

Острая ревматическая лихорадка

Презентация
для студентов 5 курса

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)

Системное воспалительное заболевание соединительной ткани, возникающее у **генетически предрасположенных** детей и подростков **5-17 лет** после перенесенных тонзиллита или фарингита, которые вызваны **β -гемолитическим стрептококком группы А (БГСА)**, и связанное с **перекрестной реакцией** антител к антигенам стрептококка с тканями человека, обладающими схожими антигенными структурами (**феномен молекулярной мимикрии**).

Этиология

β -гемолитический стрептококк группы А (БГСА)

Острая ревматическая лихорадка

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) - иммунологическое последствие гипериммунного ответа генетически предрасположенные детей и подростков на неадекватно пролеченную стрептококковую инфекцию бета-гемолитического стрептококка группы А носоглоточной локализации.

Ревматогенные (мукоидные) серотипы стрептококка группы А: М1, М2, М3, М5, М6, М8, М18

- Хорошо адгезируются на ткани глотки
- Персистенция стрептококка до 2-х и более недель (антифагацитарные свойства)
- Гипериммунный ответ на ревматогенные штаммы БГСА у иммуногенетически детерминированных пациентов (аллоантиген 883-D8/17 В-лимф.)
- Общность эпитопов антигенов М-протеинов, N-ацетилглюкозамина и миозина, тропомиозина миокарда, ламинина эндокарда, виментина синовии, лизоганглиозидов субталамических ганглиев мозга

Заболеваемость ОРЛ в России с 1962-2007 гг. на 100 000 населения



* Данные ежегодных статистических отчетов МЗ и СР России 2002-2017 гг. ,

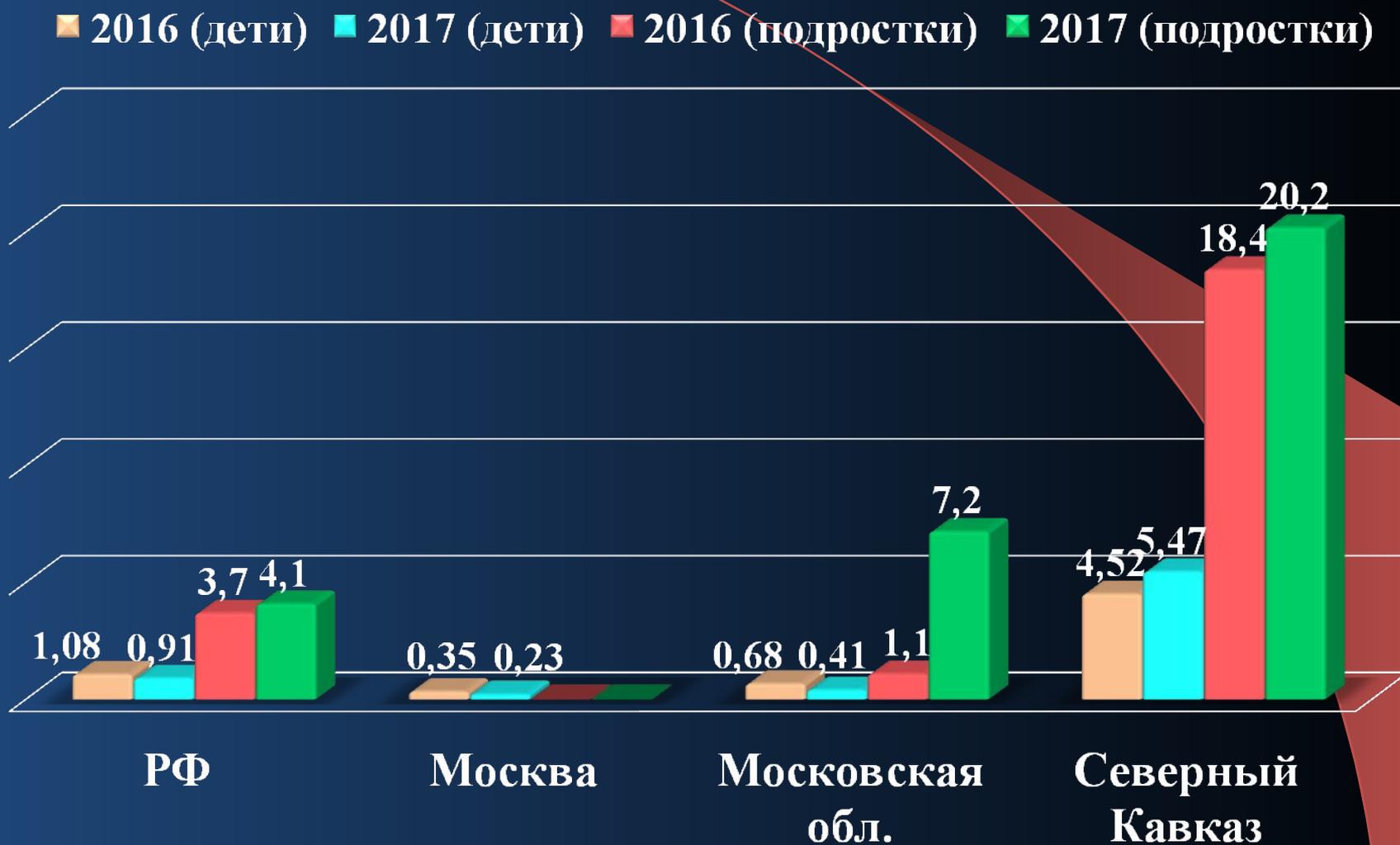
** WHO Technical Report. Rheumatic fever and Rheumatic Heart Disease., Geneva 2004

