275-42-09
E-mail: stragh@bigmir.net