

ФЕНОМЕН РЕЙНО: КОЛИ ДОБРОЯКІСНИЙ, А КОЛИ СЕРЙОЗНИЙ?

M.Oreizi-Esfahani, B. White

Raynaud's Phenomenon: When Benign, When Serious? Consultant, May 1996: 905—912

Періодично виникаючі зміни кольору і/чи неприємні відчуття в пальцях рук, які стаються під впливом холоду чи емоцій, є вже достатніми підтвердженнями феномену Рейно. Часто симптоми, викликані первинним феноменом Рейно, а саме парестезія пальців, оніміння чи неприємні відчуття, можуть бути слабвираженими, а тому хворі не звертають на них уваги, аж поки не з'являться виразки на пальцях. В осіб, у яких не виявлено антинуклеарних антитіл, а при мікроскопії нігтьового ложа не встановлено патології, феномен Рейно, як звичайно, не прогресує в системне захворювання сполучної тканини. Консервативними заходами у більшості випадків вдається полегшити стан хворих; якщо ж симптоми докучливі, то варто подумати про призначення антагоністів кальцію. Вторинний феномен Рейно треба запідозрити тоді, коли симптоми виникли в малій дитини, чи особи будь-якого віку чоловічої статі, чи в жінки у віці понад 35 років, чи у хворого з одночасними виразками на пальцях. Лікуйте цих пацієнтів так, як би ви лікували тих, у кого первинний феномен Рейно, проте відповідь на лікування може бути слабшою.

Нормальна реакція судин пальців на холод — це вазоконстрикція, що зменшує втрату тепла. У випадку феномена Рейно стається надмірна реакція, при якій вплив холоду чи емоції спричиняють вазоконстрикцію в пальцях, виражену настільки, щоб дати зміну кольору і/чи неприємні відчуття. Феномен Рейно може бути первинним, коли виникає в практично здорової людини, або вторинним, коли він є одним із проявів іншої хвороби.

У цій статті ми розглянемо клінічні прояви, діагностику, класифікацію, природний перебіг і патофізіологію феномена Рейно. Також буде висвітлено лабораторну діагностику і можливість лікування.

Прояви

Феномен Рейно трапляється приблизно в 3—4% дорослого населення, переважно жінок. Багато з тих, хто має первинну форму, ніколи не звертаються до лікаря. Вони знають, що схильні мати «холодні руки» і не вважають це чимось незвичайним чи серйозним настільки, щоб звертатися по медичну допомогу.

Треба запідозрити феномен Рейно у кожного, хто скаржиться на зміни кольору пальців чи відчуття дискомфорту під впливом холоду. Характерно, що колір пальців змінюється в три фази: спочатку білий, а потім через синій до червоного. Вазоконстрикція пальцевих артерій, артеріол і артеріовенозних шунтів викликає початкову блідість. За цей час накопичується кров, яка віддала кисень, що спричинює ціаноз. Згодом відбувається реактивна вазодилатація шкірних судин. Це, своєю чергою, викликає почервоніння внаслідок швидкої ресатурації крові.

Досить часто хворі розповідають лише про одну або про дві зміни кольору. Хай вас особливо не хвилює, що якогось кольору бракує, адже будь-яка зміна кольору у відповідь на вплив холоду є важливим свідченням про феномен Рейно. Парестезії, оніміння пальців чи відчуття дискомфорту часто є складовими клінічної картини. Ці симптоми, що зумовлені так само, як і зміни кольору, тканинною ішемією і зігриванням, додають упевненості в тому, що ви маєте справу таки з феноменом Рейно.

Інші особливості феномена Рейно:

- Пальці рук частіше залучаються до процесу, ніж пальці ніг.
- У важких випадках залучаються також вуха, ніс і язик, але це не характерно для первинного феномена Рейно.
- Типово приступ триває кілька хвилин і швидко минає після зігрівання.
- Важчі приступи розтягуються на години, хоча таке трапляється рідко, особливо при первинному феномені Рейно.

