



ЗМІСТ

III. РОЗДІЛ – ПУЛЬМОНОЛОГІЯ

Бронхіальна астма.....	7
Класифікація.....	10
Клінічна картина.....	14
Діагностика.....	15
Лікування.....	19
Невідкладна терапія при загостренні та напад бронхіальної астми.....	23
Засоби доставки аерозольних препаратів.....	27
Хронічне обструктивне захворювання легень.....	29
Класифікація.....	31
Клінічна картина.....	32
Діагностика.....	35
Лікування.....	39
Стартова базисна терапія відповідно до групи за GOLD 2021.....	42
Пневмонія.....	44
Класифікація.....	45
Клінічна картина.....	46
Діагностика.....	48
Шкали.....	53
Лікування.....	55
Особливості антибактеріальної терапії при госпітальній пневмонії.....	59
Гнійно-деструктивні захворювання легень.....	61
Абсцес легень.....	61
Гангрена.....	68
Бронхоекстатична хвороба.....	70
Класифікація.....	70
Клінічна картина.....	72
Діагностика.....	72
Лікування.....	75
Плеврит.....	77
Класифікація.....	79
Фіброзний плеврит.....	80
Екссудативний плеврит.....	82
Діагностика.....	83
Лікування.....	88
Емпієма плеври.....	89
Тромбоемболія легеневої артерії.....	94
Клінічна картина.....	96
Шкали ймовірності та оцінки ризику.....	97
Діагностика.....	102
Лікування.....	106
Дихальна недостатність.....	112
Гостра дихальна недостатність.....	112
Гострий респіраторний дистрес-синдром.....	119
Хронічна дихальна недостатність.....	123
Саркоїдоз.....	127
Клінічна картина.....	127
Діагностика.....	129
Лікування.....	132

IV РОЗДІЛ – РЕВМАТОЛОГІЯ

Ревматоїдний артрит.....	134
Патогенез.....	134



Патоморфологія.....	139
Клінічна картина.....	140
Синдром Фелті та хвороба Стілла.....	148
Класифікаційні критерії.....	149
Діагностика.....	150
Ступені активності.....	152
Лікування.....	154
Загальні принципи лікування.....	155
Хворобомодифікувальні протиревматичні препарати.....	157
Нестероїдні протизапальні засоби.....	160
Глюкокортикоїди.....	163
Системний червоний вовчак.....	166
Класифікаційні критерії.....	166
Клінічна картина.....	171
Діагностика.....	174
Оцінка ступеня активності.....	176
Індекс пошкодження.....	177
Лікування.....	179
Профілактика.....	181
Ідіопатичні запальні міопатії.....	182
Дерматоміозит.....	183
Класифікація.....	183
Клінічна картина.....	184
Діагностика.....	187
Лікування.....	189
Системна склеродермія.....	192
Класифікаційні критерії.....	192
Клінічна картина.....	194
Діагностичні критерії.....	198
Діагностика.....	201
Лікування.....	203
Системні васкуліти.....	208
Гігантоклітинний артеріт.....	210
Артеріт Такаєсу.....	212
Вузликовий поліартеріт.....	214
Мікроскопічний поліангіт.....	216
Еозинофільний гранулематоз з поліангітом.....	218
Гранулематоз із поліангітом.....	220
Кріоглобулінемічний васкуліт.....	225
Гостра ревматична лихоманка.....	227
Класифікація.....	228
Діагностичні критерії.....	229
Клінічна картина.....	230
Діагностика.....	233
Лікування.....	235
Вторинна профілактика.....	237
Хронічна ревматична хвороба серця.....	237
Мітральний стеноз.....	239
Мітральна недостатність.....	243
Аортальний стеноз.....	247
Аортальна недостатність.....	250
Анкілозивний спондилоартрит.....	254
Реактивний артрит.....	265



Лайм-артрит.....	269
Псоріатичний артрит.....	273
Подагра.....	284
Клінічна картина.....	285
Класифікаційні критерії.....	287
Діагностика.....	289
Лікування.....	292
Гострий подагричний артрит.....	293
Хронічний подагричний артрит.....	294
Профілактика.....	296
Остеоартрит.....	297
Класифікація.....	297
Клінічна картина.....	298
Класифікаційні критерії.....	301
Діагностика.....	302
Лікування.....	304
Остеопороз.....	308
Класифікація.....	308
Клінічна картина.....	309
Діагностика.....	310
Лікування.....	315
Додатки.....	317
Джерела.....	322



III. РОЗДІЛ – ПУЛЬМОНОЛОГІЯ

БРОНХІАЛЬНА АСТМА

Бронхіальна астма (БА) – це гетерогенне хронічне запальне захворювання дихальних шляхів, що характеризується нападами ядухи, дистанційними свистячими хрипами, кашлем та задишкою переважно вночі або зранку.