Популяционный риск развития ОРЛ*

- Низкий риск – (заболеваемость ОРЛ < 2 на 100 000 детей от 5 до 14 лет): страны Европы, Россия, США, Канада
- Средний и высокий риск : Фиджи, Индия, Бангладеш, страны Африки, Косово, Северно-Западное Онтарио (Канада), Австралия и Новая Зеландия (коренное население), Северный Кавказ (Россия).

* *Revision of the Jones Criteria for the Diagnosis of Acute Rheumatic Fever in the Era of Doppler Echocardiography. A Scientific Statement From the American Heart Association, 2015*

Заболеваемость ОРЛ в РФ в 2016-2017 гг. на 100 000 населения



* Данные ежегодных статистических отчетов МЗ и СР России 2016-2017 гг.

Прямые и косвенные факторы, влияющие на заболеваемость ОРЛ и ХРБС*



* RHEUMATIC FEVER AND RHEUMATIC HEART DISEASE. Report of a WHO Expert Consultation Geneva, 29 October–1 November 2001

Патогенез ОРЛ



Стадии ревматического процесса



Классификация РЛ (АРР, 2003)

| Клинические варианты | Клинические проявления | | Исход | Стадия НК | |
|----------------------|------------------------|-----------------------|---|-------------------------|------|
| | Основные | Дополнительные | | Кл. Стражеско-Василенко | NYHA |
| Острая РЛ | Кардит | Лихорадка | Выздоровление ХРБС: - Без порока сердца - Порок сердца | 0 | 0 |
| | Артрит | Артралгии | | I | I |
| | Хорея | Абдоминальный синдром | | II A | II |
| Повторная РЛ | Кольцевидная эритема | Серозиты | | II B | III |
| | Ревматические узелки | | | III | IV |



**Морозовская детская клиническая больница
1930 г.**

Кисель А.А.

**1934 г. организовал первую ревматологическую клинику на базе МДКБ.
1936 г. сформулировал основные критерии ревматизма, названные им «абсолютным симптомокомплексом болезни».**