Для виникнення приступу мають значення як температура середовища, так і темпи втрати тепла. Не обов'язково перебувати на холоді, щоб виник епізод феномена Рейно. У літні день приступ може статися, коли людина заходить у кімнату, де працює кондиціонер, або коли повіває вітерець. У важких випадках приступи можуть виникати навіть при нормальних температурах. Частота феномена Рейно значно коливається залежно від клімату, стилю життя (діяльність у приміщенні чи на дворі), а також етнічного походження.

Діагностика

Щоб розпізнати феномен Рейно, цілком достатньо анамнезу. Не треба бути свідком приступу. Нема необхідності в провокаційних пробах, а крім того, вони вимагають часу, спеціального обладнання і недостатньо чутливі і специфічні.

Якщо ваш пацієнт розповідає лише про одну зміну кольору пальців рук чи ніг або скаржиться на парестезії чи оніміння у відповідь на холод, ви можете діагностувати вірогідний феномен Рейно. Якщо ж виникають повторні епізоди двофазних чи трифазних змін кольору, як у відповідь на холод, так і в нормальних умовах, цього достатньо, щоб прийти до остаточного діагнозу. Усі ці прояви хвороби є типовими у важких випадках.

Класифікація

Після того, як діагноз з'ясовано, треба вирішити, чи феномен первинний чи вторинний. **Первинний феномен Рейно** (хвороба Рейно) не має якоїсь певної причини чи основної хвороби (табл. 1). Як звичайно, він виникає у молодих здорових жінок після того, як розпочалися місячки, і після 20 років. Симптоми можуть зникати після менопаузи. Епізоди хвороби в більшості випадків неважкі, симетричні, залучають усі пальці рук, іноді — ніг. Не буває при цьому виразок на пальцях. Інші жінки з родини можуть також мати цю хворобу. Первинну форму мають більшість хворих з феноменом Рейно.

Вторинний феномен Рейно (синдром Рейно) виникає як прояв іншої хвороби. Треба запідозрити, що феномен Рейно має вторинний характер у всіх чоловіків, у всіх дівчаток препубертатного віку, у жінок, у яких він виник після 35 років, у будь-якого пацієнта незалежно від віку і статі, якщо він має інші симптоми системного захворювання сполучної тканини, а також у всіх хворих з настільки серйозними епізодами, що вони заважають провадити звичний спосіб життя.

Таблиця 1.
Особливості первинного феномена Рейно

Практично здорові жінки
Початок у пубертатному віці або після 20 років
Легке симетричне враження всіх пальців рук
Пальці рук залучаються до процесу частіше, ніж пальці ніг
Нема виразок чи інфарктів
Нормальна картина мікроскопії капілярів нігтьового ложа

Можна вважати, що приступи зумовлені вторинним феноменом Рейно у випадках, коли з'явилися виразки на пальцях рук. Якщо до процесу залучено лише кілька пальців або під час приступів стається несиметричне залучення пальців, то в таких випадках за феноменом Рейно стоїть органічна патологія судин.

**Мікроскопія капілярів нігтьового ложа:
уважний погляд**

Капілярна мікроскопія нігтьового ложа — корисний скринінговий метод виявлення системних сполучнотканинних захворювань при феномені Рейно. Це обстеження найкраще проводити під мікроскопом з широким полем зору. Можна спробувати офтальмоскоп, хоча його поле занадто мале для легкої інтерпретації.

Нанесіть краплю імерсійної олії на основу нігтя котрогось пальця кисті. Після цього скеруйте туди промінь світла під кутом 45 градусів. Нормальні капіляри нігтьового ложа розміщені через рівні проміжки і мають однаковий розмір. Вони мають вигляд чітких червоних петель ниток, розкладених в одному напрямку. Аномальні капіляри можуть бути дилатованими, покрученими, переплетеними з іншими капілярами, геморагічними, розміщеними на різних відстанях через втрату окремих капілярів. Перевірте, чи повторюється картина в основі кількох нігтів. Не проводьте обстеження вказівного пальця, бо він найчастіше буває травмованим.

