

# 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  **$\beta$ -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**

**$\beta$ -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: M1, M2, M3, M5, M6, M8, M18

- 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 M-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. ,

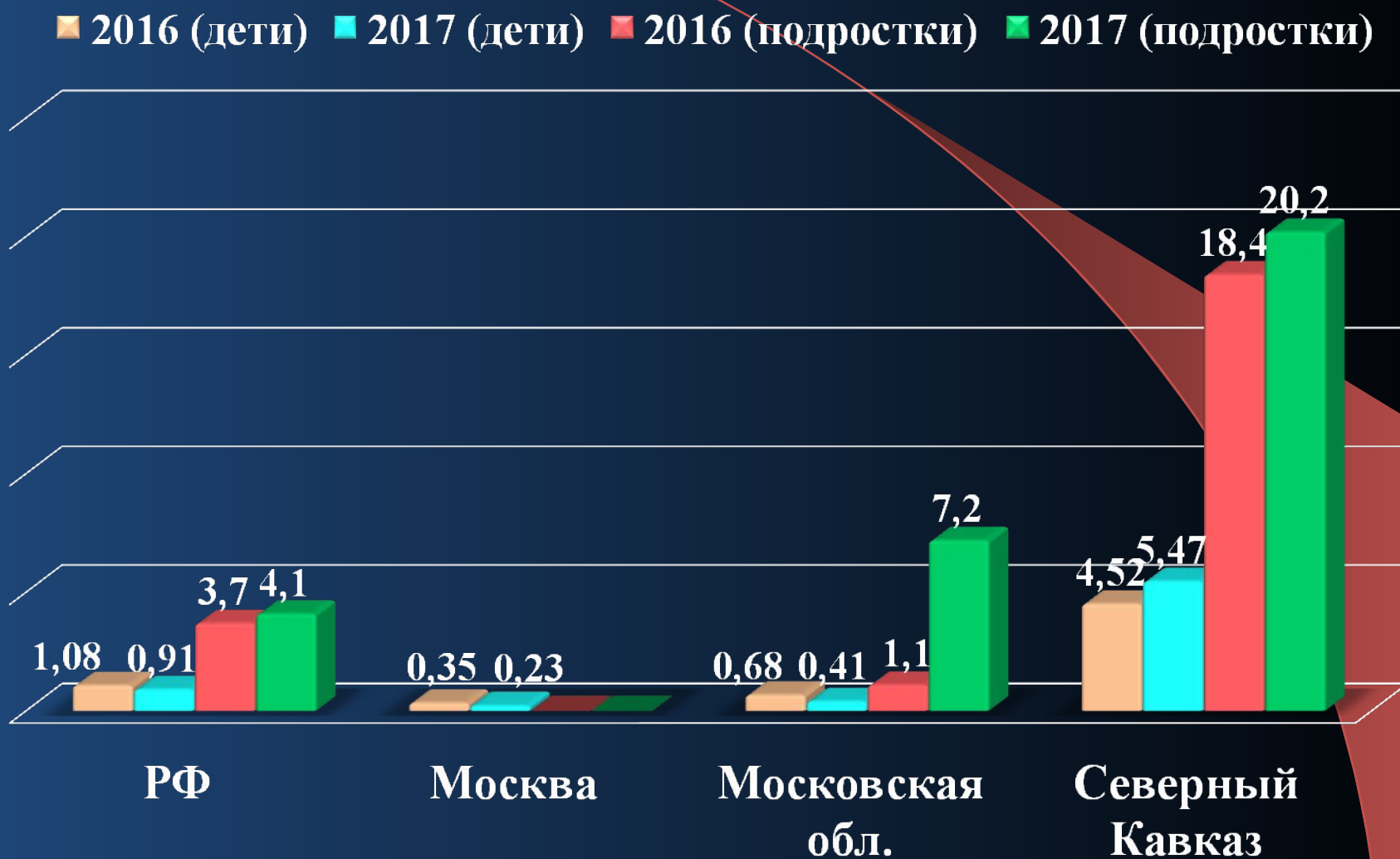
\*\* WHO Technical Report. Rheumatic fever and Rheumatic Heart Disease., Geneva 2004