Гіперреактивність дихальних шляхів – це стан, при якому відбувається занадто сильне звуження просвіту бронхів та підвищена чутливість на вплив факторів зовнішнього середовища.

Поширеність: більше 334 млн людей у всьому світі (14% - діти)

Згідно зі звітами кількість людей, які страждають на БА по всьому світу, становить більше 300 млн людей, і до 2025 року це число може вирости до 400 млн. Вплив пасивного куріння в дитинстві підвищує ризик розвитку ас-
тми. Смертність у світі складає приблизно 250 000 смертей на рік

Фенотипи БА

- екзогенна (алергічна, атопічна) – 90% від усіх випадків БА до 16 років та 50% старше 30 років;
- ендогенна (неалергічна, неатопічна): аспіринова астма, астма фізичного навантаження, «нічна» астма, аутоімунна астма;
- астма з пізнім початком;
- астма з фіксованою бронхообструкцією;
- астма з ожирінням;
- ГЕРХ-асоційована астма;
- іАПФ-асоційована астма.

Фактори, що впливають на розвиток та вираженість БА

Внутрішні фактори	Фактори оточуючого середовища
- генетичні (генетична схильність до атопії, гіперреактивність ДШ, їх запалення);	- алергени: домашні та зовнішні (див. нижче);
- ожиріння (підвищення рівня лептину та збільшення тиску на діафрагму);	- професійні сенсibilізатори та алергени;
- стать (до 14 років розповсюдженість БА у хлопчиків майже вдвічі перевищує дівчат, а в дорослому віці переважно у жінок);	- інфекції (головним чином, вірусні);
- недоношеність або народження із малою масою тіла для свого гестаційного віку;	- вплив тютюну (активне, пасивне паління);
- атопія (екзема, алергічний риніт, атопічний дерматит);	- вплив токсичних речовин (фарба).
- расова/етнічна приналежність.	- забруднення внутрішнього та зовнішнього середовища;
	- стрес, депресія.



Клінічна картина

Період передвісників:

- передує контакт з алергенами або іритантами (холодне повітря, різкий запах, дим від тютюнопаління), ГРВІ, фізичне навантаження;
- вазомоторний або алергічний риніт: закладеність носу, утруднене носове дихання, ринорея, свербіж та гіперемія кон'юнктиви, чхання;
- тривога, роздратованість, депресія, головний біль;
- свербіж під підборіддям, дискомфорт між лопатками;
- поява нападоподібних приступів малопродуктивного кашлю з виділенням скловидного мокротиння, швидко наростає експіраторна задишка.

Напад ядухи:

- нічні напади астми або пароксизми дихального дискомфорту, частіше виникають о 2-6 годині ранку;
- відчуття нестачі повітря та утрудненого дихання, стискання грудної клітки, кашель;
- задишка експіраторного характеру;
- поверхневі та часті вдихи, видих різко утруднений, подовжений (в 3-4 рази довший, ніж вдих);
- дистанційні сухі хрипи, часто свистячі (weezing);
- психомоторне збудження, на обличчі вираз страждання, мова утруднена, хворий вимовляє словосполучення або окремі слова;
- вимушене положення тіла: сидяче зі спертими руками на коліна або стояче зі спертими руками на стіл, спинку стільця, ліжка;
- шкірні покриви бліді з сіруватим відтінком, вологі, можливий розвиток дифузного сірого ціанозу;
- додаткова мускулатура бере участь в акті дихання (м'язи плечового поясу, спини, грудей), роздування крил носа;
- згладження/вибухання міжреберних проміжків та надключичних ямок;
- збільшення об'єму грудної клітки, об'єм дихальних рухів зменшений;
- перкусія: коробковий звук над всією поверхнею легень, дихальна екскурсія знижена, межі відносної серцевої тупості зменшені;
- аускультация легень: дихання ослаблене, видих подовжений, сухі, свистячі хрипи над всією поверхнею легень, більш інтенсивні під час видиху;
- аускультация серця: тони приглушені, ритмічні, акцент II тону над легеневою артерією;



- лікування супутньої патології;

- тривала оксигенотерапія (для важких хворих):

$\text{PaO}_2 \leq 55 \text{ mm Hg}$ або $\text{SaO}_2 \leq 88\%$ з або без гіперкапнії, підтверджені двічі протягом 3-х тижнів;

$\text{PaO}_2 55\text{-}60 \text{ mm Hg}$ + ознаки легеневої гіпертензії + периферичні набряки серцевого генезу + поліцитемія ($\text{Ht} > 55\%$).

