

**Ростовский государственный медицинский
университет**

Кафедра поликлинической терапии

**Острая ревматическая
лихорадка.**

Доктор медицинских наук

Багмет А.Д.

«Острая ревматическая лихорадка является постинфекционным осложнением стрептококкового фарингита, вызванного бета-гемолитическим стрептококком группы

А у лиц, главным образом молодого возраста (7-15 лет), предрасположенных к нему в связи с развитием аутоиммунного ответа на эпитопы стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими эпитопами тканей человека(в суставах, сердце, мозге, коже).»

Stollerman J., 1997.

- Ревматизм (ревматическая лихорадка) - токсико-иммунологическое системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечнососудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц в связи с острой инфекцией, вызванной β -гемолитическим стрептококком группы А, преимущественно в возрасте 7-15 лет.

История изучения ОРЛ

- Буллар Ж.-Б. (1836 г.), Чидл В.Б. (1889 г.) - описание ревматического артрита и кардита.
- Ашофф Л. (1904 г.) - описание специфического ревматического воспаления миокарда.
- Лансфилд Р. (1933 г.) - разделение бета-гемолитического стрептококка на группы.

Эпидемиология ОРЛ

- **Дания** (1900 г.) - 2 на 1.000 населения.
- **Москва** (1925 г.) - 8,2 на 1.000 населения.
- **Московская область** - 18,1 на 1.000 населения.
- **Москва**(60-ые г.г.) - 13,8 на 1.000 детского населения.
- **Москва** (1997 г.) - 0,09 на 1.000 населения.
- **По России** (конец 20 века - 17 на 100.000 населения.

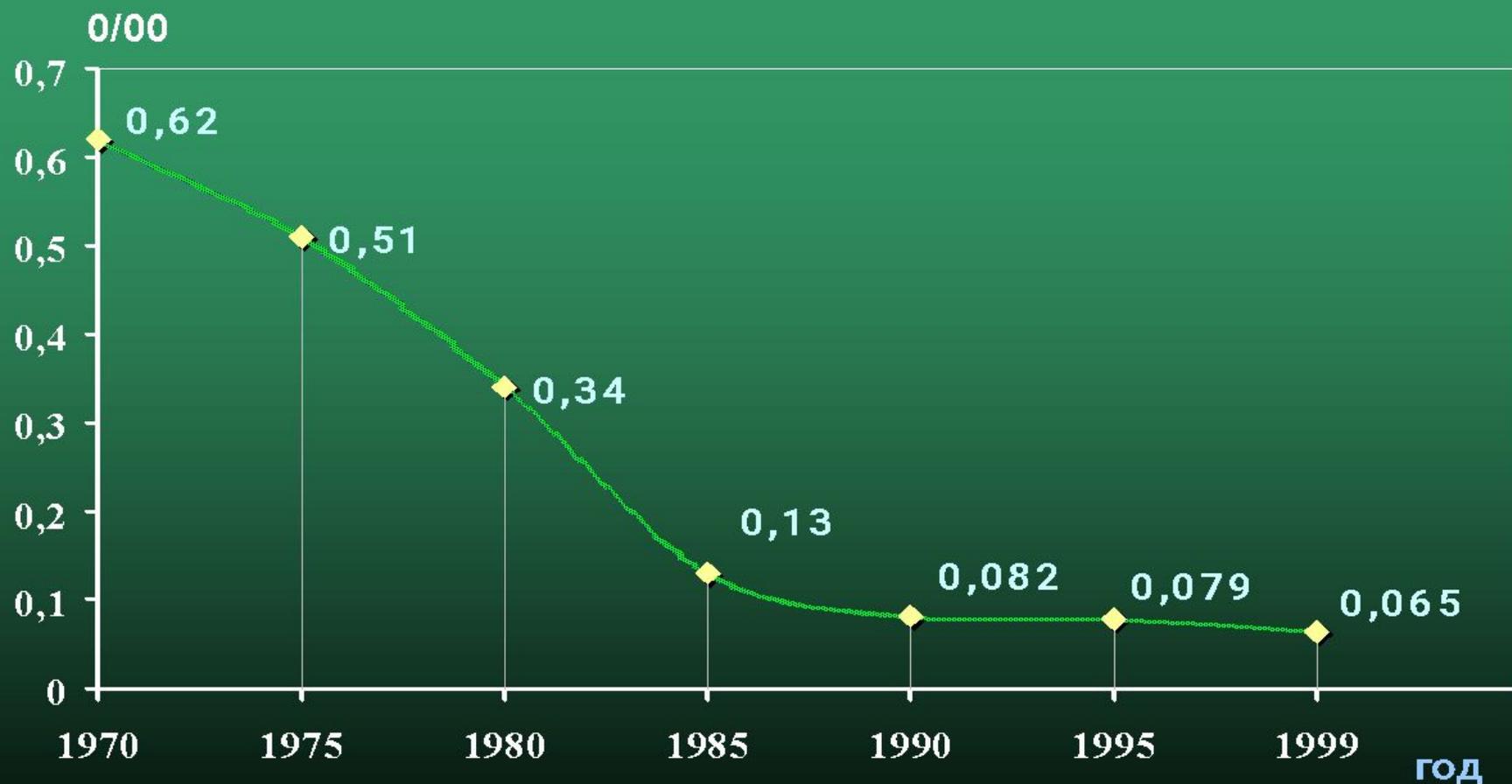
В конце 80-ых годов ОРЛ стала снова «загадочным» и «интригующим» заболеванием.

- Вспышка ОРЛ у новобранцев в Сан-Диего (3%).**
- Вспышка ОРЛ у детей обеспеченных родителей.**
- Россия - с 1989 по 1994 г.г. - отмечено повышение заболеваемости ОРЛ.**
- Заболеваемость на Северном Кавказе в 2-3 раза выше, чем по России.**

Цикличность заболеваемости скарлатиной (*Беляков В.Д., 1996*).

- **1 цикл** - 1891-1915 г.г.
- **2 цикл** - 1918-1942 г.г. с максимумом в 1930 г.
- **3 цикл** - 1955 г.