# 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.

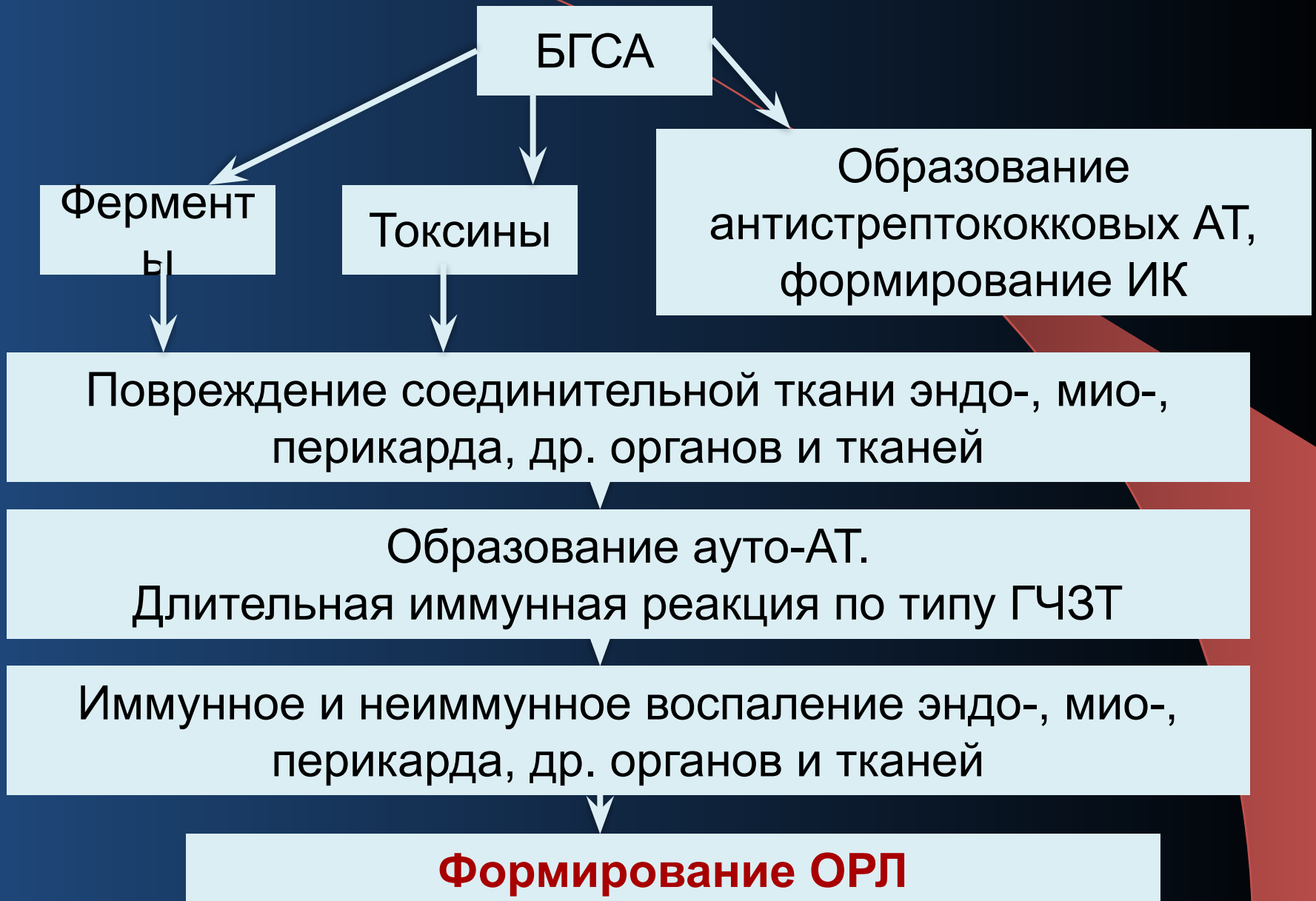
# Прямые и косвенные факторы, влияющие на заболеваемость ОРЛ и ХРБС\*



\* 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	0	0
	Артрит	Артралгии	ХРБС: - Без порока сердца - Порок сердца	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 2. Полиартрит 3. Хорея	<i>Клинические:</i> артралгии лихорадка  <i>Лабораторные:</i> Повышение острофазных показателей	Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный результат теста быстрого определения А-стрептококкового антигена
4. Кольцевидная эритема 5. Подкожные ревматические узелки	СОЭ СРБ  <i>Инструментальные:</i> удлинение интервала PR на ЭКГ признаки митральной и/или аортальной регургитации при Допплер-ЭХОКГ	Повышенные или возрастающие титры противострептококковых антител (антистрептолизин-О, антидезоксирибонуклеаза В)