Групи препаратів

- ІНГАЛЯЦІЙНІ β -АГОНІСТИ КОРОТКОЇ ДІЇ:

Сальбутамол ДАІ по 100 мкг/дозу 1-2 інгаляції кожні 4-6 годин за потреби (max 1,2 мг/д – 12 доз)

Сальбутамол небули по 1-2 мл (1,25-2,5 мг) через небулайзер

Фенотерол ДАІ по 100 мкг/дозу 1-2 інгаляції кожні 6 годин (max 0,8 мг/д – 8 доз)

- ІНГАЛЯЦІЙНІ β -АГОНІСТИ ТРИВАЛОЇ ДІЇ:

Формотерол ДАІ по 6 мкг/дозу, ПІ по 6 і 12 мкг/дозу (max 48 мкг/д) 1-2 інгаляції 2 р/д

Сальметерол ДАІ по 25 мкг/дозу, ПІ по 50 мкг/дозу (max 100 мкг/д) 1-2 інгаляції 2 р/д

Індакатерол ПІ по 75 мкг (1 капсула) 1 р/д (капсули)

Арформіторол небули по 15 мкг інгаляції через небулайзер 2 р/д

Олодатерол ДАІ по 5 мкг 1 р/д

Побічні дії: головний біль або судоми; системні небажані прояви - серцево-судинна стимуляція, тремор скелетних м'язів, гіпокаліємія рідше.

- М-ХОЛІНОЛІТИКИ КОРОТКОЇ ДІЇ:

Іпратропію бромід ДАІ по 21 мкг/дозу 1-2 інгаляції 4 р/д (max 210 мкг - 10 інгаляцій/добу)

Оксітропію бромід ДАІ по 0,1 мкг/дозу 2 інгаляції 2 р/д

Побічні дії: сухість в роті, гіркий присмак, нудота, закрепи, тахікардія, набряк язика, губ, обличчя, парез акомодатії, парадоксальний бронхоспазм, згущення мокротиння, затримка сечовивипускання, фібриляція передсердь.

- М-ХОЛІНОЛІТИКИ ТРИВАЛОЇ ДІЇ:

Тіотропію бромід ДАІ по 2,5 мкг/дозу 2 інгаляції 1 р/д

Тіотропію бромід ПІ по 18 мкг 1 р/д (капсули)

Умеклідіній ДАІ по 62,5 мкг 1 р/д

Аклідіній ДАІ по 400 мкг кожні 12 годин

Глікопіронію бромід ПІ по 55 мкг 1 р/д (капсули)



Карбоцистеїн п/о по 750 мг 3 р/д

Ердостеїн п/о по 300 мг 2 р/д

Амброксол п/о по 30 мг 2 р/д

• **ІНГІБІТОР ФОСФОДІЕСТЕРАЗИ-4:**

Рофлуміласт по 500 мкг п/о 1 р/д

Покращує функцію легень та знижує частоту захворювань, але не впливає на симптоми та якість життя.

• **КОМБІНОВАНІ ПРЕПАРАТИ:**

Діючі речовини	Доза	Кратність
Умеклідину бромід + Вілантерол	62,5/25 мкг	1 р/д
Тіотропію бромід + Олодатерол	2,5/2,5 мкг	1 р/д
Аклідинію бромід + Формотерол	400/12 мкг	2 р/д
Глікопіронію бромід + Індакатерол	50/100 мкг	1 р/д
Умеклідинію бромід + Вілантерол + Флютиконазол	62,5/22/100 мкг	2 р/д
Бекламетазону дипропіонат + Формотерол + Глікоперонію бромід	160/6/10 мкг	2 р/д

Стартова базисна терапія відповідно до групи за GOLD 2021

≥2 помірних загострень або ≥ 1 важке загострення, що призвели до госпіталізації	Група С МЛТД	Група D МЛТД або БАТД + МЛТД (CAT >20) або ІКС + БАТД (еозинофіли ≥300 кл/мкл)
0 помірних загострень або 1 важке загострення, що призвело до госпіталізації	Група А бронходилататори	Група В тривалої дії бронходилататори (БАТД або МЛТД)
	mMRC 0-1 CAT < 10	mMRC ≥2 CAT ≥ 10
МЛТД – М-холінолітики тривалої дії, БАТД – бета-агоністи тривалої дії, ІКС – інгаляційні кортикостероїди.		