Критерии Киселя-Джонса, применяемые для диагностики ОРЛ (в модификации АРР, 2003)

| Большие критерии | Малые критерии | Данные, подтверждающие предшествующую А-стрептококковую инфекцию |
|-----------------------------------|--|---|
| 1. Кардит | Клинические: артралгии лихорадка | Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный результат теста быстрого определения А-стрептококкового антигена |
| 2. Полиартрит | Лабораторные: Повышение острофазных показателей СОЭ СРБ | |
| 3. Хорея | Инструментальные: удлинение интервала PR на ЭКГ признаки митральной и/или аортальной регургитации при Допплер-ЭХОКГ | Повышенные или возрастающие титры противострептококковых антител (антистрептолизин-О, антидезоксирибонуклеаза В) |
| 4. Кольцевидная эритема | | |
| 5. Подкожные ревматические узелки | | |

Диагноз ревматической лихорадки достоверен

- Первый эпизод ОРЛ: 2 больших или 1 большой + 2 малых критерия
- Повторная РЛ, ХРБС: 2 больших или 1 большой + 2 малых критерия или 3 малых критерия
 - *Обязательное условие (эссенциальный критерий)* – свидетельства предшествующей А-стрептококковой инфекции

Модифицированные критерии Киселя-Джонса (АНА, 2015)

А. Для всех пациентов – эссенциальный критерий - доказательство предшествующей стрептококковой инфекции

| | |
|-----|---|
| ОРЛ | 2 больших критерия или 1 большой + 2 малых критерия |
| ПРЛ | 2 больших критерия или 1 большой + 2 малых или 3 малых критерия |

В. Большие критерии

| <u>Регионы с низким риском заболеваемости ОРЛ</u> | <u>Регионы со средним и высоким риском заболеваемости ОРЛ</u> |
|---|---|
| Кардит: клинический и/или субклинический | Кардит: клинический и/или субклинический |
| Артрит: только полиартрит | Артрит: полиартрит или моноартрит или полиартралгии |
| Хорея | Хорея |
| Аннулярная эритема | Аннулярная эритема |
| Подкожные узелки | Подкожные узелки |

С. Малые критерии

Регионы с низким
риском заболеваемости
ОРЛ

Регионы со средним и
высоким риском
заболеваемости ОРЛ

Полиартралгии

Моноартралгии

Лихорадка $\geq 38,5$ °С

Лихорадка $\geq 38,5$ °С

СОЭ ≥ 60 мм/ч и/или СРБ \geq
3 мг/дл

СОЭ ≥ 60 мм/ч и/или СРБ ≥ 3
мг/дл

Удлинение интервала PR

Удлинение интервала PR

Популяционный риск развития ОРЛ*

- Низкий риск – (заболеваемость ОРЛ < 2 на 100 000 детей от 5 до 14 лет): страны Европы, Россия, США, Канада
- Средний и высокий риск : Фиджи, Индия, Бангладеш, страны Африки, Косово, Северно-Западное Онтарио (Канада), Австралия и Новая Зеландия (коренное население), Северный Кавказ (Россия).

* *Revision of the Jones Criteria for the Diagnosis of Acute Rheumatic Fever in the Era of Doppler Echocardiography. A Scientific Statement From the American Heart Association, 2015*

Последовательность
появления
клинических симптомов
ОРЛ

Полиартрит



Кардит



Аннулярная эритема



Хорея



**Ревматически
е
узелки**



Месяцы

0 1 2 3 4 5 6

Кардит

- Нарушения ритма сердца (тахикардия, реже брадикардия), и проводимости (АВ-блокады)
- Расширение границ сердца (преимущественно влево),
- Приглушенность тонов
- Основной критерий ревмокардита - **вальвулит** в сочетании с миокардитом и/или перикардитом.

Вальвулит

- При **эндомиокардите** с поражением **митрального клапана**: **длительный дующий систолический шум**, прослушивается в области верхушки сердца и проводится в левую подмышечную область.
- При вальвулите **аортального клапана**: **протодиастолический шум**, который начинается сразу после II тона, имеет высокочастотный дующий убывающий характер и лучше всего выслушивается вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперед.

Полиартрит: классический и атипичный

- Крупные и средние суставы (коленные, голеностопные, локтевые)
- Летучесть поражения
- Кратковременность
- Доброкачественность
- Быстрое купирование при приеме НПВП
- Реже - атипичные проявления суставного синдрома: моноартрит, поражение мелких суставов кистей и стоп, асимптомные сакроилеиты, неэффективность НПВП, длительный суставной синдром.
- В настоящее время у 10-15% больных развиваются полиартралгии.