Первичная заболеваемость острой ревматической лихорадкой за последние 30 лет



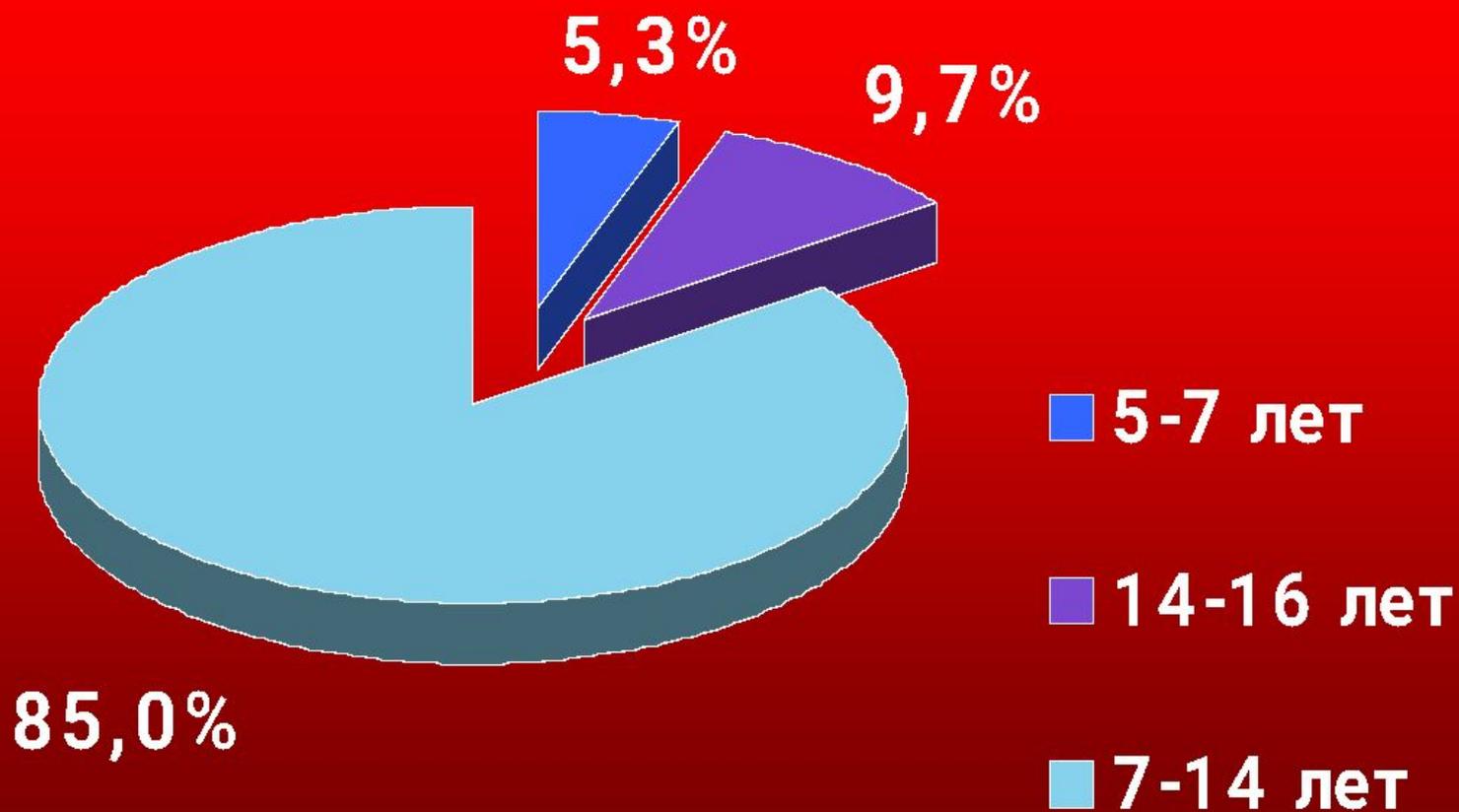
Факторы, влияющие на распространённость ОРЛ.

- Качество жизни, питания и медицинской помощи.
- Антибиотикотерапия и антибиотико-профилактика.
- Частота семейной ОРЛ в 6 раз выше, чем в популяции (Д8/17).
- *«... острый суставной ревматизм связан с плохим питанием, скученностью и перенесенной скарлатиной...»*
С.П.Боткин.
- Роль семейной предрасположенности - Кисель А.А.

Факторы риска развития ОРЛ

- Наличие ревматизма или ДБСТ у родственников первой степени родства.
- Женский пол.
- Возраст 7 - 15 лет.
- Перенесенная острая стрептококковая инфекция или частые носоглоточные инфекции.