Виявлення аномальних капілярів нігтьового ложа у хворого з феноменом Рейно свідчить про підвищений ризик розвитку в майбутньому клінічно очевидного системного сполучнотканинного захворювання.

Перелік усіх тих станів, які супроводяться вторинним феноменом Рейно, наведено в таблиці 2. Найчастіша асоціація — з **автоімунними сполучнотканинними хворобами**, особливо із системною склеродермією. **Професійна діяльність, пов'язана з роботою вібруючими інструментами**, часто є причиною вторинного феномена Рейно в чоловіків. Це такі знаряддя, як ручні дрелі, заточуючі інструменти, шліфувальні пристрої, пневматичні молотки, ланцюгові пилки, зварювальне обладнання. Для окреслення саме таких випадків іноді вживають термін «вібраційний білий палець».

Неврологічна і судинна патологія, при якій знижується приплив крові до пальців, може викликати вторинний феномен Рейно. Це, зокрема, атеросклероз, тромбоз, емболія, облітеруючий тромбоангіїт, діабет, синдром виходу з грудної клітки, натискання милицями пахвових ділянок, тунельний зап'ястковий синдром.

Підвищення в'язкості крові, яке виникає при таких гематологічних розладах, як еритремія, парапротейнемія чи криоглобулінемія, може бути причиною феномена Рейно. **Окремі медикаменти і токсини** мають відношення до цього феномена. Полівінілхлорид може викликати хворобу, що нагадує системну склеродермію. У хворих, які приймають блеоміцин, вінбластин чи цисплатин, а також у тих, хто дістає β-адреноблокатори, може виникнути феномен Рейно. Ерготаміни викликають вазоконстрикцію через стимуляцію α-адренергічних рецепторів у кровоносних судинах. Наркотики також є вазоконстрикторами.

Доцільно виділяти в окрему категорію таку форму хвороби, як вірогідний феномен Рейно. У цьому випадку хворі мають один або більше проявів чи симптомів системного сполучнотканинного захворювання, але цього недостатньо, щоб остаточно з'ясувати діагноз на момент звернення до лікаря.

Обстеження

Зосередьтеся на анамнезі з метою диференціації первинного і вторинного феномена Рейно. Розпитайте про вік, у якому виникла хвороба, характер приступів, супутнє вираження пальців. З'ясуйте, чи хворий працює з вібруючими інструментами, які приймає ліки, чи не має судинних чи гематологічних хвороб і симптомів системного сполучнотканинного захворювання.

Таблиця 2.
Стани і хвороби, при яких виникає вторинний феномен Рейно

Автоімунні сполучнотканинні хвороби
Дерматомиозит/поліміозит
Ревматоїдний артрит
Синдром Шегрена
Системний червоний вовчак
Системна склеродермія
Васкуліт
Професійна діяльність, пов'язана з роботою віброючими інструментами
Неврологічні і судинні хвороби
Атеросклероз
Зап'ястковий тунельний синдром
Натискання милицями
Діабет
Емболія
Синдром виходу з грудної клітки
Облітеруючий тромбоемболіоз
Тромбоз
Гематологічні розлади
Хвороба холодних аглютининів
Кріоглобулінемія
Лейкемія
Парапротеїнемія
Еритремія
Тромбоцитоз
Ліки й токсини
β-блокатори
Хіміотерапевтичні засоби (блеоміцин, вінбластин, цисплатин)
Препарати ерготаміну
Наркотики
Полівінілхлорид
Інші патологічні стани
Апогехія nervosa
Атипова стенокардія
Фіброміальгія
Гіпотирозидизм
Злоякісні хвороби
Мігрень
Первинна легенева гіпертензія

Проведіть розпитування за системами; довідайтеся, чи не було алопеції, виразок на слизових оболонках, фотосенсибілізації, висипань, потовщення шкіри, зміни пігментації, артральгій, артритів, міальгій, слабості, рефлюксу, дисфагії, плевритичних болів у грудній клітці, перикардиту, неврологічних симптомів.