По ефективності БАТД + МЛТД = ІКС + БАТД.

Послідовність фармакологічної терапії

Якщо відповідь на початкове лікування є відповідною, то підтримуйте її.

Якщо ні:

- розглянути мету лікування (задишка або загострення);



САРКОЇДОЗ

Саркоїдоз – це хронічне системне захворювання невідомої етіології, що характеризується накопиченням мононуклеарних фагоцитів та Т-лімфоцитів з формуванням неказеозних епітеліоїдних гранулом.

Фактори ризику

- вік (маніфестація частіше в 20-40 років);
- обтяжений сімейний анамнез;
- скандинавське походження;
- жіноча стать;
- особи, що не курять;
- афроамериканське походження;
- інфекція (постійна антигенна стимуляція).

Патогенез

Тригерний чинник → захоплення антигену антигенпрезентуючими клітинами (дендритними клітинами, макрофагами) → представлення не в повній мірі обробленого антигену CD4+ Т-лімфоцитам → виділення хемокінів (ІНФ- γ , ІЛ-1, ІЛ-2, ІЛ-4, ФНП α) → трансформація моноцитів та макрофагів в епітеліоїдні клітини та багатоядерні гігантські клітини → підвищення вироблення цитокінів (ІЛ-1, ІЛ-6, ФНП α) → накопичення Т-лімфоцитів, моноцитів та макрофагів → стимуляція фібробластів → формування гранульоми та перигранульомного фіброзу.

Класифікація

I стадія: білатеральна лімфаденопатія середостіння;

II стадія: білатеральна лімфаденопатія середостіння та паренхіматозна інфільтрація у вигляді інфільтратів;

III стадія: інфільтрація у вигляді дисемінації;

IV стадія: поширений інтерстиційний фіброз та бульозна трансформація.

Класифікація РАМН (1982)

I стадія: саркоїдоз внутрішньогрудних л/в.

II стадія: саркоїдоз внутрішньогрудних л/в та легень.

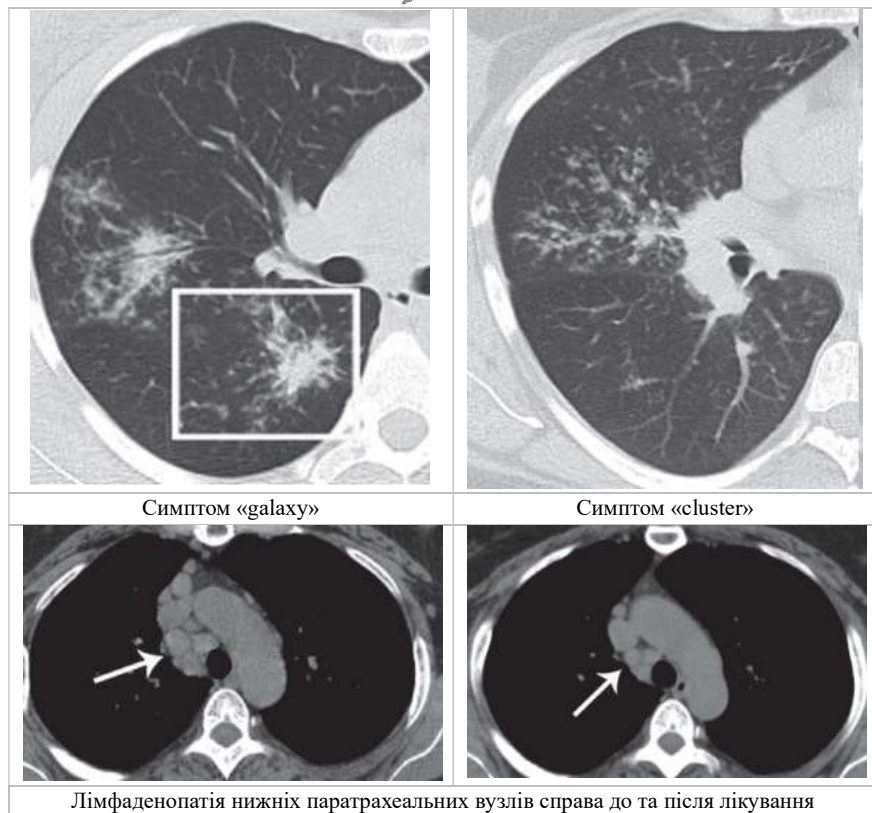
III стадія: саркоїдоз легень.