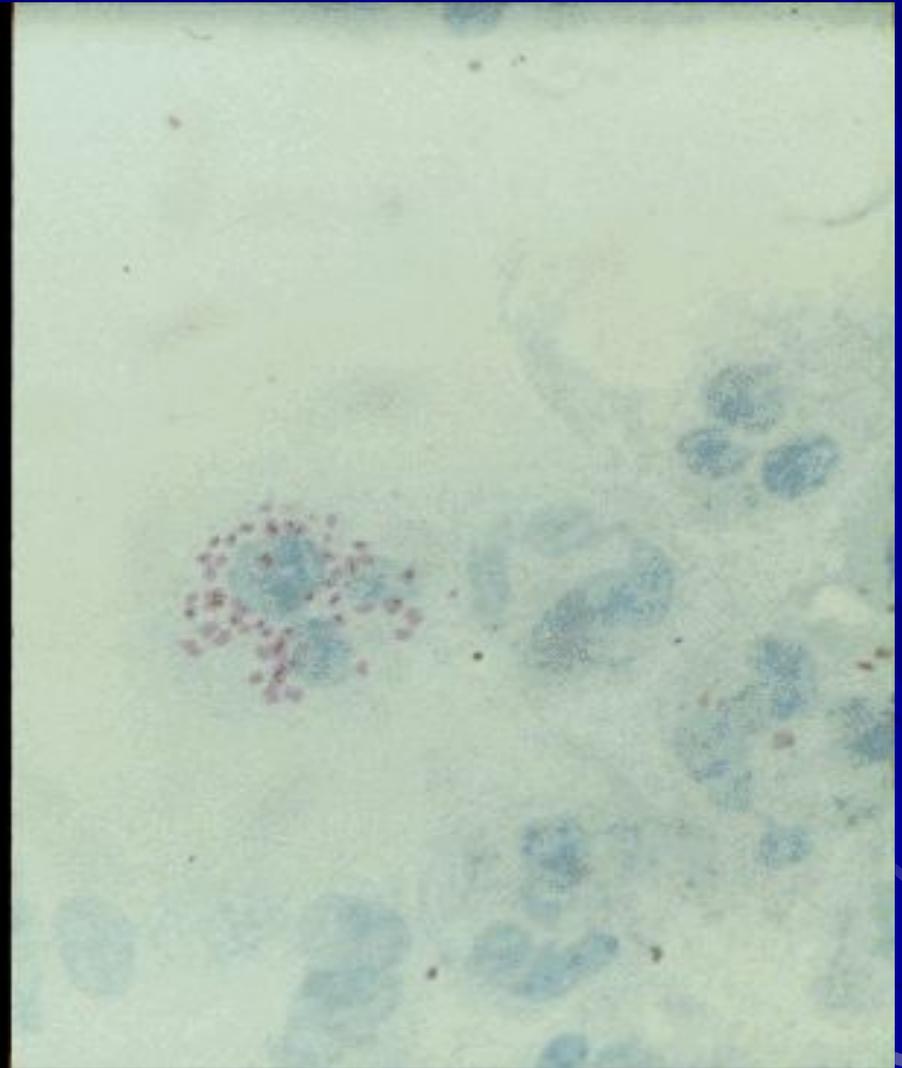
Повозрастная структура первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой



Этиопатогенез ОРЛ

- Ревматогенность стрептококка зависит от серотипа.
- М-серотипы стрептококков обладают высокой вирулентностью, обладают способностью образовывать капсулу, защищающую их от фагоцитоза(М5,18,19,24).
- М-белок перекрестно реагирует с миозином кардиомиоцитов, синовией, мозгом, сарколеммальной мембраной (*молекулярная мимикрия*).
- М-протеин и стрептококковый пирогенный экзотоксин являются «суперантигенами», активирующими системные воспалительные реакции.

**β - гемолитический
стрептококк группы А**



«Набор этих критериев разработан для студентов и молодых врачей , чтобы они упражнялись в клинической диагностике, но отнюдь не для того, чтобы подменить врачебное мышление и опыт».

Coburn A.F., 1935 г.

Критерии острой ревматической лихорадки (1999)

Большие критерии :

- кардит,
- полиартрит,
- хорея,
- кольцевидная эритема,
- подкожные ревматические узелки.

Малые критерии

- **Клинические:**

- артралгии
- лихорадка

- **Лабораторные:**

*Повышенные
острофазовые
реактанты: СОЭ, СРБ*

- **Инструментальные:**

- удлинение интервала PR на ЭКГ;
- признаки митральной и/или аортальной регургитации при Допплер-ЭхоКГ

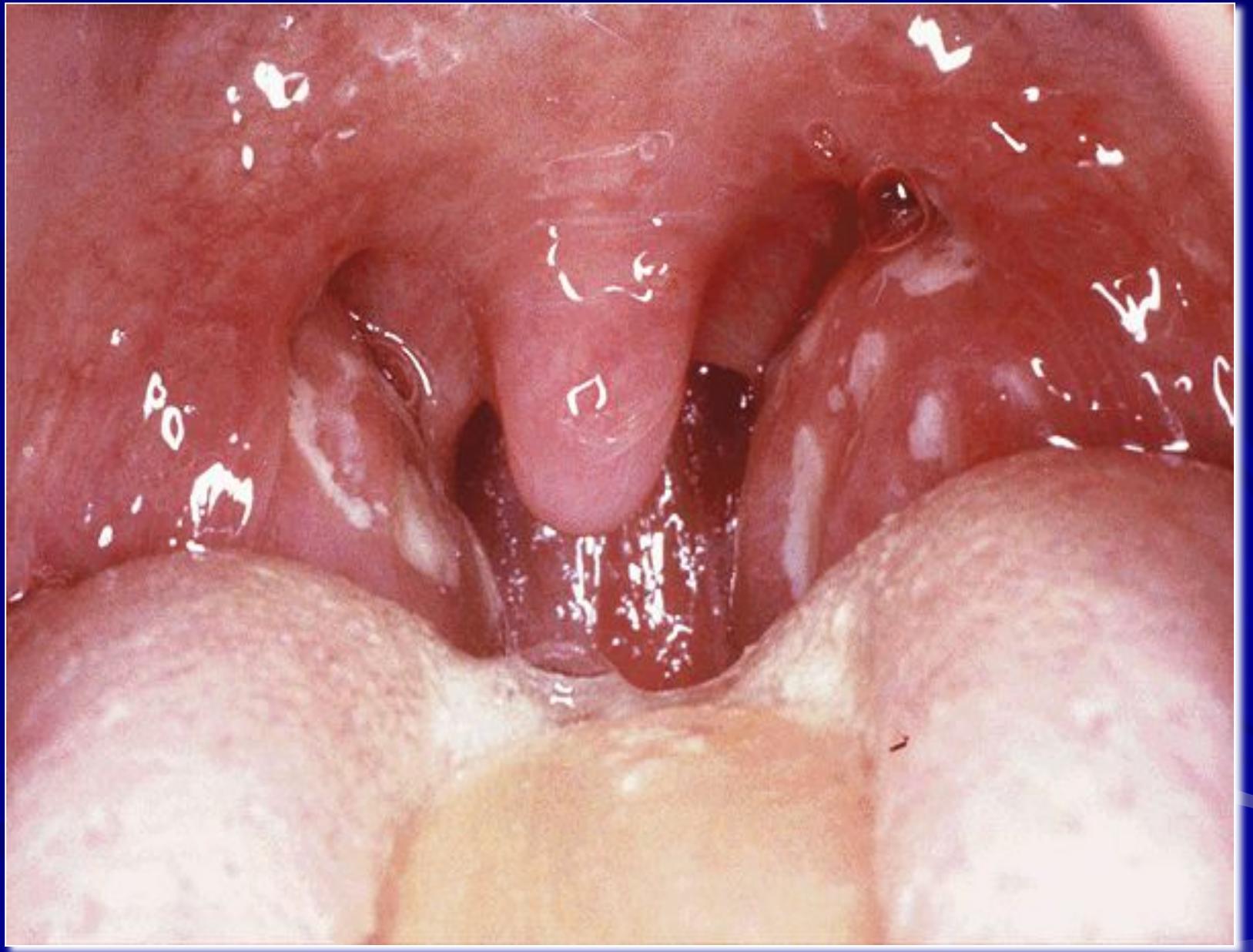
Наличие двух больших или одного большого и двух маленьких критериев свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ при наличии подтвержденных данных о перенесенной инфекции, вызванной стрептококком группы А.