Малая хорея

- Ревматическая хорея (нейроревматизм) – поражение ЦНС с развитием васкулита преимущественно стриопаллидарной системы, возможно, энцефалита.
- Характеризуется образованием антинейрональных антител к антигенам базальных ганглиев головного мозга в результате перекрестной реакции с АГ М-протеинов клеточной стенки БГСА.

Синонимы

- Хорея Сиденгама (1686 г.)
- Малая хорея
- Ревматическая хорея
- Нейроревматизм



Thomas Sydenham

Клинические проявления хорей

- Гипотония (симптом Черни, симптом дряблых плеч)
- Гиперкинезы
- Гиперрефлексия
- Дискоординация, нарушение походки
- Нарушение почерка
- Эмоциональная лабильность
- Несвязная, смазанная речь

Клинические проявления хорей



Аннулярная эритема

- Безболезненные красноватые с приподнятыми краями пятна, возникающие обычно на коже туловища, часто неправильной формы, сливающиеся между собой.
- Характерна быстрая динамика этих элементов с изменением формы, исчезновением и повторным появлением.



Ревматические узелки

- плотные, малоподвижные, безболезненные образования, расположенные в **подкожной** клетчатке, суставных сумках, фасциях, апоневрозах



Модифицированные критерии Киселя-Джонса (АНА, 2015)

А. Для всех пациентов – эссенциальный критерий - доказательство предшествующей стрептококковой инфекции

| | |
|-----|---|
| ОРЛ | 2 больших критерия или 1 большой + 2 малых критерия |
| ПРЛ | 2 больших критерия или 1 большой + 2 малых или 3 малых критерия |

В. Большие критерии

| <u>Регионы с низким риском заболеваемости ОРЛ</u> | <u>Регионы со средним и высоким риском заболеваемости ОРЛ</u> |
|---|---|
| Кардит: клинический и/или субклинический | Кардит: клинический и/или субклинический |
| Артрит: только полиартрит | Артрит: полиартрит или моноартрит или полиартралгии |
| Хорея | Хорея |
| Аннулярная эритема | Аннулярная эритема |
| Подкожные узелки | Подкожные узелки |

С. Малые критерии

Регионы с низким
риском заболеваемости
ОРЛ

Регионы со средним и
высоким риском
заболеваемости ОРЛ

Полиартралгии

Моноартралгии

Лихорадка $\geq 38,5$ °С

Лихорадка $\geq 38,5$ °С

СОЭ ≥ 60 мм/ч и/или СРБ \geq
3 мг/дл

СОЭ ≥ 60 мм/ч и/или СРБ ≥ 3
мг/дл

Удлинение интервала PR

Удлинение интервала PR

Популяционный риск развития ОРЛ*

- Низкий риск – (заболеваемость ОРЛ < 2 на 100 000 детей от 5 до 14 лет): страны Европы, Россия, США, Канада
- Средний и высокий риск : Фиджи, Индия, Бангладеш, страны Африки, Косово, Северно-Западное Онтарио (Канада), Австралия и Новая Зеландия (коренное население), Северный Кавказ (Россия).

* *Revision of the Jones Criteria for the Diagnosis of Acute Rheumatic Fever in the Era of Doppler Echocardiography. A Scientific Statement From the American Heart Association, 2015*

Методы исследования

Стандартные

- анамнестические
- физикальные

Лабораторные

- ОАК
- ОАМ
- Б/х

Инструменталь- -ные

- ЭКГ
- ЭХО-КГ
- функциональные пробы

Специальные (для пациентов с хореей)

- КТ, МРТ головного мозга, ЭЭГ, ЭМГ, определение АТ к кардиолипинам, АНФ, Mn, Fe, церулоплазмин сыворотки крови и мочи, осмотр окулиста, невролога.