IV стадія: саркоїдоз органів дихання + ураження інших органів.

V стадія: генералізований саркоїдоз з ураженням органів дихання.

Клінічна картина

- безсимптомний перебіг при I стадії та інколи у II та III стадіях саркоїдозу;
- загальна слабкість, хронічна втома, можливе зниження маси тіла;
- задишка, сухий, малопродуктивний кашель, інколи кровохаркання;



Спірометрія: порушення дихання за обструктивним, або рестриктивним, або змішаним характером.

ЕКГ: пароксизмальне порушення серцевого ритму та провідності.

Ехо-КГ: рестриктивна кардіоміопатія, легенева гіпертензія, порушення систолічної функції ЛШ, перикардіальний випіт, мітральна та трикуспідальна недостатність, розвиваються ознаки ХСН та легеневої гіпертензії.

Фібробронхоскопія: гранульоми без казеозного некрозу, виключення інфекційної природи захворювання, взяття біопсії, трансбронхіальна пункційна аспірація л/в середостіння, стиснення бронхів лімфатичними вузлами.

Бронхоальвеолярний лаваж: лімфоцитоз, співвідношення CD4/CD8 >3,5.

Дослідження біоптату: гранульоми без казеозного некрозу, які складаються з епітеліоїдних клітин, одиничних клітин Пирогова-Лангханса, лімфоцитів, макрофагів та фібробластів, які оточують вогнище.

Біопсія шкіри: гранульоми без казеозного некрозу.



IV РОЗДІЛ – РЕВМАТОЛОГІЯ

РЕВМАТОЇДНИЙ АРТРИТ

Ревматоїдний артрит (РА) – це хронічне системне імунізопальне захворювання сполучної тканини, що проявляється симетричним ерозивно-деструктивним поліартритом та позасуглобовими проявами.

РА мають 1-2% людей будь-якої популяції.

У більшості вік 40-60 років, можливо під час фізіологічної перебудови організму – пубертатний, післяпологовий, клімактеричний періоди.

Співвідношення жінок до чоловіків – 2:1.

Етіологія

- невідома;
- генетичні фактори: наявність основного комплексу гістосумісності класу II алелю HLA, DRw4, частіше зустрічається у пацієнтів з РА. Ці алелі HLA кодують спільну амінокислотну послідовність - спільний епітоп, який може брати участь у патогенезі РА. Деякі генетичні варіанти RTPN22 та інших генів були визначені як фактор ризику розвитку РА;
- інфекційне захворювання - тригерний фактор для РА у генетично сприйнятливих осіб, але не виявлено конкретного збудника інфекції (можливо вірус Епштейн-Барра, лімфотропний Т-клітинний вірус, парвовірус B19).

Фактори ризику

- генетична схильність (можливий РА в сімейному анамнезі);
- можливо куріння.

Патогенез

Етіологічний фактор → пошкодження синовіальної оболонки суглобів → синовіт → інфільтрація синовіальної оболонки Т-хелперами, плазмоцитами, макрофагами → представлення антигенів макрофагами Т-хелперам → активація Т-хелперів → стимуляція проліферації В-лімфоцитів → диференціювання В-лімфоцитів у плазмоцити → синтез зміненого агрегованого IgG – це чужорідний АГ для організму → вироблення АТ на АГ – ревматоїдний фактор (аутоантитіло) до Fc-фрагмента IgG → утворення імунних комплексів → фагоцитоз ЦІК нейтрофілами та макрофагами синовіальної оболонки суглоба → виділення лізосомальних ферментів, гістаміну, кінінів, серотоніну, Pg, лейкотрієнів → запальні, деструктивні, проліферативні зміни хряща та синовіальної оболонки.



- у 30% - ранкова скутість (через порушення ритму секреції ГК (не зранку, а значно пізніше), накопичення цитокінів в синовіальній рідині за ніч).