Данные, подтверждающие А - стрептококковую инфекцию:

- Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева или положительный тест быстрого определения А – стрептококкового антигена.
- Повышение или повышающиеся титры противострептококковых антител (*анитистрептолизин –О, анти-ДНК-аза В*)

ОРЛ без критериев Джонса:

- Хорея после стрептококкового фарингита.
- Вялотекущий кардит.
- Для диагностики новой атаки ОРЛ необходимо выявить свежие признаки повреждения сердца.
- Признаки системного воспаления недостаточно показательны.



Особенности течения ОРЛ

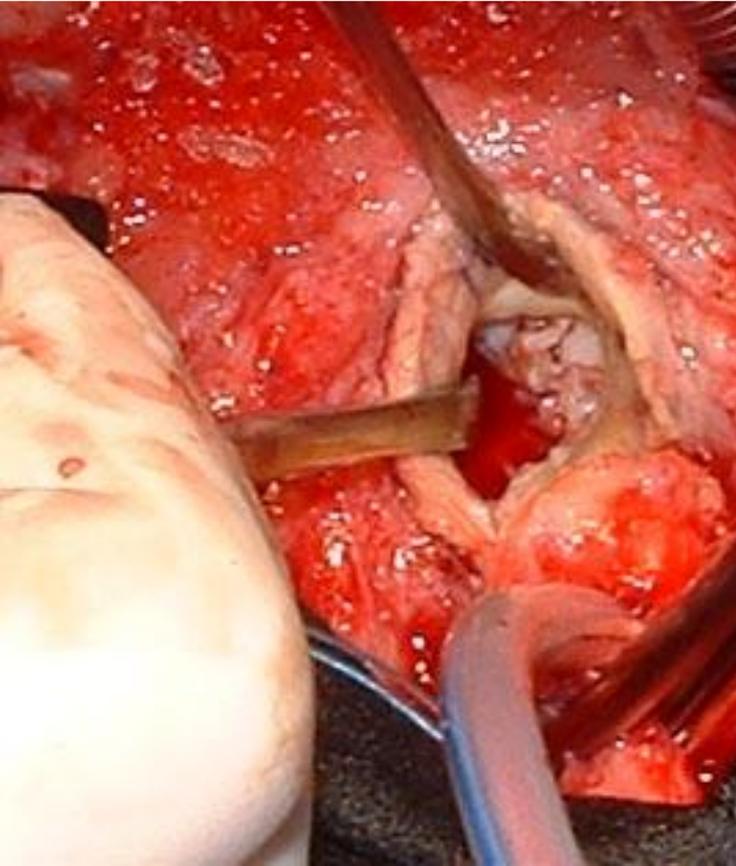
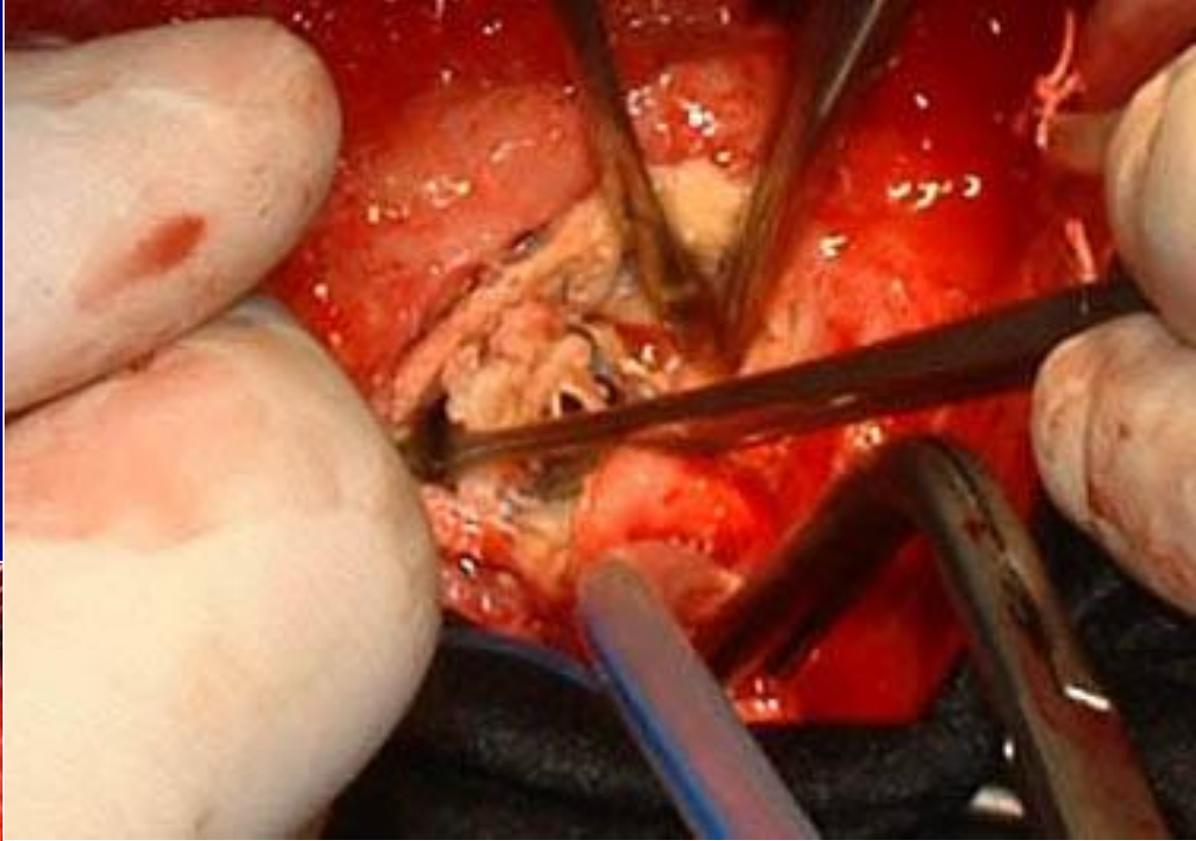
- Ревматический полиартрит возникает в 75% случаев.
- Возникает на ранних стадиях болезни.
- Продолжительность составляет от 1-2 до 4 недель.
- Подкожные узелки, как правило, сочетаются с тяжелым поражением сердца.

