

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

- ◎ **Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)** – системное воспалительное заболевание соединительной ткани, вызываемое бета-гемолитическим стрептококком, проявляющееся преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы (кардит), суставов (мигрирующий полиартрит), головного мозга (хорея), кожи (кольцевая эритема, ревматоидные узелки).
- ◎ **Хроническая ревматическая болезнь сердца** – заболевание, характеризующееся поражением клапанов сердца в виде краевого фиброза створок клапанов сердца или порока клапана сердца (недостаточность и стеноз), сформировавшееся после ОРЛ.

Этиология

- ◎ бета-гемолитический стрептококк группы А;
- ◎ заболевание развивается через 2-3 недели после перенесённой инфекции ЛОР-органов (ангины, скарлатины, фарингита);
- ◎ наиболее часто болеют дети в возрасте 7-15 лет;
- ◎ генетическая предрасположенность.

Предрасполагающие факторы

- ◎ Факторы способствующие циркуляции бета-гемолитического стрептококка группы А и распространению вызванной им инфекции верхних дыхательных путей в организованных коллективах (школьных, воинских):
 - скученность и периодическое перемешивание коллективов,
 - переохлаждение,
 - недостаточное питание,
 - несвоевременное выявление и неадекватное лечение больных ангиной и фарингитом.

Патогенез

- ◎ Прямое токсическое действие стрептококковых экзотоксинов (стрептолизины O и S, гиалуронидаза, протеиназы, дезоксирибонуклеаза).
- ◎ Концепция **молекулярной мимикрии** - образующиеся в ответ на антигены стрептококка антитела реагируют с аутоантигенами хозяина: миозином, синовией, мозговой оболочкой, кровеносными сосудами.
- ◎ Особое значение имеет наличие у стрептококка M-протеина, который обладает свойствами суперантигена, индуцирующего эффект гипериммунного аутоиммунитета.

Клиника

- ◎ Ревматическая атака развивается в течение месяца после начала ангины, скарлатины или фарингита. Обычно продолжительность «светлый промежуток» 1—2 недели.
- ◎ Клиническая картина характеризуется появлением лихорадки и симптомов общей интоксикации, на фоне которых развиваются такие типичные проявления, как артрит, ревмокардит, кольцевидная эритема, малая хорея и подкожные ревматические узелки.
- ◎ Лихорадка у больных ревматизмом в дебюте заболевания обычно достигает 39°C и выше. Фебрильная лихорадка, как правило, сохраняется не более недели, после чего сменяется затяжным субфебрилитетом, либо температура тела нормализуется. Лихорадочная реакция сопровождается симптомами общей интоксикации.

Клиника

- ◎ Полиартрит
- ◎ Кардит
- ◎ Ревматические узелки
- ◎ Кольцевидная эритема
- ◎ Хорея

Ревматический артрит

- ◎ В патологический процесс одновременно вовлекается несколько крупных и средних суставов нижних и, реже, верхних конечностей.
- ◎ Воспалительные изменения в суставах развиваются быстро, в течение нескольких часов, и они ярко выражены:
 - припухлость периартикулярных тканей суставов,
 - кожа над суставами гиперемирована, горячая на ощупь.
 - пальпаторно над всей областью пораженных суставов определяется болезненность.
 - признаки скопления выпота в суставной полости обычно отсутствуют.

Ревматический артрит

- движения в пораженных суставах значительно ограничены из-за резкой артралгии, которая не изменяет своей интенсивности в течение суток, однако не сопровождается утренней скованностью.
- «летучесть» ревматического артрита: в течение 1—3 суток в одних суставах явления воспаления полностью исчезают, а в других — появляются.
- у некоторых больных воспалительное поражение суставов характеризуется резко выраженной «летучей» полиартралгией без каких-либо других изменений в них.
- ревматический артрит, как правило, нестойкий. Воспалительные изменения в каждом суставе при отсутствии лечения сохраняются не более месяца, а после начала противовоспалительной терапии чаще всего уже через 1—2 недели явления артрита полностью исчезают.
- рентгенологические изменения в суставах отсутствуют.