При огляді ведіть пошук проявів і станів, які поєднуються з вторинним феноменом Рейно. Зверніть увагу навіть на незначні зміни кистей, які би дали підставу запідозрити системну склеродермію, а саме склеродактилію, ущільнення на пальцях, втрату пальцевої пульпи. Також переконайтеся, чи є периферичний пульс і яка його якість.

Зрозуміло, що коли ви цілком упевнені у вторинному характері феномена Рейно, то лабораторне обстеження мусить підтвердити основне захворювання. Потрібні аналізи визначаються тим, яку саме патологію ви маєте на увазі. Наприклад, план обстеження при підозрі на органічну судинну оклюзію буде цілком інакшим, ніж при підозрі на гематологічне захворювання.

Ви можете відчувати невпевненість, які власне обстеження додатково провести, коли вважаєте, що у вашого пацієнта первинний феномен Рейно або коли лише підозрюєте вторинний тип. З метою виключення системного захворювання сполучної тканини як основного доцільно визначити антинуклеарні антитіла (АНА) і провести мікроскопію капілярів нігтьового ложа (див. у рамці).

На превеликий жаль, більшість лікарів не навчені проводити капілярну мікроскопію. Та й користь від її виконання в амбулаторних умовах, а не в академічній клініці, ще не з'ясовано. Незважаючи на це, варто спробувати.

Ризик того, що згодом себе повністю проявить автоімунне сполучнотканинне захворювання, значно вищий, коли у хворого з феноменом Рейно виявлено АНА чи патологію капілярів нігтьового ложа. У випадку, коли виявлено АНА, з'ясуйте специфічність антитіл. Анти-SCL-70 чи антицентромерні антитіла підвищують ймовірність того, що розвинеться системна

склеродермія. Анти-SS-A чи анти-SS-B антитіла свідчать про високий ризик синдрому Шегрена. Антинативні ДНК-антитіла й анти-Sm-антитіла досить чітко передбачають розвиток у майбутньому клініки системного червоного вовчака.

Якщо у хворих є ці антитіла, то доцільно повідомити їм про підвищений ризик для них системних сполучнотканинних захворювань. Попередьте хворих про симптоми цих захворювань, і хай вони відразу дадуть вам знати про їх появу.

Природний перебіг

У тих хворих з первинним феноменом Рейно, у яких типовий анамнез, нормальні результати об'єктивного огляду, негативні аналізи на АНА і нормальні капіляри нігтьового ложа, мала вірогідність того, що зміниться характер перебігу хвороби. Ви можете запевнити таких пацієнтів, що у них мізерний ризик виникнення системного сполучнотканинного захворювання. Після менопаузи вираженість симптомів або зменшується, або вони зникають.

На жаль, вам не вдасться передбачити доброякісний перебіг хвороби в осіб з підозрою на вторинний феномен Рейно. Приблизно в половини з цих пацієнтів розвинеться цілком окреслене сполучнотканинне захворювання, але це стане очевидним протягом десяти, а то й більше років. Крім позитивного аналізу на АНА і патологічних знахідок при капілярній мікроскопії нігтьового ложа, іншими ознаками мабутьного розвитку сполучнотканинного захворювання є набряклі пальці, дифузний набряк кистей, склеродактилія, виразкування і рубчики на пальцях рук.

Патофізіологія

На кистях, стопах і колінах шкіра містить густе капілярне русло і множинні артеріо-венозні сполучення. У шкірних артеріях і венах переважно є α_2 -адренергічні рецептори, які викликають вазоконстрикцію шкірних судин у відповідь на холод.