Кардит

Поражение сердца по типу вальвулита (преимущественно – митрального, реже – аортального клапана), проявляющиеся органическим сердечным шумом, возможно в сочетании с миоперикардитом. Симптомы ревматического вальвулита: а). систолический шум апикальной локализации;

б). мезодиастолический шум в митральной области;

в). протодиастолический шум вдоль левого края грудины.



Ревматический полиартрит

Мигрирующий полиартрит преимущественно крупных и средних суставов (коленных, голеностопных, реже – локтевых, плечевых, лучезапястных). Преобладающая форма поражения – преходящий олигоартрит, реже – моноартрит.

Ревматическая хорея

Поражение нервной системы, характеризующееся пентадой симптомов, наблюдающихся в различных сочетаниях:

- Хореические гиперкинезы
- Мышечная гипотония
- Расстройства статики и координации
- Сосудистая дистония
- Психоэмоциональные нарушения

Кольцевидная эритема

Бледно-розовые кольцевидные высыпания диаметром – от нескольких миллиметров до 5-10 см с преимущественной локализацией на туловище и проксимальных отделах конечностей (но не на лице); имеет транзиторный мигрирующий характер, не возвышается над уровнем кожи, не сопровождается зудом или индурацией, бледнеет при надавливании, быстро регрессирует без остаточных явлений.

Подкожные ревматические узелки

Округлые плотные малоподвижные безболезненные образования различных размеров на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, остистых отростков позвонков, затылочной области с циклом обратного развития от 2 недель до 1 месяца.

Ревматическая болезнь сердца

Заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшегося после перенесенной ОРЛ.

Особенности диагностики ОРЛ

- Латентный период между стрептококковым фарингитом и ОРЛ от 1 до 5 нед. - обычно 18 дн.
- Положительные результаты посевов из зева - у 25% больных с ОРЛ.
- Невозможно отличить бактерионосительство от инфекции.
- Наиболее информативным является тест на наличие АТ к стрептококкам.

Структура приобретенных пороков сердца в исходе первичного ревмокардита у детей

- Недостаточность митрального клапана - 54,0%,
- недостаточность аортального клапана - 27,0%,
- комбинированный митрально-аортальный порок – 12,0%,
- пролапс митрального клапана – 7,0%

Рабочая классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003)

Клинические варианты	Основные клин. проявления	Дополнительные клин. проявления	Исход	Стадия ХСН - ФК
Острая ревматическая лихорадка	1. Кардит	1. Лихорадка	1. Выздоровление	I / 1
	2. Артрит	2. Артралгии	2. Хроническая ревматическая болезнь сердца:	IIA / 2
Повторная ревматическая лихорадка	3. Хорея	3. Абдоминальный синдром	- без порока сердца;	IIБ / 3
	4. Кольцевидная эритема	4. Серозиты	- с пороком сердца.	III / 4
	5. Ревматические узелки			

Пример клинического диагноза

- **Острая ревматическая лихорадка:** хорея. Кардит (митральный вальвулит), ХСН I-ФК 1. Мигрирующий полиартрит.
- **Повторная ревматическая лихорадка:** кардит. Сочетанный митральный порок сердца, ХСН IIА-ФК 2.
- **Хроническая ревматическая болезнь сердца:** комбинированный митрально-аортальный порок сердца, ХСН IIБ-ФК 3.

Лечение ОРЛ

- **Глюкокортикостероиды**
(преднизолон 15-25 мг/сут) – до 1,5 мес.
- **НПВП.**
- **Антибактериальная терапия**
(пенициллины, оспен).

Профилактика ОРЛ

- Борьба со стрептококковой инфекцией - пенициллины 5-7 дней, затем а/б продленного действия однократно.
- Экстенциллин -
2.400.000 ЕД 1 раз в 3 недели.