Ревмокардит

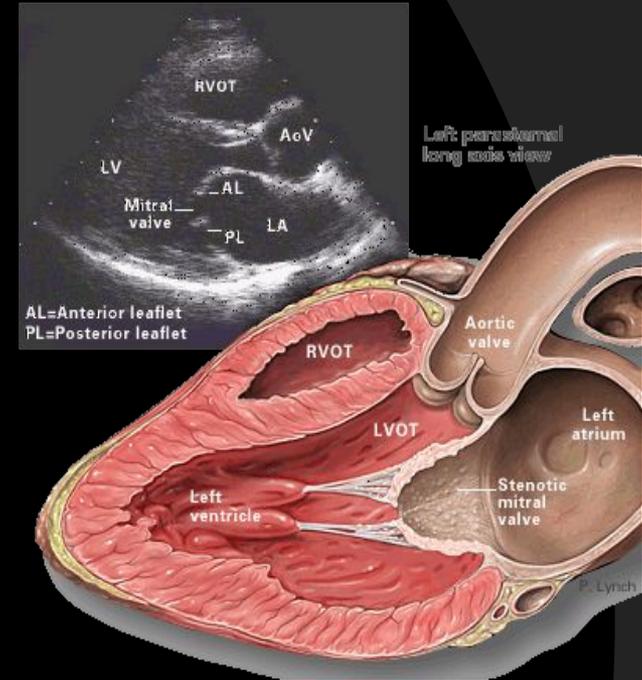
- возникает в течение 2—3 недель после развития артрита
- клиника зависит от степени поражения различных оболочек сердца. Наиболее часто встречается сочетание эндо- и миокардита
- при первой атаке воспалительные изменения со стороны сердца наблюдаются не более чем у половины больных, причем в 2/3 случаев степень их выраженности бывает умеренной
- в возрасте старше 18 лет частота ревмокардита неуклонно снижается

Эндокардит

- ⊙ Характеризуется воспалительным поражением главным образом митрального и аортального клапанов (ревматический вальвулит).
- ⊙ Поражения митрального клапана:
 - над верхушкой сердца выслушивается выраженный, продолжительный, дующий систолический шум митральной регургитации
 - занимает не менее $2/3$ систолы, примыкает к I тону, убывающей формы.
 - проводится в подмышечную ямку и существенно не изменяется при дыхании, перемене положения тела, а после физической нагрузки он даже усиливается
 - стойкий в течение суток

Эндокардит

- ◎ Поражение аортального клапана:
 - над аортой выявляется тихий, дующий протодиастолический шум аортальной регургитации
 - может быть непостоянным и лучше выслушивается в третьем межреберье у левого края грудины (точка Боткина—Эрба), после глубокого выдоха и при наклоне больного вперед.
- ◎ Чаще всего формируется митральный стеноз или комбинированный митральный порок, реже — изолированная митральная недостаточность и пороки аортального клапана.



Миокардит

- ◎ **очаговый**
- ◎ **диффузный**
- ◎ **Клиника:**
 - колющие, ноющие или ангинозные боли в области сердца, иррадиирующие в левую руку;
 - перебои в работе сердца, одышка и сердцебиения при физической нагрузке;
- ◎ **Объективное обследование:**
 - лабильность пульса и тахикардия, которая непропорциональна лихорадке, сохраняется во время сна и при улучшении общего состояния больного;
 - у некоторых больных может иметь место брадикардия;

