

Острая ревматическая лихорадка (ревматизм)

Ревматизм (острая ревматическая лихорадка - ОРЛ) – постинфекционное осложнение БГСА-стрептококкового тонзиллита или фарингита в виде системного воспаления соединительной ткани с преимущественной локализацией в ССС, суставах, мозге и коже, развивающийся у предрасположенных лиц, главным образом у детей и подростков (7-17 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Актуальность проблемы:

- болезнь начинается в детском возрасте;
- является основной причиной формирования приобретенных пороков сердца, являющихся причиной инвалидизации у 50% больных.

Эпидемиология ОРЛ:

- заболевание регистрируется во всех климато-географических зонах;
- распространенность: 0,3-18,6 на 1000 детского населения в различных регионах мира (по данным ВОЗ);
- в РФ распространенность в пределах 0,3 на 1000 детского населения;
- вспышки ОРЛ, регистрируемые в экономически развитых странах в последние десятилетия, свидетельствуют о том, что заболевание не ликвидировано, роль социальных факторов минимальна, патология не исчезнет пока в популяции циркулирует БГСА;

- в сельской местности распространённость ОРЛ меньше, что связано с меньшей плотностью населения и меньшей возможностью контакта с БГСА;
- дети в возрасте до 3 лет болеют крайне редко;
- в более старшем возрасте заболеваемость ОРЛ возрастает, достигая максимума у детей и подростков 10-14 лет.

Этиология ОРЛ

1. Основной этиологический фактор – БГСА.

ОРЛ развивается через 2-4 недели после перенесенной инфекции, вызванной ревматогенными штаммами БГСА (после о.тонзиллита, фарингита, скарлатины, обострения хр.тонзиллита).

2. Наследственная предрасположенность больного. ОРЛ заболевают только 0,3-1% детей, перенесших стрептококковую инфекцию. ОРЛ болеют дети, имеющие Аг Д-8, Д-17, А(II) и В(III) группы крови.

Факторы риска, индуцирующие клиническую манифестацию ОРЛ:

- молодой возраст (7-15 лет);
- скученность населения;
- неудовлетворительные социально-бытовые условия;
- низкий уровень медицинской помощи.

Классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК
	Основные	Дополнительные		
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром	Выздоровление Хроническая ревматическая болезнь сердца: без порока.	0 I IIА IIБ
Повторная ревматическая лихорадка	Ревматические узелки	Серозиты	Ревматический порок сердца	III

Клинические проявления ОРЛ

ОРЛ – это общее заболевание организма, протекающее с многообразными проявлениями.

В большинстве случаев ОРЛ начинается подостро, через 2-4 недели после перенесенной стрептококковой инфекции:

- повышение t° до субфебрильных цифр;
- умеренные симптомы интоксикации:
слабость, вялость, повышенная утомляемость;
- тахикардия, реже брадикардия;
- расширение границ сердца;
- приглушенность тонов сердца.

Ведущим в клинической картине ОРЛ, определяющим тяжесть течения и ее исход является **кардит**. Встречается у большинства детей, больных ОРЛ (90-95%).

Основным проявлением кардита при ОРЛ является **вальвулит**, преимущественно митрального, реже аортального клапана.

Вальвулит нередко сочетается с миокардитом, а при тяжелом течении ОРЛ – с перикардитом. На ранних этапах заболевания разграничить миокардит и эндокардит бывает трудно, необходимы инструментальные методы исследования.

Клинические проявления ревматического вальвулита

1. Для вальвулита митрального клапана характерно:

- появление интенсивного «дующего» систолического шума, связанного с 1-ым тоном на верхушке сердца;
- шум нередко проводится влево;
- усиливается после физической нагрузки;
- на ФКГ – шум высокочастотный, пансисталический, убывающий или лентовидный.

2. Для вальвулита аортального клапана характерно:

- появление «дующего» дисталического шума вдоль левого края грудины (аортальная недостаточность);
- шум не всегда постоянный;
- на ФКГ – шум высокочастотный, протодиастолический, убывающий;
- большое значение в ранней диагностике вальвулита принадлежит ЭХО-КГ.

Ревматический перикардит:

- встречается редко, в сочетании с эндомиокардитом, при тяжелом течении;
- всегда отмечаются выраженные признаки интоксикации, нарушения общего состояния.

Различают перикардит:

- сухой – фибринозный;
- экссудативный.

При фибринозном перикардите:

- боли в сердце;
- шум трения перикарда вдоль левого края грудины на уровне 4-5 межреберья.

При выпотном перикардите:

- тяжелое состояние: одышка, бледность кожи, цианоз;
- вынужденное положение сидя или полусидя в постели;
- выраженные боли в сердце;
- признаки сердечной недостаточности;
- глухость тонов сердца;
- значительное расширение границ сердца;
- рентгенологически – увеличение границ сердца, треугольная или шаровидная форма сердца.

