

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА У ДЕТЕЙ.

Выполнила: Юрмашева Мария гр
1507, лечебный факультет.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ.

- Согласно международной классификации болезней, **острая ревматическая лихорадка** — это системное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в связи с острой А-стрептококковой инфекцией у предрасположенных к нему лиц, главным образом в возрасте 7-15 лет.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- По данным ВОЗ (1989), распространённость острой ревматической лихорадки среди детей в разных странах мира составляет **0,3-18,6 на 1000** детей школьного возраста.
- В России она составляет **0,2-0,8 на 1000** детей.
- Как правило, ОРЛ встречаются у детей **школьного** возраста, дети до 3 лет практически не болеют ревматизмом. В типичном случае клинические проявления ОРЛ возникают через 2-3 нед после А-стрептококковой инфекции с появления лихорадки, выраженной интоксикации, суставного синдрома, кардита и/или хореи.

ЭТИОЛОГИЯ ОРЛ

- Развитию острой ревматической лихорадки предшествует носоглоточная инфекция, вызванная β-гемолитическим стрептококком группы А.
- После инкубационного периода (2-4 сут) начинается генерализованный ответ – лихорадка, ухудшение самочувствия, головная боль, ангина. После купирования воспаления верхних дыхательных путей у части пациентов развивается острая ревматическая лихорадка.
- Изучение особенностей этого стрептококка выявило, что развитие острой ревматической лихорадки после инфекции верхних дыхательных путей связано только с вирулентными штаммами, относящимися к нескольким серотипам А-стрептококка, содержащим М-протеин – специфический белок, входящий в состав стрептококковой клеточной стенки и подавляющий его фагоцитоз.
- Значительная роль в патогенезе заболевания принадлежит генетической предрасположенности

ПАТОГЕНЕЗ

- В ответ на стрептококковую инфекцию в организме развивается устойчивая **гипериммунная реакция** с продукцией антистрептококковых антител — антистрептолизина-О, антистрептогиалуронидазы и других, принимающих участие в формировании **циркулирующих иммунных комплексов**. При этом патологическое действие стрептококка может проявляться как **прямым повреждающим воздействием** самого микроорганизма, так и **токсическим влиянием антител**, продуцирующихся микроорганизмом и перекрёстно реагирующих с его собственными тканями (**молекулярная мимикрия**). В развитии основных клинических проявлений острой ревматической лихорадки немаловажную роль играют не только иммунопатологические механизмы, но и **воспаление**, которое опосредовано такими медиаторами, как лимфокинины, кинины, факторы хемотаксиса. Это приводит к формированию сосудисто-экссудативной фазы острого воспаления, исход которой — системная **дезорганизация соединительной ткани, васкулиты** с исходом в умеренный **фиброз**.

КРИТЕРИИ ДЖОНСА ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ПЕРВОЙ АТАКИ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ (1992)

Большой критерий:

- Кардит.
- Полиартрит.
- Хорея.
- Кольцевидная эритема.
- Подкожные ревматические узелки.

Малый критерий:

- Клинические.
- Артралгия.
- Лихорадка.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА.

- ⊙ В типичном случае клинические проявления ОРЛ возникают через **2-3 нед** после А-стрептококковой инфекции с появления лихорадки, выраженной интоксикации, суставного синдрома, кардита и/или хореи.
- ⊙ **Ревматический полиартрит** по-прежнему остаётся одним из ведущих клинических синдромов первой атаки ОРЛ с частотой от 60% до 100%. Для него характерны:
 - ⊙ **летучесть**
 - ⊙ поражение крупных и средних суставов
 - ⊙ **обратимость**
 - ⊙ **доброкачественность**
- ⊙ Реже встречаются атипичный суставной синдром в виде моноартрита, поражения мелких суставов кистей и стоп, асимптомные сакроилеиты

- Большой диагностический критерий и ведущий синдром острой ревматической лихорадки — **ревмокардит**, который определяет тяжесть течения и исход заболевания. Поражение сердца при первой атаке встречаются у **70-85%** больных, при повторных атаках частота кардита увеличивается, при этом у 20% он протекает изолированно, а у остальных сочетается с полиартритом и/или хореей.
- Диагностику ревмокардита у детей основывают преимущественно на данных **объективного** обследования. Субъективную симптоматику в дебюте имеют лишь 4-6% детей, которые могут жаловаться на боли в области сердца, сердцебиения на фоне астенического синдрома (вялость, недомогание, повышенная утомляемость, раздражительность, эмоциональная лабильность и др.).