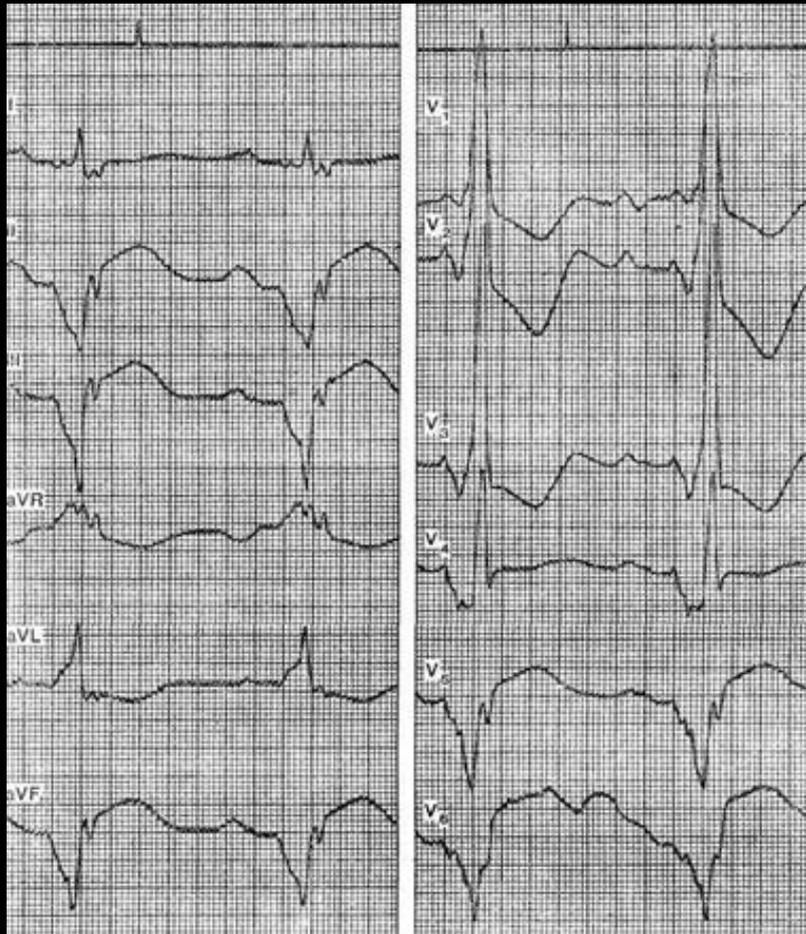
Миокардит

- ◎ Перкуссия: в случае выраженного миокардита может определяться расширение границ сердца.
- ◎ Аускультация:
 - над верхушкой сердца выслушиваются ослабление I тона,
 - негромкий и негрубый систолический шум, который занимает половину—две трети систолы и иногда примыкает к I тону,
 - отличается от систолического шума при эндокардите изменчивостью от цикла к циклу своей продолжительности;

Миокардит

- ◎ ЭКГ:
 - блокады (АВ блокада I, реже — II или III степени, синоатриальная, ножек пучка Гиса);
 - миграция водителя ритма, эктопические предсердные или узловые ритмы;
 - экстрасистолия и нарушения фазы реполяризации в виде уплощения или инверсии зубца Т в сочетании с депрессией сегмента S—T;
 - удлинение интервала PR.

Миокардит



- ⊙ На ЭКГ можно видеть нарушение внутрипредсердной ($P=0,13$ с), а/в ($P-Q=0,2$ с) и внутрижелудочковой проводимости.
- ⊙ Блокада правой ножки и левой передней ветви пучка Гиса (ширина комплекса QRS составляет $0,18$ с).
- ⊙ Признаки гипертрофии обоих предсердий и правого желудочка (очень высокий зубец R в правых грудных отведениях).
- ⊙ Изменения, напоминающие картину острого инфаркта миокарда (патологический зубец Q и подъем сегмента ST в отведениях II, III, aVF, V_5 , V_6).

Перикардит

- ◎ возникает лишь у отдельных больных ОРЛ, чаще всего у детей и главным образом при повторных атаках ревматизма.
- ◎ сухой (фибринозный)
- ◎ выпотной (серозный) перикардит

Кольцевидная эритема

- ◎ Нестойкая эритематозная сыпь на бледной коже в виде множественных бледно-розовых замкнутых или полузамкнутых, различного размера колец, каждое из которых достигает нескольких сантиметров в диаметре.
- ◎ Отмечается тонкость рисунка эритемы: кольца просвечивают через кожу, ободок их узкий, местами исчезающий, с четко очерченным наружным и более бледным расплывчатым внутренним краями.
- ◎ Элементы не выступают над поверхностью кожи и не сопровождаются зудом. Эритема возникает быстро и носит транзиторный, мигрирующий характер.
- ◎ Расположение: на коже боковых отделов грудной клетки, живота, шеи, внутренней поверхности проксимальных участков конечностей. Бесследно исчезают, не оставляя пигментации.
- ◎ В основе кольцевидной эритемы лежит кожный васкулит либо вазомоторная реакция.