Внесердечные проявления ОРЛ

Ревматический полиартрит:

- самое частое внесердечное проявление ОРЛ;
- преимущественное поражение крупных и средних суставов (коленных, галеностопных, реже – локтевых, плечевых, лучезапястных);
- мигрирующий характер поражения;
- отсутствие хронических артритов (не остается внешних и функциональных изменений в суставах);
- быстрая, полная регрессия воспалительных изменений при проведении противовоспалительной терапии;
- современной особенностью течения ревматического артрита является моноартрит, в 10-15% случаев – только артралгии.

Ревматическая хорея –
поражение нервной системы у
детей, наиболее часто в возрасте
6-15 лет, встречается в 6-30%
случаев.

Клинические синдромы

(могут быть в различных сочетаниях):

1. Психоэмоциональные нарушения:

неустойчивость настроения,

раздражительность, плаксивость,

несобранность и др.

2. Хореические гиперкинезы

(беспорядочные, непроизвольные

движения): вначале короткие сокращения

мимических мышц лица, затем мышц

верхних и нижних конечностей,

изменяется подчерк.

3. Мышечная гипотония: «симптом дряблых плеч» с имитацией параличей.
4. Расстройство статики и кардинации: неустойчивость в пробе Ромберга, затруднения выполнения пальце-носовой и коленно-пяточной проб.
5. Сосудистая дистония.
6. Как правило сочетается с другими клиническими синдромами ОРЛ (кардит, полиартрит), у 5-7% больных может быть единственным проявлением болезни.

Кольцевидная эритема – бледно-розовые
кольцевидные высыпания:

- диаметром от нескольких миллиметров до 5-10 см;
- преимущественная локализация на туловище, проксимальных отделах конечностей;
- не бывает на лице;
- не возвышается над уровнем кожи;
- не сопровождается зудом;
- носит мигрирующий характер;
- регрессирует бесследно.

Подкожные ревматические узелки:

- округлые, плотные, малоподвижные образования различных размеров;
- локализуются на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, затылочной области;
- исчезают в течении 2-4 недель;
- наблюдаются редко.

Данные лабораторных исследований при ОРЛ:

- нейтрофильный лейкоцитоз, ускоренная СОЭ;
- диспротеинемия: $> \alpha_2$ и γ -глобулинов;
- $>$ фибриногена, С-реактивного белка;
- $>$ Ig всех классов, наличие ЦИК.

Диагностика БГСА-инфекции:

- $>$ увеличение титра а/тел к антигенам БГСА в динамике (АСЛ-О, анти-ДНКазы);
- высеv БГСА из ротоглотки.

Таким образом, клиническая картина ОРЛ у детей характеризуется многообразием клинических проявлений, что является причиной как гипо- так и гипердиагностики. Для постановки диагноза ОРЛ используется посиндромальный принцип, разработанный в 1940 г. отечественным педиатром А.А. Киселем, с последующим пересмотром американской кардиологической ассоциацией и модификацией, предложенной ассоциацией ревматологов России в 2003г: так называемые критерии **Киселя-Джонса**.

Диагностические критерии ОРЛ (критерии Киселя-Джонса в модификации АРР, 2003)

Большие критерии:

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

Малые критерии:

- Клинические:
 - артралгия
 - лихорадка (выше 38°).
- Лабораторные:
 - Повышенные острофазовые реактанты:
СОЭ более 20 мм/ч, С-реактивные белок.
- Инструментальные:
 - удлинение интервала PR ($>0,2$ с) на ЭКГ;
 - признаки митральной и/или аортальной регургитации при доплер- ЭхоКГ

Данные, подтверждающие
предшествующую А-стрептококковую
инфекцию:

- Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из ротоглотки, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена;
- Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител: АСЛ-О, анти-ДНК-аза В.

Диагноз ОРЛ считается достоверным при наличии двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, подтверждающими предшествовавшую инфекцию стрептококками группы А.

Исход ОРЛ:

1. Выздоровление – обратное развитие клинической симптоматики, нормализация лабораторных показателей, отсутствие остаточных изменений.

2. Хроническая ревматическая болезнь сердца:

- без порока сердца: формирование поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации;
- с пороками сердца (18-20% после ОРЛ).

Преобладают изолированные пороки, чаще митральная недостаточность, реже недостаточность аортального клапана и митральный стеноз.

Повторная ревматическая лихорадка:

- рассматривается у больных с ревматическим анамнезом, как **новый** эпизод ОРЛ, а не рецидив 1-го эпизода;
- по клиническим проявлениям мало отличается от 1-го эпизода ОРЛ;
- диагноз повторный ОРЛ может быть поставлен на основании одного «большого» или только «малых» критериев в сочетании с повышенным или повышающимися титрами антистрептококковых а/тел.

Особенности современного течения ревматизма:

- снизилась первичная заболеваемость ОРЛ;
- изменилась возрастная структура ОРЛ: снизилась заболеваемость детей дошкольного возраста и увеличилась в пубертатном периоде;
- патологический процесс утратил выраженный экссудативный характер, в связи с чем отмечается снижение частоты острого начала заболевания;

- изменился характер кардита: снизилась частота тяжелых кардитов, увеличилась частота слабовыраженных кардитов без отчетливых признаков сердечной недостаточности;
- уменьшилась частота и выраженность экстракардиальных проявлений ОРЛ;
- отмечается вариабельность суставного синдрома: м.б. в виде артралгии или с пролонгированным течением;
- значительно улучшился прогноз заболевания: отсутствует летальность, снизилась частота формирования пороков сердца;

- у большинства детей ОРЛ заканчивается полным выздоровлением;
- изменилась структура сформированных пороков сердца: преобладает изолированная митральная недостаточность, реже – аортальная недостаточность, редко комбинированные пороки сердца;
- в подростковом возрасте увеличивается частота сочетанных пороков сердца, являющихся следствием вторичного латентного прогрессирования ОРЛ;
- снизилась частота рецидивов.