- Ранние объективные признаки ревмокардита — различные нарушения ритма сердца (тахикардия, реже брадикардия), расширение границ сердца (преимущественно влево), приглушенность тонов и появление шумов. Основным критерием ревмокардита, по рекомендации Американской кардиологической ассоциации, — **вальвулит** в сочетании с **миокардитом и/или перикардитом**.
- При эндомиокардите с поражением митрального клапана ведущий симптом ревматического вальвулита — длительный дующий систолический шум, связанный с I тоном, который занимает большую часть систолы. Лучше всего его прослушивают в области верхушки сердца, и он обычно проводится в левую подмышечную область.
- Одним из симптомов острого ревмокардита с вальвулитом аортального клапана может быть ***базальный протодиастолический шум***, который начинается сразу после II тона, имеет высокочастотный дующий убывающий характер и лучше всего его выслушивают вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперед.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ СЕРДЦА ПРИ ОРЛ

- При ревмокардите у детей на электрокардиограмме (ЭКГ) нередко регистрируют нарушения сердечного ритма в виде тахи- или брадикардии, реже миграцию водителя ритма и экстрасистолию, удлинение атриовентрикулярной (АВ) проводимости I-II степени, нарушение реполяризации желудочков. При вальвулите митрального клапана нередко на ЭКГ встречаются признаки острой перегрузки левого предсердия, а при вальвулите аортального клапана — признаки диастолической перегрузки левого желудочка.
- Важный инструментальный метод диагностики острого ревмокардита — двухмерная ЭхоКГ с использованием доплеровской техники, которая позволяет оценить анатомическую структуру сердца, состояние внутрисердечного кровотока, а также установить наличие перикардального выпота. При ЭхоКГ определяют рыхлость и утолщение эхосигнала от створок поражённого клапана, ограничение их подвижности, нередко признаки нарушения сократительной функции миокарда.
- При рентгенологическом исследовании у детей с вальвулитом митрального клапана определяют «митральную» конфигурацию сердца за счёт выполнения «талии» сердца ушком левого предсердия и увеличения размеров обеих левых камер сердца. При вальвулите аортального клапана часто выявляют аортальную конфигурацию сердца.

РЕВМАТИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

- Ревматическое поражение нервной системы — **малую хорею** — встречаются у 12-17% детей, в основном у девочек в возрасте 6-15 лет. Заболевание чаще начинается постепенно с появления и прогрессирования признаков астеновегетативного синдрома в виде неустойчивого настроения, плаксивости, повышенной утомляемости. В дальнейшем присоединяются гиперкинезы, нарушение координации движения, выраженная мышечная гипотония, различные психопатологические явления. При объективном обследовании детей определяют непроизвольные подергивания мышц лица и конечностей, гримасничанье, усиливающиеся при волнении, нечёткое выполнение координационных проб, невнятная речь, нарушение почерка, походки. При первичной атаке ревматизма хорея нередко протекает изолированно, при этом при лабораторной диагностике выявляют признаки активности и повышение титров антистрептококковых антител. Иногда она может сочетаться с ревмокардитом.

- **Кольцевидную (аннулярную) эритему** наблюдают у 5-13% детей в виде бледно-розовых кольцевидных высыпаний разных размеров, локализующихся, главным образом, на туловище и проксимальных отделах конечностей (но никогда на лице!). Она носит транзиторный мигрирующий характер, не сопровождается зудом и бледнеет при надавливании.
- **Ревматические узелки** в последние годы встречаются редко (у 1-3% детей), преимущественно при повторной ревматической лихорадке. Они представляют собой округлые, малоподвижные, безболезненные, быстро возникающие и исчезающие образования различных размеров на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, остистых отростков позвонков, а также затылочной области.
- **Поражение серозных оболочек и внутренних органов** (лёгких, почек, печени и др.) встречается редко, только при тяжёлом течении первой атаки и/или повторной ревматической лихорадке, и проявляется преимущественно в дебюте абдоминальным синдромом разной интенсивности с быстрым обратным развитием на фоне противовоспалительной терапии.

ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ:

- Повышенные острофазовые реактанты: СОЭ, С-реактивный белок.
- Удлинение интервала PR на ЭКГ.
- Данные, подтверждающие предшествующую А-стрептококковую инфекцию.
- Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена.
- Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител.

- Лабораторные данные при острой ревматической лихорадки характеризуют выраженность воспалительной и иммунопатологической реакций организма в ответ на стрептококковую инфекцию. В активную фазу заболевания в периферической крови определяют лейкоцитоз, нередко со сдвигом влево, ускорение СОЭ, выраженную диспротеинемию с уменьшением количества альбуминов и увеличением γ -глобулинов, С-реактивного белка.