Під впливом холоду закриваються артеріо-венозні шунти, а шкірний кровоплин зменшується. Після нагрівання шунти знову відкриваються. Відповідь на холод буде нормальною тоді, коли судинний ендотелій інтактний, прохідність судин не порушена, реактивність судин до циркулюючих медіаторів звичайна, реологія крові нормальна, а співвідношення судинорозширюючих факторів (наприклад, простагліцину і оксиду азоту) і судиноспазмуючих факторів (таких як тромбоксан- A_2 , ендотелін-1, серотонін та норадреналін) також нормальне.

Наважливішим механізмом первинного феномена Рейно є мікросудинний вазоспазм. У хворих буває надмірний вихідний симпатичний судинний тонус. У них також буває підвищена чутливість до стимуляції чи активації α_2 -адренергічних рецепторів. Причин такого надмірного судинного тонусу і вазоконстрикції може бути багато. Сюди належать підвищені вихідні рівні ендотеліну-1, підсилена судиноспазмуюча дія тромбоксану- A_2 і місцеві порушення аферентних чутливих волокон.

Відігрівання, гіперемічна фаза вазоконстриктивної відповіді не порушується при первинному феномені Рейно. Під час приступу циркуляція по капілярному руслу залишається достатньою для живлення тканин, а тому при первинному феномені Рейно виразки не утворюються.

Підвищена частота первинного феномена Рейно у жінок у менструальному віці може мати відношення до естрогенів. Базальний шкірний кровоплин у жінок є нижчим, ніж у чоловіків. Причина цієї відмінності невідома, але це може відображати різницю вихідного симпатичного тонусу чи естрогенових рецепторів у судинній стінці. Під впливом естрогенів також може змінюватися в'язкість крові.

Залежно від основного захворювання вторинний феномен Рейно виникає внаслідок:

- пошкодження судинного ендотелію;
- звуження просвіту судин;
- порушення реактивності судин до циркулюючих медіаторів;
- реологічних розладів;
- порушення рівноваги між судинорозширюючими і судинозвужуючими факторами.

У хворих на системну склеродермію часто трапляються випадки важкого феномена Рейно з омертвінням пальців і утворенням виразок. У них пошкоджений судинний ендотелій і знижений вихідний кровоплин через проліферативну облітерацію просвіту одночасно з активацією тромбоцитів. У них є високий вихідний рівень ендотеліну-1, а в окремих дослідженнях було доведено, що він патологічно підвищується після холодової проби.

У хворих на склеродермію виявлено в шкірних судинах підвищену кількість рецепторів до ендотеліну-1. Також у них трапляється посилене скорочення судинних гладком'язових клітин під дією серотоніну, який є вазоконстриктором. У таких хворих, крім того, може бути зменшене виділення і ослаблена відповідь на оксид азоту.

Гіперемічна стадія при відігріванні слабша у хворих на склеродермію. В окремих осіб із вторинним феноменом Рейно під час приступу перфузія знижується настільки, що її не вистачає для живлення тканин.

Лікування

Зменшити вираженість проявів і запобігти пошкодженню тканин — це основні цілі лікування феномена Рейно (табл. 3).

У випадках первинного типу, при якому пошкодження тканин не трапляється, пріоритетним завданням є симптоматичне поліпшення. Багато пацієнтів не мають аж таких важких проявів, щоби вдаватися до медикаментозного лікування. **Достатньо роз'яснення, попереджувальних заходів і консервативної терапії.** Порадьте хворому одягатися тепліше, носити головний убір і рукавиці в холодну погоду. Необхідно уникати ситуацій і медикаментів, що провокують приступи, а ті, хто курить, повинні позбутися цієї звички.

Якщо ж такі заходи не дають достатнього симптоматичного поліпшення, то спробуйте **блокатори кальцієвих каналів**. Особливо допомагає ніфедипін. Можна використати й інші блокатори кальцієвих каналів, зокрема дилтіазем, проте їхня ефективність менш виражена. Можна для зручності призначити тривалодіючі форми. Звичайна доза — від 30 до 90 мг/день, проте інколи треба 120 мг/день.