Приобретенные пороки сердца

Анатомия сердца

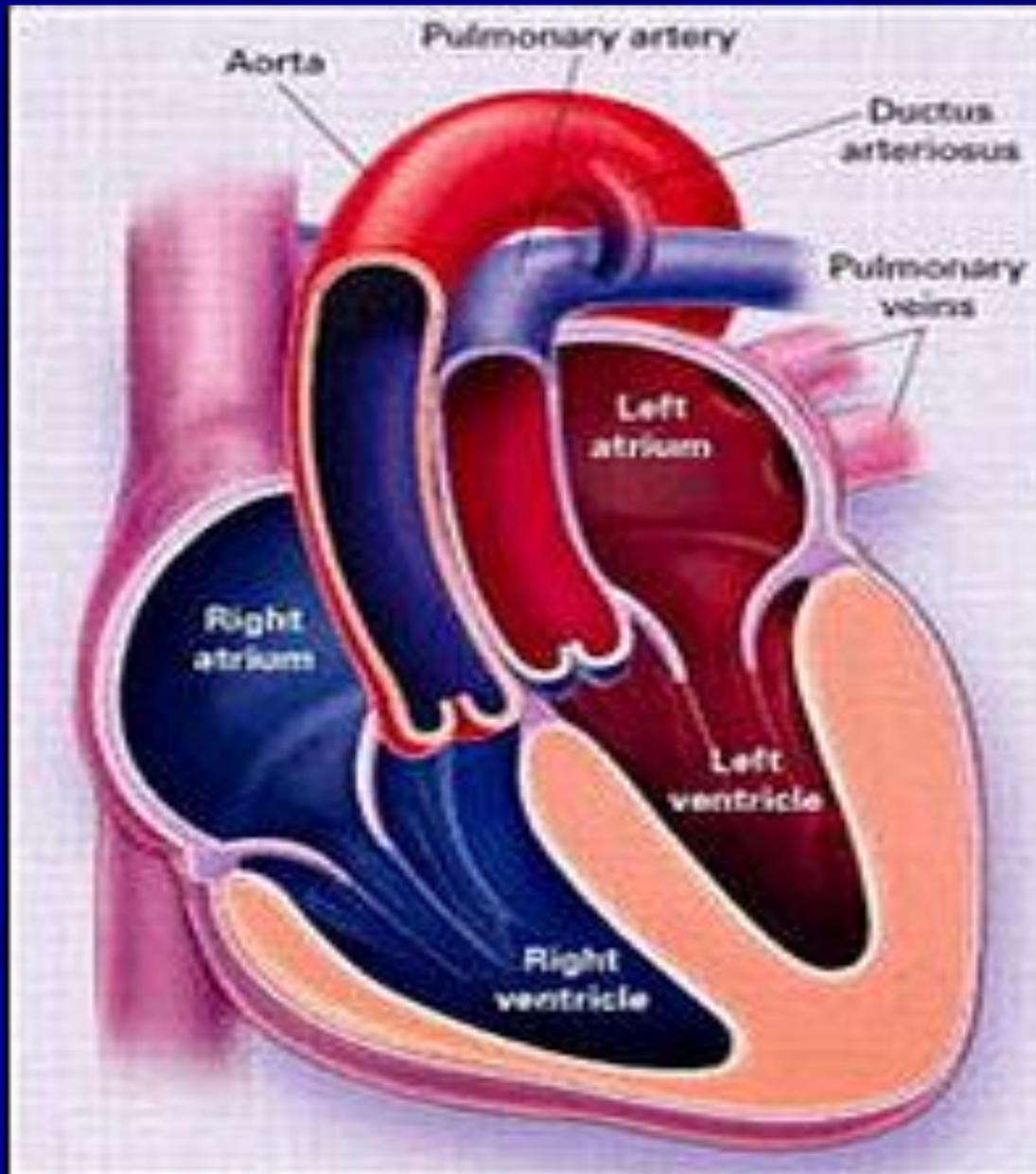