▸ початок підгострий, рідше гострий (лихоманка, ранкова скутість, артралгії, міалгії);

▸ двосторонні симетричні болі та набряки дрібних суглобів рук і ніг, які тривали протягом > 6 тижнів;

▸ ранкова скутість, яка триває більше 1 години (але може спостерігатися і при інших запальних станах);

▸ найчастіше уражені суглоби симетрично:

- п'ястно-фалангові суглоби;

- проксимальні міжфалангові суглоби;

- плюсне-фалангові суглоби стоп;

- також суглоби зап'ястя, ліктьові, гомілково-стопні суглоби;

▸ дуже рідко: плечові, кульшові суглоби, суглоби хребта.

▸ *характер болю:*

- дебют РА – біль в суглобі неяскраво виражений (але пацієнти переносять важко);

- біль постійний, монотонний, дифузного характеру;

- посилення болю в стані спокою та при посиленому фізичному навантаженні;

- запальний ритм болю - посилення болю в II-й половині ночі та зранку, ввечері – послаблення болю.

При огляді:

- збільшення розмірів суглобів, згладження контурів (набряк навколосуглобових тканин);

- гіпертермія над ділянкою суглоба;

- при пальпації виражена болючість, (+) с-м флюктуації (випіт у суглобі);

- обмежена рухливість в уражених суглобах;

- атрофія міжкісткових м'язів;

- пізня фаза: деформація суглобів, підвивихи, контрактури, обмежена рухливість, анкілоз.

СУГЛОБИ КИСТІ

- 2-3 п'ястно-фалангові, проксимальні міжфалангові, суглоби зап'ястя;

- при огляді – веретеноподібний вид пальців;

- оцінка стиснення кисті в кулак - важко/не може зжати кисть в кулак;



- hallux valgus – молоткоподібна зміна конфігурації пальців з підвивихами головок в плюсне-фалангових суглобах;
- опущення переднього склепіння;
- латеральна девіація;
- поява «натоптишів», некрози шкіри над суглобами;
- залучення суглобів передплюсни → припухлість, болючість на тильній ділянці стопи;
- запалення сухожилків → стиснення підшовових нервів → синдром передплюсневого каналу.

ПОЗАСУГЛОБОВІ ПРОЯВИ

- є ознакою несприятливого прогнозу;
- часто при серо(+) РА;
- **м'язи:** атрофія міжкісткових м'язів, м'язів тенара, гіпотенара, розгиначів передпліччя, прямого м'яза, сідничних м'язів; можливі вогнищеві міозити;
- **шкіра:** потоншення, сухість, екхімози, мілкововогнищеві некрози тканин під нігтями чи в ділянці нігтьового ложа (дигітальний артеріт), можлива гангрена дистальної фаланги; стоншення нігтів; рідко можна побачити і пов'язано з важкими захворюваннями;
- **ревматоїдні вузлики** – сполучнотканинні утворення розмірами кілька міліметрів до 1,5-2 см, безболісні, рухливі, м'яко-еластичні (у пацієнтів, які мають дуже активне захворювання з великою кількістю залучених суглобів, зараз рідко зустрічається).

Локалізація – на розгинальних поверхнях передпліччя, навколо ліктьових суглобів (рідше колінних), в місцях прикріплення сухожиль. Можливе зникнення після адекватного лікування РА.

- **лімфаденопатія** (у 20%, у відповідь на розпад сполучної тканини/синдром Стілла, Фелті):