Іноді трапляється, що пацієнт гірше переносить побічні дії препарату (слабкість, гіпотензія, зменшення толерантності до навантажень, затримка рідини, болі в серці), ніж самі про-

Таблиця 3.
Феномен Рейно: рекомендації щодо лікувальної тактики

Загальні поради
Припинити куріння
Уникати вазоконстриктивних ліків (бета-блокатори, ерготаміни)
Уникати холоду і раптової зміни температури
Тепло вдягатися в холодну погоду
Носити головний убір
Краще носити рукавички з одним окремим пальцем, ніж на п'ять пальців
Користуватися зігрівачем рук
Інші заходи
Ніфедипін*
Нітрогліцерінова мазь

* Ефективність інших блокаторів кальцієвих каналів при цьому захворюванні не така виражена

яви феномена Рейно. Після спроби медикаментозного лікування хворий може вирішити його не продовжувати.

Інгібітори АПФ, як і пентоксифілін, особливо не допомагають при цій хворобі. Пацієнти, які не переносять блокаторів кальцієвих каналів або потребують додаткових засобів, можуть відчувати полегшення від **застосування нітрогліцеринової мазі**. Через те, що мазь має системну дію, її можна наносити на якесь інше місце, а не обов'язково на руки.

Вторинний феномен Рейно передбачає такий самий підхід. Частіше застосовують **блокатори кальцієвих каналів** через те, що приступи протікають важче і можуть виникнути виразки на пальцях. На жаль, ця форма хвороби гірше відповідає на терапію, ніж первинний феномен Рейно. Якщо 3- або 4-тижневий курс лікування ніфедипіном у максимальній переносимій дозі (120 мг/день) поліпшення не дав, то таку терапію треба припинити. Можуть допомогти **кетансерин і внутрішньовенний простагландин I₂**, але вони ще не зареєстровані в США.

Якщо ж виникли виразки, то призначте блокатори кальцієвих каналів у переносимих дозах. Виразки мусять бути чистими, захищені від забруднення протимікробними пов'язками, вчасно очищеними від некротизованих частинок. Призначте системно антибіотики, якщо виразки інфікувалися. Забезпечте достатню анальгезію. Як звичайно, потрібні наркотики, принаймні на гострий період. Навіть найменша виразка може бути дуже болючою.

Настоянка часу — ось найкраще лікування виразок. Мусите набратися терпіння. Спробуйте уникнути хірургічної симпатектомії — результат, як звичайно, розчарує після короткочасного ефекту. Обмежте покази до дигітальної симпатектомії випадками пальцевих інфарктів, коли нема результатів від інших методів лікування. Коли загрожує втрата пальця, можна використати тимчасовий ефект від місцевої блокади.

Переклав **Юрій Іванів**

© Reprinted with kind permission of
“Consultant”

Коментар

Французький лікар Моріс Рейно в 1862 р. так описав клінічний симптомокомплекс, який згодом назвали його іменем: “26-річна мадам Х. ніколи не хворіла. Однак вона з дитинства стала об'єктом зацікавлення. Під впливом незначного холоду, навіть влітку, її пальці знекровлюються, німіють і набирають жовто-білого кольору. Цей феномен виникає часто без певної причини, тривалість його різноманітна, завершується дуже болючою стадією, під час якої кровообіг відновлюється. Мадам Х. не знала інших засобів, крім сильного струшування руками або занурювання їх у теплу воду”.

Незважаючи на те, що феномен, або синдром, був описаний понад 100 років тому, проблеми його патогенезу, клінічного значення і терапії все ще потребують розв'язання. Сучасний клініцист зіштовхується зі все зростаючим переліком питань етіологічної і патогенетичної суті феномена Рейно за очевидної гетерогенності його патофізіологічних механізмів, а також клінічної приналежності і, як наслідок, терапевтичних підходів.