# 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: <b>полиартрит или моноартрит или полиартралгии</b>
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  $\geq 60$  мм/ч и/или СРБ  $\geq$   
3 мг/дл

СОЭ  $\geq 60$  мм/ч и/или СРБ  $\geq 3$   
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

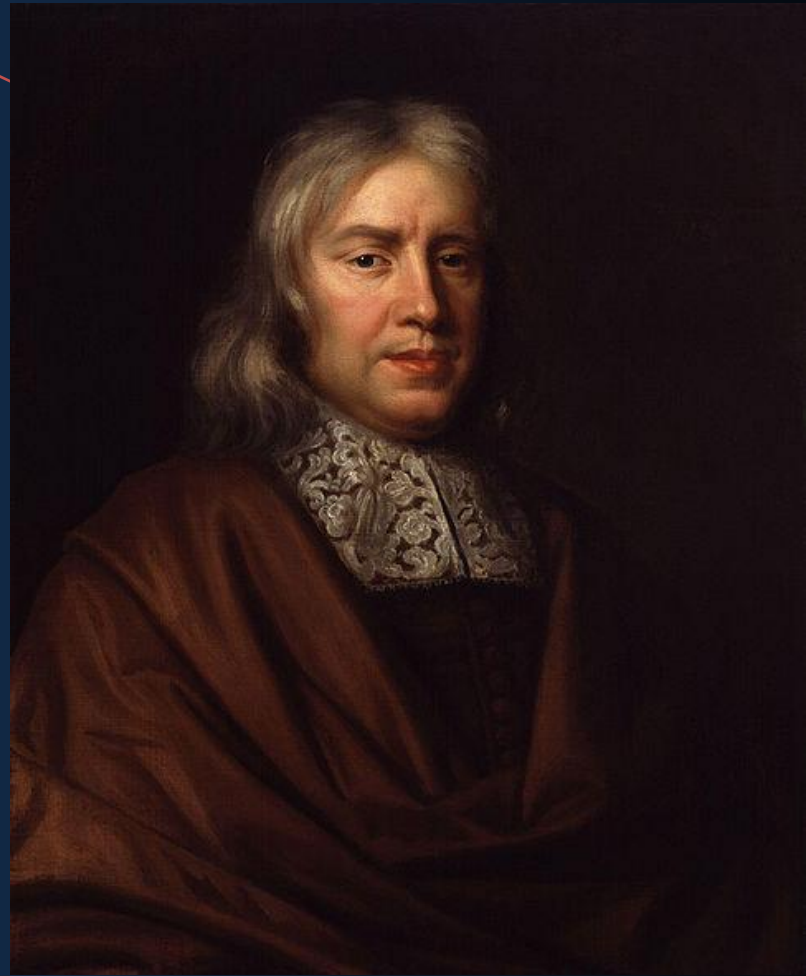
- Крупные и средние суставы (коленные, голеностопные, локтевые)
- Летучесть поражения
- Кратковременность
- Доброкачественность
- Быстрое купирование при приеме НПВП
- Реже - атипичные проявления суставного синдрома: моноартрит, поражение мелких суставов кистей и стоп, асимптомные сакроилеиты, неэффективность 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: <b>полиартрит или моноартрит или полиартралгии</b>
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  $\geq 60$  мм/ч и/или СРБ  $\geq$   
3 мг/дл

СОЭ  $\geq 60$  мм/ч и/или СРБ  $\geq 3$   
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"><li>▪ Клинические (умеренная кардиомегалия и/или НК) и ЭХО-КГ-признаки поражения клапанов сердца</li><li>▪ Признаки умеренной регургитации на МК и АоК</li><li>▪ Умеренный стеноз МК или АоК</li><li>▪ Признаки поражения КЛА или ТК в сочетании с поражением МК</li></ul>	Продолжить до 35 лет
ХРБС выраженная	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Клинические (выраженная кардиомегалия и/или НК) и ЭХО-КГ-признаки поражения клапанов сердца</li><li>▪ Оперативное лечение ХРБС</li></ul>	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.