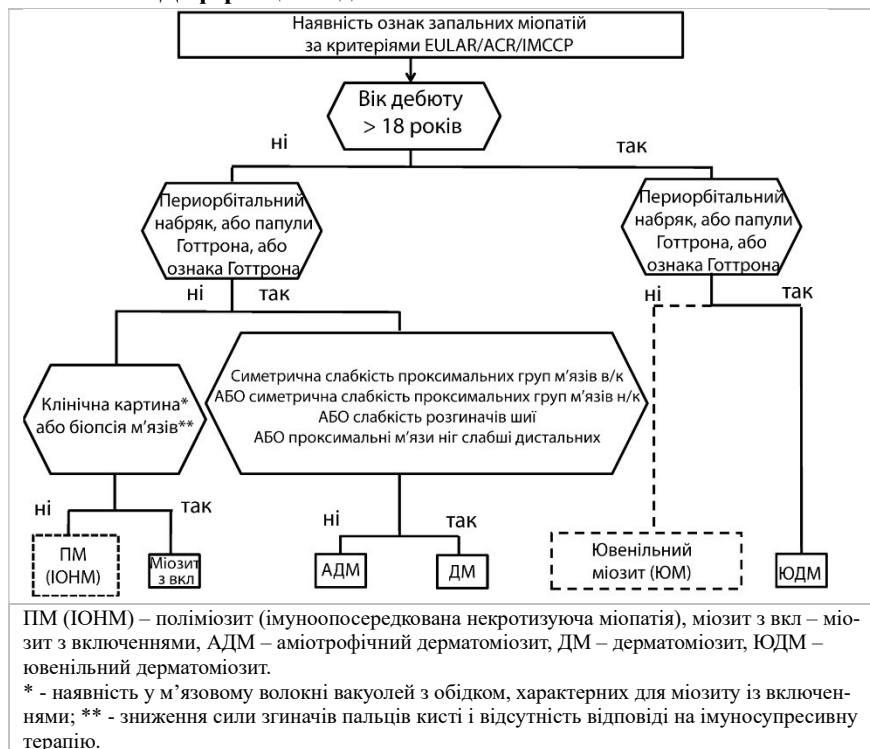
- збільшення шийних, підщелепних, пахвових, ліктьових л/в діаметром 1-2 см;
- безболісні, рухливі, щільно-еластичні;
- поєднується із спленомегалією;
- при важкому перебігу → часто лімфаденопатія разом із вісцери-тами.

- **легені, плевра:**

- сухий/ексудативний плеврит, плевральний випіт, плевральні вузлики;



Диференційна діагностика запальних міопатій



Діагностика

ЗАК: помірний лейкоцитоз, еозинофілія, анемія, ↑ ШОЕ.

БАК: ↑ КФК, АСТ, АЛТ, ЛДГ, міоглобіну, ↑ СРБ.

Імунологічне дослідження:

▶ *ANA* (у 40-80 %) – неспецифічні АТ;

▶ *міозит-специфічні АТ:*

- АТ до Jo-1 (АТ до транспортних РНК-синтез) - (найчастіше, в 11-20%);

- АТ до Mi-2 (ядерні гелікази), зв'язок висипом при ДМ, у 10%;

- АТ MDA5 – у 15-30% при ДМ (аміопатичні ДМ, часто інтерстиційне захворювання легень);

- TIF-1a/b/g – у 20% при ДМ (клінічно у 75% - злоякісна пухлина, при ювенільному ДМ без пухлин);

- NXP2 – у 10-15% при ДМ (клінічно - злоякісна пухлина);



Приклад формулювання діагнозу

Ідіопатичний дерматоміозит, хронічний перебіг, активність II ст., з ураженням м'язів плечового та тазового поясів, шкіри - геліотропний периорбітальний набряк, поліартрит суглобів кистей, СФН II; ураженням серця - міокардіосклероз із пролапсом МК, СН I; з ураженням легень - базальний пневмосклероз, ДН II.

Лікування

• важка форма або гострий початок:

▶ глюкокортикоїди в/в:

Метилпреднізолон 1 г в/в 1 р/д або через день, всього 3-6 доз

▶ додатково при необхідності:

Нормальний імуноглобулін людини 2 г/кг в/в протягом 5 днів.

• міозит зі шкірними проявами:

I-ша лінія:

▶ *Пероральні ГК:*

Преднізолон 0,75-1,5 мг/кг/д /о протягом 2-4 тижнів, далі поступово знижувати дозу (max 100 мг/д)

▶ *захист від УФ-випромінювання* цілорічно (SPF-креми з фільтрами від А і В випромінювання), уникати перебування на сонці;

▶ *додатково топічні або пероральні антигістамінні, протималярійні:*

М'який парафін місцево на уражену ділянку

Сечовина місцево на уражену ділянку

Доксепін 5% місцево на уражену ділянку 3-4 р/д при необхідності

Гідроксизин 25 мг п/о до 4 р/д при необхідності

Доксепін 10-50 мг п/о 1 р/д перед сном при необхідності

Цетиризин 10 мг п/о 1 р/д або 5 мг 2 р/д при необхідності

Дезлоратадин 5 мг п/л 1 р/д при необхідності

Гідроксихлорохін 200-400 мг п/о 1 р/д

Хлорохін фосфат 250-500 мг п/о 1 р/д

▶ *додатково при необхідності імуносупресори:*

Такролімус 0,1% 2 р/д на уражену ділянку

Метотрексат 7,5 мг п/о 1 р/тжд в один і той самий день, збільшувати дозу на 2,5 мг/тжд (max 25 мг/тжд)