Лечение ОРЛ

- Антибактериальная терапия: преимущественно пенициллин 10-14 дней с переводом на дюрانتные (пролонгированные) формы (экстенциллин, ретарпен, бициллин-5)
- Противовоспалительная терапия: преднизолон 0,75-1 мг/кг 7-10 дней с последующим постепенным снижением (всем пациентам с кардитом и/или хореей); НПВС – аспирин, диклофенак, нимесулид в течение 2-3 месяцев.
- Лечение сердечной недостаточности: лазикс, верошпирон, капотен/эналаприл, дигоксин
- При хорее: карбамазепин (препарат выбора!), вальпроат натрия, сонапакс, фенибут

Этапы лечения

I

Стационар

II

Санаторий

III

Поликлиника

Профилактика РЛ

Первичная

- Своевременная диагностика лечение (антибактериальная терапия) БГСА-инфекций ВДП

Вторичная

- Пролонгированные (дюрантные) пенициллины: бициллин-5, ретарпен, экстенциллини- не менее 5 лет
- Санация очагов хронической инфекции
- Адекватная терапия острой тонзиллярной инфекции
- Отвод от профилактических прививок на 5 лет

Длительность вторичной профилактики ревматической лихорадки (НИИ ревматологии им. В.А. Насоновой)

- Для лиц, перенесших **ОРЛ без кардита** (артрит, хорей), – **не менее 5 лет** после последнего эпизода ревматической лихорадки или **до 21-летнего возраста** (по принципу «что дольше»);
- **ОРЛ: кардит без формирования порока сердца** – **не менее 10 лет** после последнего эпизода ревматической лихорадки или **до 21-летнего возраста** (по принципу «что дольше»);
- Пациенты с **ревматическим с пороком сердца** (в том числе после операции) – **не менее 10 лет** после последнего эпизода ревматической лихорадки или **до 40-летнего возраста** (по принципу «что дольше»), в ряде случаев **пожизненно**.

Длительность вторичной профилактики ревматической лихорадки *

| Категория пациентов | Патологические изменения | Длительность профилактики |
|-----------------------------|---|---|
| Все пациенты с ОРЛ или ХРБС | | Минимум 10 лет после последнего эпизода ревматической лихорадки или до 21 года (по принципу «что дольше») |
| Нет ХРБС | Патологические изменения МК и АоК отсутствуют, возможны незначительные морфологические изменения МК и АоК на ЭХО-КГ | Минимум 10 лет после последнего эпизода ревматической лихорадки или до 21 года (по принципу «что дольше») |
| ХРБС без РПС | Незначительная регургитация МК и АоК на ЭХО-КГ, признаки НК, дилатация камер отсутствуют | Минимум 10 лет после последнего эпизода ревматической лихорадки или до 21 года (по принципу «что дольше») |

Длительность вторичной профилактики ревматической лихорадки *

| Категория пациентов | Патологические изменения | Длительность профилактики |
|------------------------------|--|---------------------------------|
| ХРБС средней степени тяжести | <ul style="list-style-type: none">Клинические (умеренная кардиомегалия и/или НК) и ЭХО-КГ-признаки поражения клапанов сердцаПризнаки умеренной регургитации на МК и АоКУмеренный стеноз МК или АоКПризнаки поражения КЛА или ТК в сочетании с поражением МК | Продолжить до 35 лет |
| ХРБС выраженная | <ul style="list-style-type: none">Клинические (выраженная кардиомегалия и/или НК) и ЭХО-КГ-признаки поражения клапанов сердцаОперативное лечение ХРБС | Продолжить до 40 лет или дольше |

Исходы ОРЛ

- Выздоровление
- Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС)
 - Без порока сердца
 - Порок сердца

Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС) – заболевание сердца, возникающее после ОРЛ и характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или формированием порока сердца.

Причины развития ПРЛ и развития ХРБС

Нарушение или отсутствие проведения
вторичной профилактики,
несвоевременная диагностика

- Немотивированная отмена пенициллина пролонгированного действия через 2,5-3 года от начала лечения
- Нерегулярное введение препарата
- Гиподиагностика ОРЛ

ХРБС

Критический стеноз М.кл.

Недостаточность М.кл. III ст.