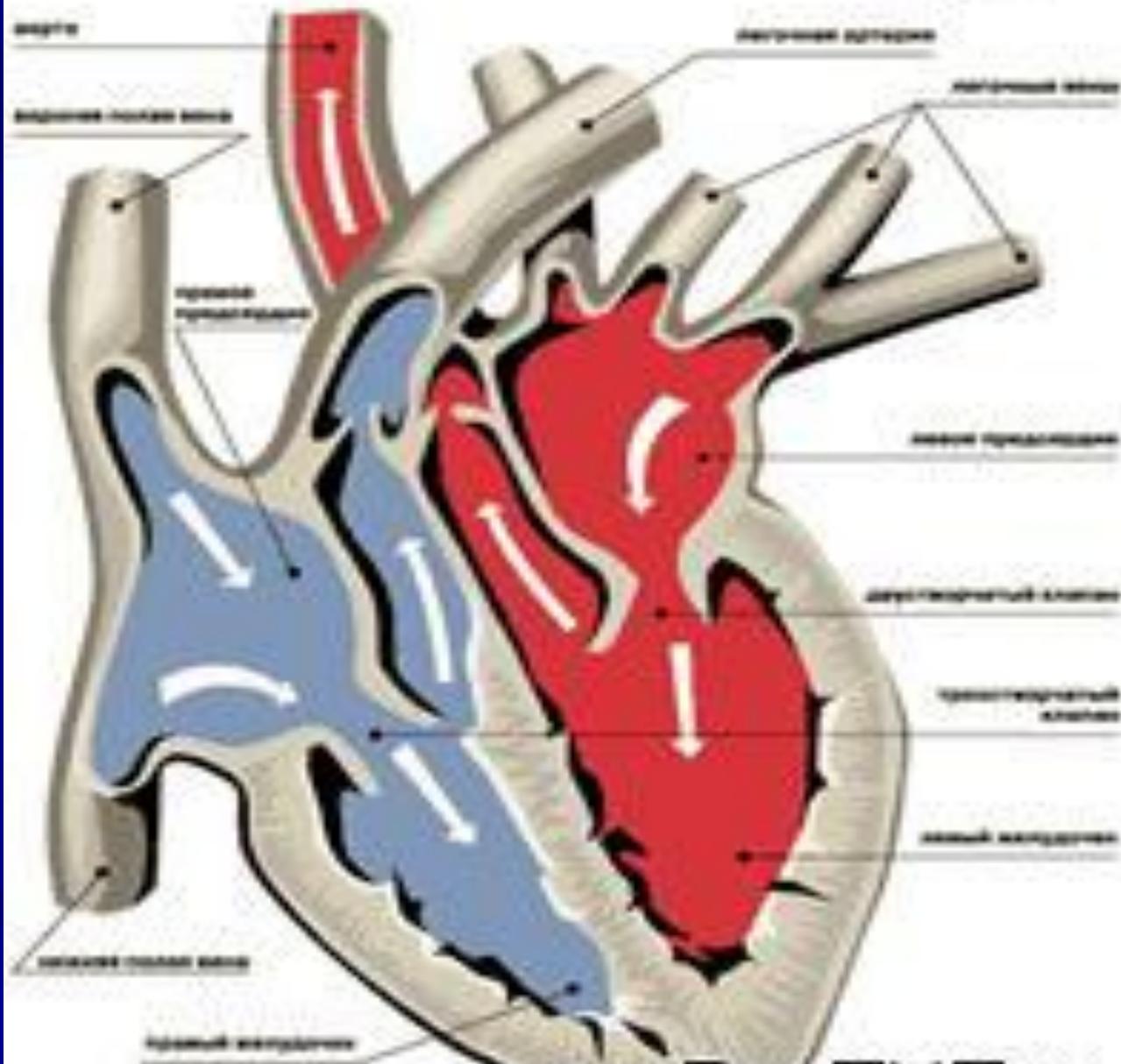
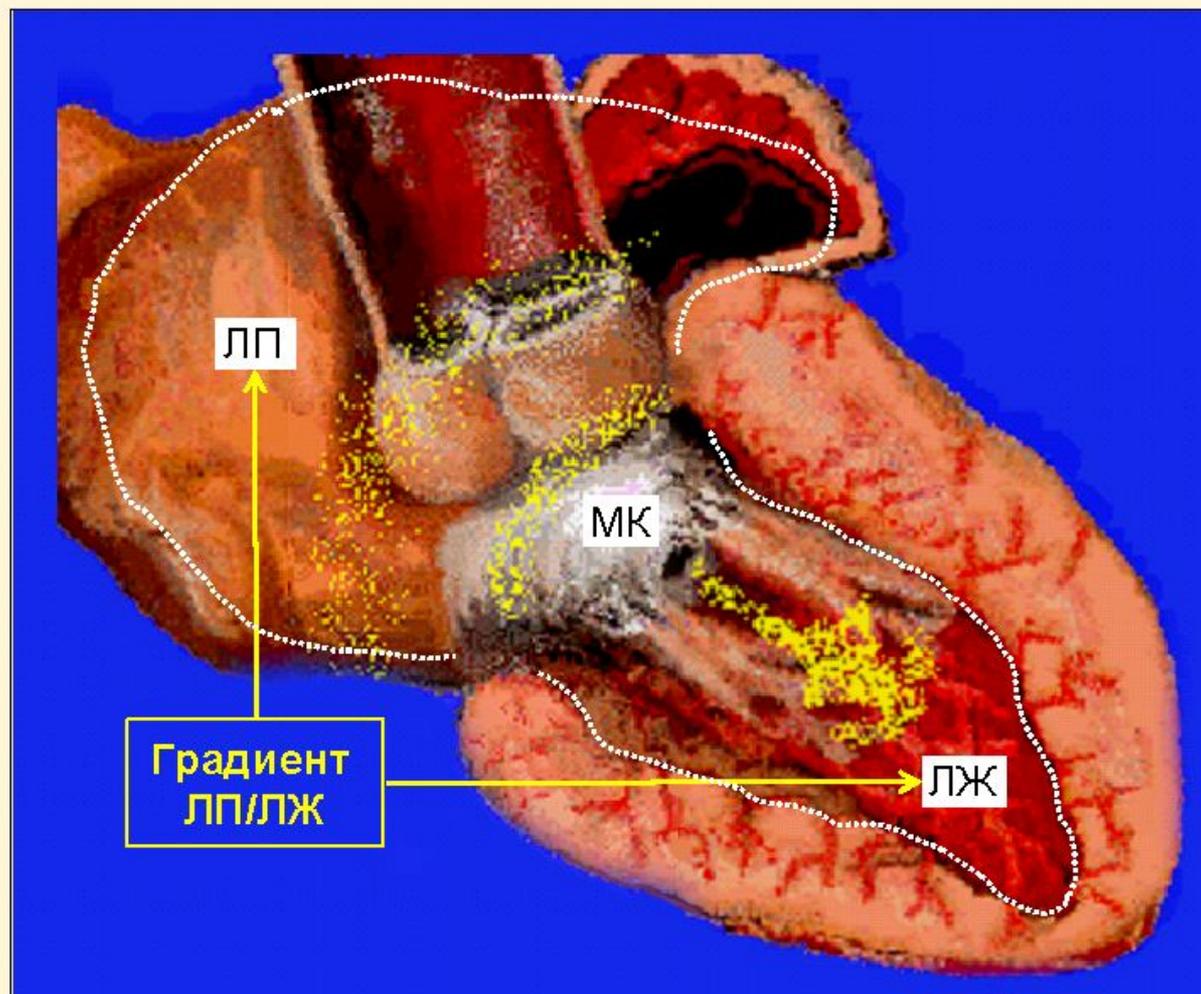