Лечение ОРЛ

Важнейшими принципами терапии ОРЛ являются преемственность и этапность.

Последняя включает:

1. Стационарный этап – лечение острого периода болезни.
2. Ревматологический санаторий – долечивание и реабилитационные мероприятия.
3. Диспансерный этап – наблюдение кардиоревматолога и педиатра детской поликлиники.

Терапия ОРЛ включает:

- 1) диету – стол № 10 по Певзнеру;
- 2) режим – постельный на период острого воспалительного процесса. Расширение режима производят постепенно, ориентируясь в первую очередь на динамику сердечных проявлений. Функциональные возможности сердечно-сосудистой системы оценивают проведением функциональных проб (например, пробы Шалкова).

Медикаментозная терапия

1. Этиотропная терапия: антибиотики с антистрептококковой активностью:

- бензилпенициллин

- при отсутствии факторов риска: амоксициллин, флемоксин, ЦС Iп (цефадроксил), ЦС IIп (цефуроксим)

- при непереносимости β -лактамов назначаются макролиды: кларитромицин, макропен, азитромицин.

Антибиотики назначаются сразу после установления диагноза. Курс – 10-14 дней, при наличии множественных, часто обостряющихся очагов инфекции курс может быть удлинен.

2. Патогенетическая терапия

Противовоспалительные препараты.

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП):

- показаны при низкой степени активности, латентном течении с невыраженным экссудативным компонентом воспаления.

Препараты, используемые в детском возрасте (вольтарен, ортофен) – 2-3 мг/кг/сут., ибупрофен (бруфен) – 10-15 мг/кг/сут.

Курс общий – 1,5-2 мес., из них 3 нед. в максимальной дозе, затем снижение на 1/3 суточной дозы 1 раз в 2 нед. до полной отмены.

- глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон).

Показаны при ОРЛ с отчетливым компонентом воспаления: ярко и умеренно выраженным кардите, хорее, полисиразите.

Преднизолон назначают в суточной дозе 0,7-1 мг/кг/сут. на 2 нед. с последующей постепенной отменой (2,5 мг 1 раз в 3-5 дней). Курс – 1-1,5 мес.

- препараты хинолинового ряда –
делагил, плаквенил.

Показаны при затяжном течении
процесса.

Дозы: 5-8 мг/кг/сут., курс – длительно
(6 мес. – 1,5 года).

- посиндромная симптоматическая терапия – лечение сердечной недостаточности, витаминотерапия (витамин С, группы В), кардиопротекторы (рибоксин, предуктал, милдронат).

Лечение при хорее: дополнительно назначается 1% р-р брома, вит. В1, В6, седуксен или тазепам, ноотропил, цинаризин, актовегин.

Лечение повторной ревматической лихорадки проводится так же, как и первого эпизода.

Профилактика ОРЛ

Складывается из первичной и вторичной.

Первичная профилактика направлена на ликвидацию первичной заболеваемости ОРЛ.

Включает 2 этапа: общие мероприятия и борьбу со стрептококковой инфекцией.

Общие мероприятия:

- закаливание;
- полноценное витаминизированное питание;
- рациональный режим дня, прогулки на свежем воздухе, занятия физкультурой и спортом;
- гигиена жилья (борьба со скученностью, ряд общегигиенических мер).

Борьба со стрептококковой инфекцией включает раннюю диагностику и адекватную терапию острой стрептококковой инфекции (ангины, скарлатины, фарингита).

Вторичная профилактика

Цель – предупреждение рецидива и прогрессирование заболевания у лиц, перенесших ОРЛ. Профилактика рецидива должна начинаться сразу в стационаре по окончании 10-14-дневного лечения антибиотиками.

Вторичная профилактика ОРЛ проводится круглогодично и предусматривает регулярное введение пенициллинов пролонгированного действия.

С этой целью используется бензатин бензилпенициллин (ретарпен, экстенциллин).

Дозы: 1200 000 в/м у детей до 10 лет 1 раз в три недели, 2400 000 в/м у детей старше 10 лет и у взрослых 1 раз в три недели.

Больные без поражения сердца в предыдущей атаке должны получать противорецидивную профилактику минимум 5 лет после предыдущей атаки или до 21 года. У больных, имевших поражение сердца в предыдущей атаке, профилактика должна проводиться минимум до 40 лет или дольше, если имеются предрасполагающие факторы.

При присоединении острых вирусных респираторных инфекций, ангин, фарингита, после тонзилэктомии и других оперативных вмешательств рекомендуется проведение текущей профилактики – 10-дневный курс пенициллина.