Частота враження синдромом Рейно, згідно з більшістю досліджень, сягає 5—10%, однак спеціальних епідеміологічних вивчень не проводилося. Хворі з вираженим синдромом Рейно лікуються в лікарів різних спеціальностей — хірургів, судинних хірургів, терапевтів, невропатологів, педіатрів, ревматологів, а пацієнти з легкими формами дуже часто залишаються поза лікарською увагою. Це дає змогу припустити, що показники справжньої поширеності синдрому Рейно є вищими.

Відомо, що феномен Рейно може виникати ізольовано або бути проявом різноманітних захворювань. Тому виправданим є виділення хвороби Рейно (первинний синдром Рейно) і синд-

рому Рейно, пов'язаного з певними захворюваннями (вторинний синдром Рейно). До тепер зберігають значення критерії хвороби Рейно, що їх запропонували E. V. Allen, G. E. Brown у 1932 р.: 1) епізоди двобічних змін кольору шкіри, зумовлені холодом або емоціями; 2) збережена пульсація на периферичних артеріях; 3) симетричність ураження; 4) відсутність гангрени; 5) відсутність ознак системного захворювання; 6) тривалість захворювання не менше двох років. Діагноз достовірний тоді, коли є всі шість критеріїв. Проте треба мати на увазі, що системна склеродермія хронічного перебігу може дебютувати синдромом Рейно за 10 і більше років до появи інших ознак захворювання.

Клінічна практика свідчить про наростаючу кількість різних захворювань і станів, при яких трапляється синдром Рейно, але найсерйозніший прогноз тоді, коли вторинний синдром Рейно поєднується зі системними сполучнотканинними захворюваннями. З цієї причини в розвинутих країнах світу лікарі загальної практики (сімейні лікарі) консультують хворих з феноменом Рейно насамперед у ревматолога. Він має можливість використати такі сучасні методи обстеження, як визначення флуоресцентних антинуклеарних антитіл, визначення антитіл до екстрагованих нуклеарних антигенів, капіляроскопія нігтьового ложа.

Оскільки системні сполучнотканинні захворювання, які часто супроводжуються синдромом Рейно, не мають однієї вирізняючої їх риси, для ідентифікації окремих нозологій потрібна певна комбінація проявів, які виявляють при клінічному, лабораторному та інструментальному обстеженні. Комбінації таких проявів чи критеріїв, що створюються шляхом кропіткого аналізу великих груп пацієнтів, забезпечують стандартний спосіб діагностики ревматичних захворювань. Інформативність діагностичних критеріїв оцінюють за рівнями чутливості та специфічності, які в ідеалі мали би досягати 100%, а визначаються шляхом зіставлення формалізованого діагнозу за таблицею критеріїв з діагнозом, узгодженим групою спеціалістів-ревматологів. Важлива роль комбінації діагностичних критеріїв як кваліфікованого консультанта, що підтверджено багаторічним досвідом їх застосування.

Вважаю за доцільне у зв'язку з обговоренням діагностики синдрому Рейно і лікувальної тактики нагадати читачам загальновизнані діагностичні критерії основних системних сполучнотканинних захворювань.

Діагностичні критерії основних системних сполучнотканинних захворювань

Ревматоїдний артрит [F.C.Arnett et al., 1988]

Критерій	Коментар
1. Ранкова скутість	Тривалість не менше однієї години
2. Артрит трьох і більше суглобових зон	Одночасне припухання принаймні трьох суглобових зон, що відмічено лікарем. Всього до уваги беруться 14 суглобових зон (окремо справа і зліва): 1) і 2) — проксимальні міжфалангові суглоби кистей рук; 3) і 4) — п'ястково-фалангові суглоби; 5) і 6) — променево-зап'ясткові суглоби, міжзап'ясткові, зап'ястково-п'ясткові; 7) і 8) — ліктьові суглоби; 9) і 10) — колінні суглоби; 11) і 12) — гомілково-ступневі суглоби; 13) і 14) — плесно-фалангові суглоби