Мікофенолату мофетил 1-2 г п/о 1 р/д

Азатиоприн 2-3 мг/кг п/о 1 р/д

▶ *додатково при необхідності протизапальні агенти:*

Талідомід 100-400 мг п/о 1 р/д

Дапсон 25-150 мг п/о 2 р/д



СИСТЕМНІ ВАСКУЛІТИ

Системні васкуліти (СВ) – група захворювань, при яких ішемія та некроз тканин виникають внаслідок запалення кровоносних судин первинних (системних васкулітів) або вторинних (системних уражень сполучної тканини, інфекцій, пухлин) факторів щодо основного захворювання.

Класифікація (Chapel Hill, 2012)

Ураження великих судин:

- гігантоклітинний артеріїт;
- артеріїт Такаюсу.

Ураження судин середнього калібру:

- хвороба Кавасакі;
- вузликовий поліартеріїт.

Ураження дрібних судин:

ANCA-асоційовані васкуліти:

- мікроскопічний поліангіїт;
- гранулематоз Вегенера;
- еозинофільний гранулематоз із поліангіїтом (синдром Чарга-Стросса).

Імунокомплексні васкуліти:

- хвороба пов'язана з антитілами до базальної мембрани (анти-GBM);
- кріоглобулінемічний васкуліт;
- IgA-васкуліт (Шенляйна-Геноха);
- гіпокомплементемічний уртикарний васкуліт (анти-Clq васкуліт).

Васкуліти з варіабельним ураженням судин:

- хвороба Бехчета (Behcet's Disease, BD);
- синдром Когана (Cogan's SyndRôme, CS).

Васкуліти з ураженням одного органа:

- шкірний лейкоцитокластичний васкуліт;
- шкірний артеріїт;
- первинний васкуліт ЦНС;
- ізольований аортит;
- інші васкуліти.

Васкуліти, асоційовані з системними захворюваннями:

- СЧВ;
- ревматоїдний артрит;
- саркоїдоз;
- інші васкуліти.



МІКРОСКОПІЧНИЙ ПОЛІАНГІТ

Мікроскопічний поліангіт – це некротичний васкуліт дрібних судин, який уражає легені, нирки і шкіру.

Належить до групи ANCA-асоційованих васкулітів.

Класифікаційні критерії мікроскопічного поліангіту (ACR/EULAR, 2022)

Критерії	Бали
Критерії слід застосовувати для класифікації мікроскопічного поліангіту у випадку, якщо васкуліт дрібних та середніх судин вже діагностований. У пацієнта мають бути виключені альтернативні діагнози, які можуть імітувати васкуліт.	
Клінічні критерії	
Ураження носа: кров'янисті відділення, виразки, кірки, закладеність, порушення носового дихання, дефект або перфорація носової перегородки	-3
Лабораторні, інструментальні та морфологічні критерії	
Позитивний результат аналізу на pANCA або anti-MPO	+6
Легеневий фіброз або інтерстиціальне захворювання легень за даними візуалізації органів грудної клітки.	+3
Раусі-імунний гломерулонефрит за даними біопсії нирки	+3
Позитивний результат аналізу на cANCA або anti-PR-3	-1
Число еозинофілів у периферичній крові $\geq 1 \times 10^9/\text{л}$	-4
Сума балів ≥ 5 дозволяє класифікувати захворювання як мікроскопічний поліангіт.	
pANCA – перинуклеарні антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла, anti-MPO – антитіла до мієлопероксидази, cANCA - цитоплазматичний тип антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл, anti-PR-3 - антитіла до протеїнази-3.	

Клінічна картина

- прояви подібні до гранулематозу з поліангітотом, але не уражають судини верхніх дихальних шляхів;
- інтоксикаційний синдром: лихоманка, зменшення маси тіла, нічна пітливість, головний біль, міалгія та артралгія;
- атрофічний та некротичний риніт без гранульом;
- стійкий ерозивний артрит великих суглобів;
- геморагічне ураження легень з кровохарканням, можлива легенева кровотеча, розвиток плевриту;