Ревматические узелки

- ◎ Находятся неглубоко под кожей: округлые, плотные, малоподвижные образования размерами от нескольких миллиметров до 1 см, безболезненные или слегка чувствительные при пальпации. Кожа над ними не изменена, легко смещается.
- ◎ Располагаются группами (по 2—4 в каждой) на разгибательной поверхности пораженных суставов.
- ◎ Мелкие узелки исчезают через несколько дней, тогда как крупные могут сохраняться до 2 месяцев, однако каких-либо остаточных рубцовых изменений после себя не оставляют.
- ◎ Гистологически сходны с гранулемой Ашоффа-Талалаева.

Клиника



Малая хоррея

- ◎ гиперкинезы мышц
- ◎ нарушение координации движения (ухудшается почерк, больные испытывают затруднения при застегивании пуговиц, завязывании шнурков, удерживании чашки при питье, вилки, ложки, нарушение походки)
- ◎ слабость и гипотония мышц (псевдопараличи)
- ◎ рассеянность и эмоциональная лабильность ребенка

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

КЛАССИФИКАЦИЯ (Нестеров А.И., 1964)

Фаза	Клинико-анатомическая характеристика поражения		Характер течения	Функциональная характеристика кровообращения
	сердца	других систем		
<p>Активная: I, II, III степени</p> <p>активность и</p>	<p>а) ревмокардит без порока сердца <u>Первичный</u></p> <p>б) ревмокардит с пороком сердца <u>Возвратный</u> – без порока сердца</p> <p>в) ревматизм без сердечных проявлений</p>	<p>- Полиартрит</p> <p>- Хорея</p> <p>- Кольцевидная эритема</p> <p>- Ревматические узелки</p> <p>- Серозиты</p> <p>- Пневмония</p>	<p>- Острое</p> <p>- Подострое</p> <p>- Затяжное</p> <p>- Непрерывно-рецидивирующее</p> <p>- Латентное</p>	<p>Н0</p> <p>Н1</p> <p>Н2а</p> <p>Н2б</p> <p>Н3</p>
Неактивная	<p>а) миокардиосклероз</p> <p>б) порок сердца</p>			

КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ (АРР, 2003)

Клинически варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия	
	основные	дополнительные		КСВ	НУНА
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление <u>Хроническая Ревматическая болезнь сердца:</u> без порока сердца	0 I IIА IIБ III	0 I II III IV
Повторная ревматическая лихорадка	Ревматические узелки		порок сердца		

КРИТЕРИИ КИСЕЛЯ - ДЖОНСА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ОРЛ

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию
Кардит	Клинические: артралгия, лихорадка	Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена
Полиартрит	Лабораторные: Повышенные острофазовые реакции: СОЭ, С-реактивный белок	Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител – АСЛ-О, анти-ДНК-аза В
Хорея	Инструментальные: Удлинение интервала PR на ЭКГ	
Кольцевидная эритема	Признаки митральной и/или аортальной регургитации или Допплер-ЭХОКГ	
Подкожные ревматические узелки		

КРИТЕРИИ КИСЕЛЯ - ДЖОНСА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ОРЛ

**Наличие двух больших критериев или одного
большого и двух малых в сочетании с
данными, документированно
подтверждающими предшествующую
инфекцию стрептококками группы А,
свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ**

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ СТЕПЕНЕЙ АКТИВНОСТИ РЕВМАТИЗМА

Показатели (норма)	I степень	II степень	III степень
СОЭ (6-8 мм/час)	До 20 мм/час	20-30 мм/час	Более 30 мм/час
Лейкоцитоз (6-8 Г/л)	До 8 Г/л	8-10 Г/л	Более 10 Г/л
СРБ (отрицательный)	- +	+, ++	+++, ++++
ДФА (0,180-0,240ед.)	Верхняя граница нормы	0,250-0,300	Более 0,300
Сиаловые кислоты (0,180-0,200ед.)		0,200-0,250	Более 0,250
Серомукоид (0,16-0,20ед.)		0,3-0,6ед.	Более 0,6
Кардит: в том числе			
диффузный миокардит	-	+	+
перикардит	-	+	+
внесердечные поражения	-	+	+