3. Артрит суглобів кистей рук	Припухання принаймні одної з перших шести суглобових зон
4. Симетричний артрит	Одночасне симетричне припухання описаних суглобових зон принаймні в одному випадку
5. Ревматоїдні вузли	Підшкірні вузли над кістковими виступами, у суглобових зонах або в зоні розгинальних м'язів
6. Сироватковий ревматоїдний фактор	Може визначатися будь-яким методом, що виявляє ревматоїдний фактор у менше, ніж 5% здорових осіб
7. Рентгенологічні зміни	Рентгенологічні зміни у вигляді незначного остеопорозу або ерозій суглобових поверхонь на рентгенограмах кистей

Системний червоний вовчак [E.M.Tan et al., 1982]

1. Вовчаковий метелик
2. Дискоїдний вовчак
3. Фотосенсибілізація
4. Виразки слизової рота і (або) носоглотки
5. Артрит без деформації
6. Плеврит і (або) перикардит
7. Протеїнурія понад 0,5 г на добу або циліндрурія
8. Психоз або судорожні припадки
9. Гемолітична анемія або лейкопенія ($<4000/\text{мм}^3$) або лімфопенія ($<1500/\text{мм}^3$) або тромбоцитопенія ($<100000/\text{мм}^3$)
10. LE-клітини, або антитіла до нативної ДНК в абнормальному титрі, або антитіла до ядерного антигена Sm, або позитивні серологічні тести на сифіліс.
11. Флюоресцентні антинуклеарні антитіла в абнормальному титрі

Діагноз достовірний на випадок чотирьох критеріїв.

Системна склеродермія [A.T.Masi et al., 1980]

Великий критерій:

Проксимальна склеродерма (склеротичні зміни шкіри проксимально до п'ястково-фалангових суглобів)

Малі критерії:

Склеродактилія
Рубці на подушечках пальців
Бібазилярний пневмофіброз

Діагноз достовірний на випадок великого критерію або двох малих критеріїв

Дерматомиозит/поліміозит [A. Bohan, J. V. Peter, 1975]

1. Ураження проксимальних м'язів кінцівок, шиї
2. Висипання на шкірі (багряна еритема)
3. Гіперферментемія
4. Електроміографічні дані
5. Гістопатологічні дані

Діагноз дерматомиозиту достовірний на випадок трьох критеріїв і висипання, поліміозиту — на випадок чотирьох критеріїв без висипання

Хвороба (синдром) Шегрена [R. J. Fox et al., 1986]

1. Сухий кератокон'юнктивіт
2. Ксеростомія
3. Лімфоцитарна інфільтрація слюної залози (біопсія)
4. Лабораторні прояви системного автоімунного захворювання: позитивний ревматоїдний фактор, або позитивні флюоресцентні антинуклеарні антитіла, або позитивні антитіла до нуклеарних антигенів SS-A чи SS-B

Діагноз достовірний на випадок трьох критеріїв

Змішане захворювання сполучної тканини R. Kasukawa et al., 1987]

- I. Спільні симптоми
 1. Синдром Рейно
 2. набряк пальців або кистей рук
- II. Анти- U_1 -RNP антитіла
- III. Змішані прояви
 - (а) СЧВ-подібні прояви
 1. Поліартрит
 2. Лімфаденопатія
 3. Еритема обличчя
 4. Перикардит або плеврит
 5. Лейко- або тромбоцитопенія
 - (б) ССД-подібні прояви
 1. Склеродактилія
 2. Пневмофіброз або рестриктивні легеневі зміни, або зменшення дифузійної здатності легенів
 3. Гіпомобільність або дилатація стравохода
 - (в) ДМ/ПМ-подібні прояви
 1. М'язова слабкість
 2. Підвищений рівень м'язових ензимів у сироватці крові (КФК)
 3. Характерні електроміографічні зміни

Діагноз ЗЗСТ вимагає трьох умов:

1. Позитивний один із двох спільних симптомів
2. Позитивні антитіла до U_1 -RNP
3. Позитивний принаймні один із проявів у хоча би двох із трьох категорій захворювань, позначених пунктами (а), (б), (в)

Підготував Олег Надашкевич