ЛЕЧЕНИЕ ОРЛ

- Этиотропное
- Противовоспалительное
- симптоматическое

- лечение острого периода в стационаре (I этап)
- долечивание и реабилитацию в местном ревматологическом санатории (II этап)
- катamnестическое наблюдение в кардиоревматологическом диспансере (III этап).

ЭТИОТРОПНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Основной препарат для эрадикации – **бензилпенициллин** в суточной дозе 1 500 000-4 000 000 ЕД для подростков и взрослых и 400 000-600 000 ЕД для детей в течение 10-14 сут с последующим переходом на пролонгированную форму препарата бензатин бензилпенициллин.
- При непереносимости - представитель **цефалоспоринов I поколения** – цефадроксил. При непереносимости β -лактамов назначение **макролидов** (спирамицин, азитромицин, рокситромицин, кларитромицин)
- Линкозамины (линкомицин, клиндамицин) при безуспешном лечении вышеперечисленных препаратов
- Применение тетрациклинов, сульфаниламидов, котримоксазола и хлорамфеникола при А-стрептококковой инфекции глотки не оправдано в связи с высокой частотой резистентности и, следовательно, низкой эффективностью лечения.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ.

1. **Глюкокортикоиды.** Преднизолон в суточной дозе 0,7-0,8 мг/кг (не более 1 мг/кг) до достижения терапевтического эффекта с последующим снижением дозы на 2,5 мг каждые 5-7 сут под контролем клинико-лабораторных показателей вплоть до полной отмены.
2. **НПВС.** При лечении острой ревматической лихорадки у подростков препарат выбора – диклофенак по 150 мг/сут в течение 2 мес, который показал высокую противовоспалительную эффективность. При первичном ревмокардите, протекающем с поражением клапанов сердца, затяжном течении атаки целесообразны хинолиновые препараты (плаквенил, делагил).
3. При недостаточности кровообращения сердечные **гликозиды и диуретики** показаны лишь при активном течении ревматического процесса на фоне ревматического порока сердца.

- Второй этап лечения больных острой ревматической лихорадкой осуществляют в специализированном ревматологическом санатории, где путём лечебно-оздоровительного режима с дозированной двигательной нагрузкой достигают восстановления функциональной способности сердечно-сосудистой системы.
- На третьем этапе осуществляют **диспансерное наблюдение** больных и проводят вторичную профилактику ревматической лихорадки.

ИСХОД:

- Выздоровление.
- **Хроническая ревматическая болезнь сердца:**
 - без порока сердца (возможен поствоспалительный краевой фиброз клапанных створок без регургитации, который уточняют на эхокардиографии);
 - **порок сердца** (при впервые выявленном пороке сердца необходимо, по возможности, исключить другие его причины: инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.).

ПЕРВИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ОРЛ.

- Основа первичной профилактики острой ревматической лихорадки – своевременная диагностика и адекватное лечение активной А-стрептококковой инфекции верхних дыхательных путей (фарингит, тонзиллит). При остром А-стрептококковом тонзиллофарингите у пациентов молодого возраста, имеющих факторы риска острой ревматической лихорадки (отягощённая наследственность, неблагоприятные социально-бытовые условия и др.), показано 5-дневное парентеральное лечение бензилпенициллином с последующей однократной инъекцией бензатина бензилпенициллина. В иных ситуациях возможно применение оральных пенициллинов в течение 10 сут, среди которых наиболее предпочительно использование амоксициллина в дозе 1-1,5 г (для взрослых и детей старше 12 лет) и 500-750 мг (для детей 5-12 лет) в сутки. При непереносимости β-лактамов возможно использование макролидов, цефалоспоринов (см. табл. 83-1).

ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ОРЛ

- Вторичная профилактика направлена на предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания у пациентов, перенесших острую ревматическую лихорадку, и предусматривает регулярное введение **пенициллинов пролонгированного действия** (бензилпенициллина, бензатина бензилпенициллина). Оптимальный режим бицилинопрофилактики — ежемесячное введение препарата круглый год. Ее назначают всем пациентам, перенесшим ОРЛ, в течение последующих 5 лет. Применение пролонгированных пенициллинов, особенно бициллина-5, сыграло огромную роль в профилактике повторных атак ОРЛ, снизив их число в 4-17 раз.
- Перспективный метод вторичной профилактики острой ревматической лихорадки — использование нового бензатина бензилпенициллина (ретарпена и экстенциллина) в дозе **1,2 млн-2,4 млн ЕД** внутримышечно 1 раз в 3 нед