СХЕМА КРОВотоКА В СЕРДЦЕ

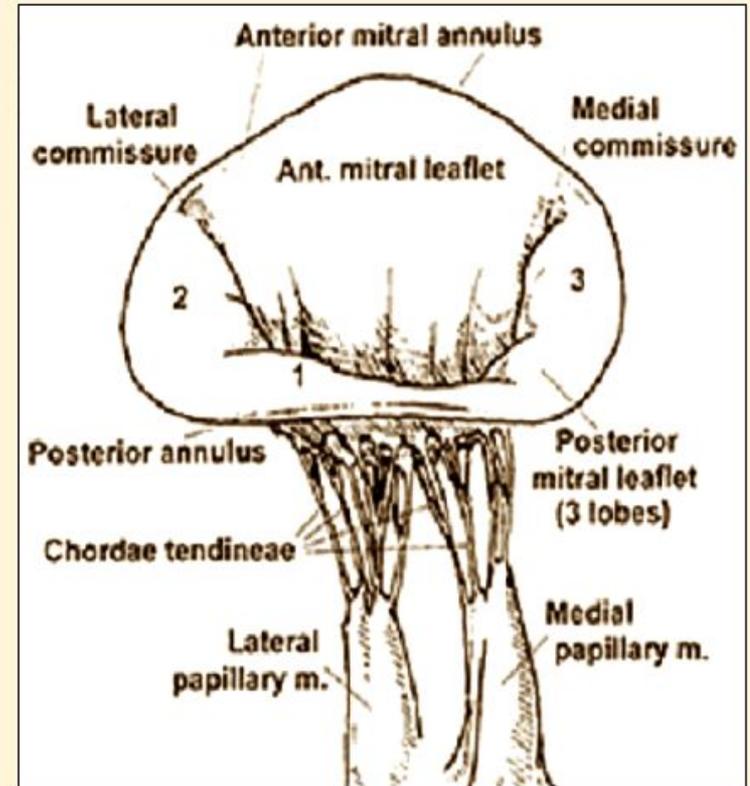
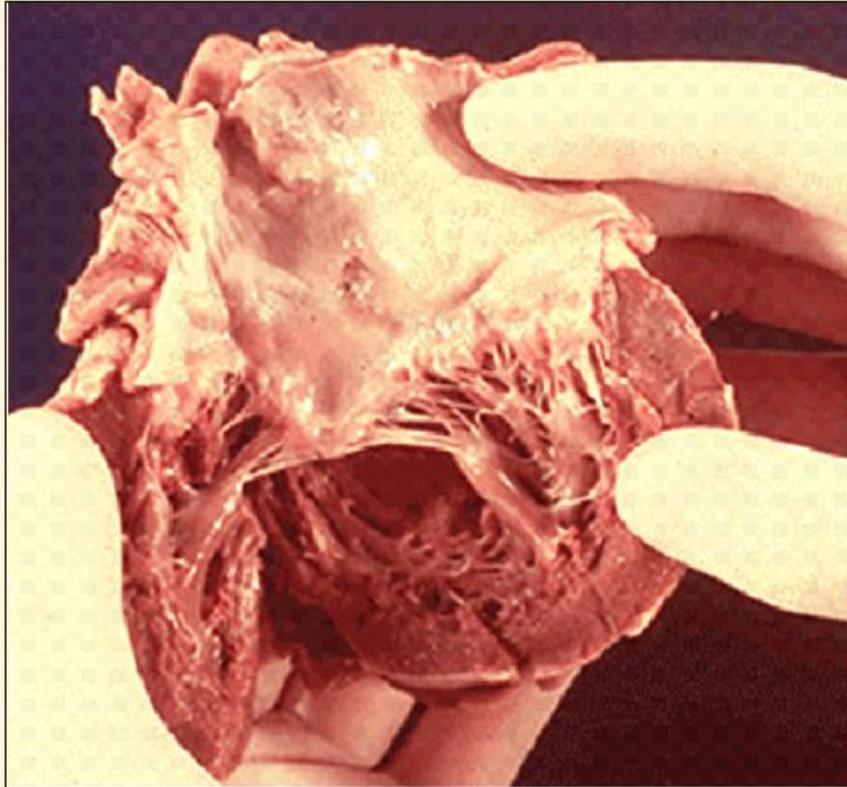


Высокий градиент давления ЛП/ЛЖ – причина ремоделирования сердца и СН



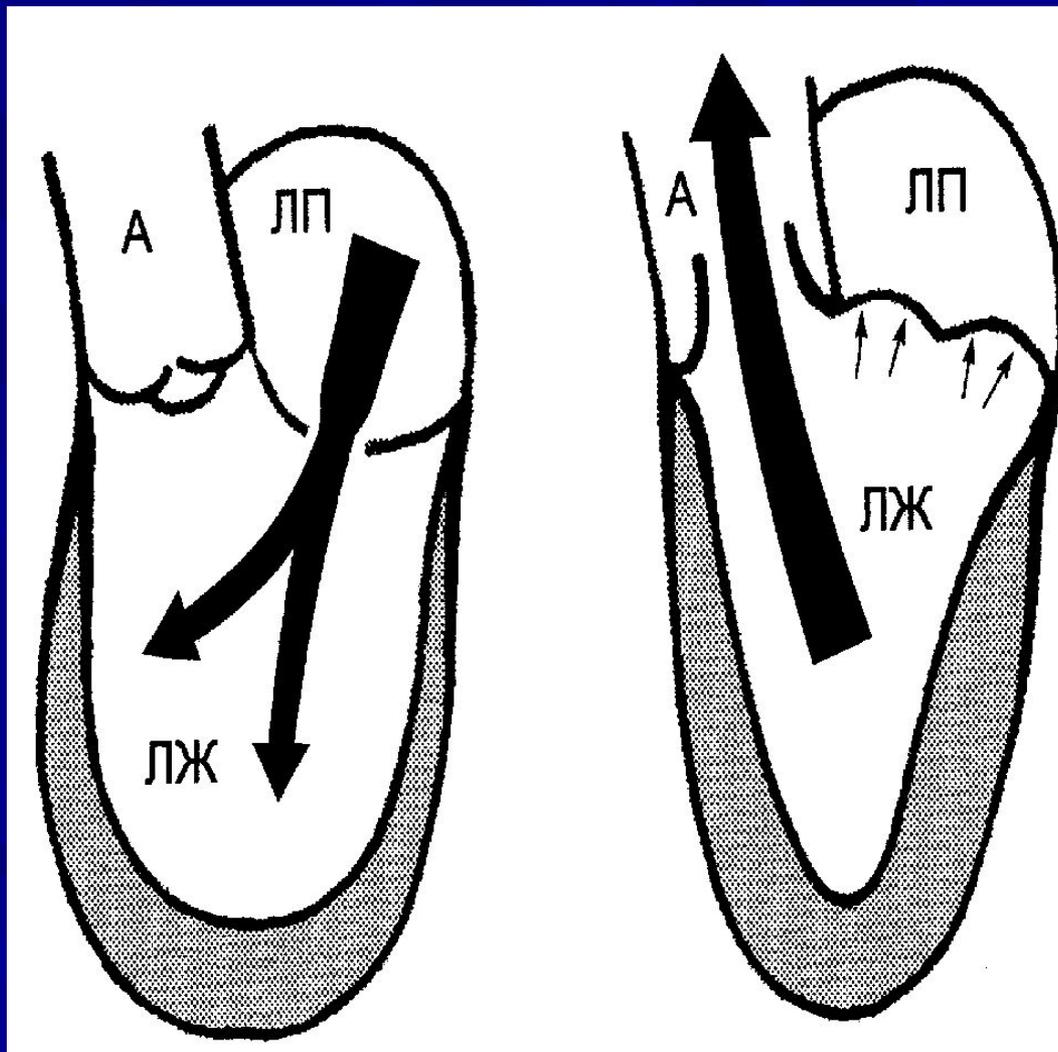
диастола

Анатомия нормального митрального клапана



Гемодинамика при стенозе митрального отверстия

- Слева- диастола (ток крови через суженное отверстие митрального клапана)
- Справа – систола.
- ЛП – левое предсердие
- ЛЖ – левый желудочек
- А - аорта



Патогенез гемодинамических расстройств при митральном стенозе

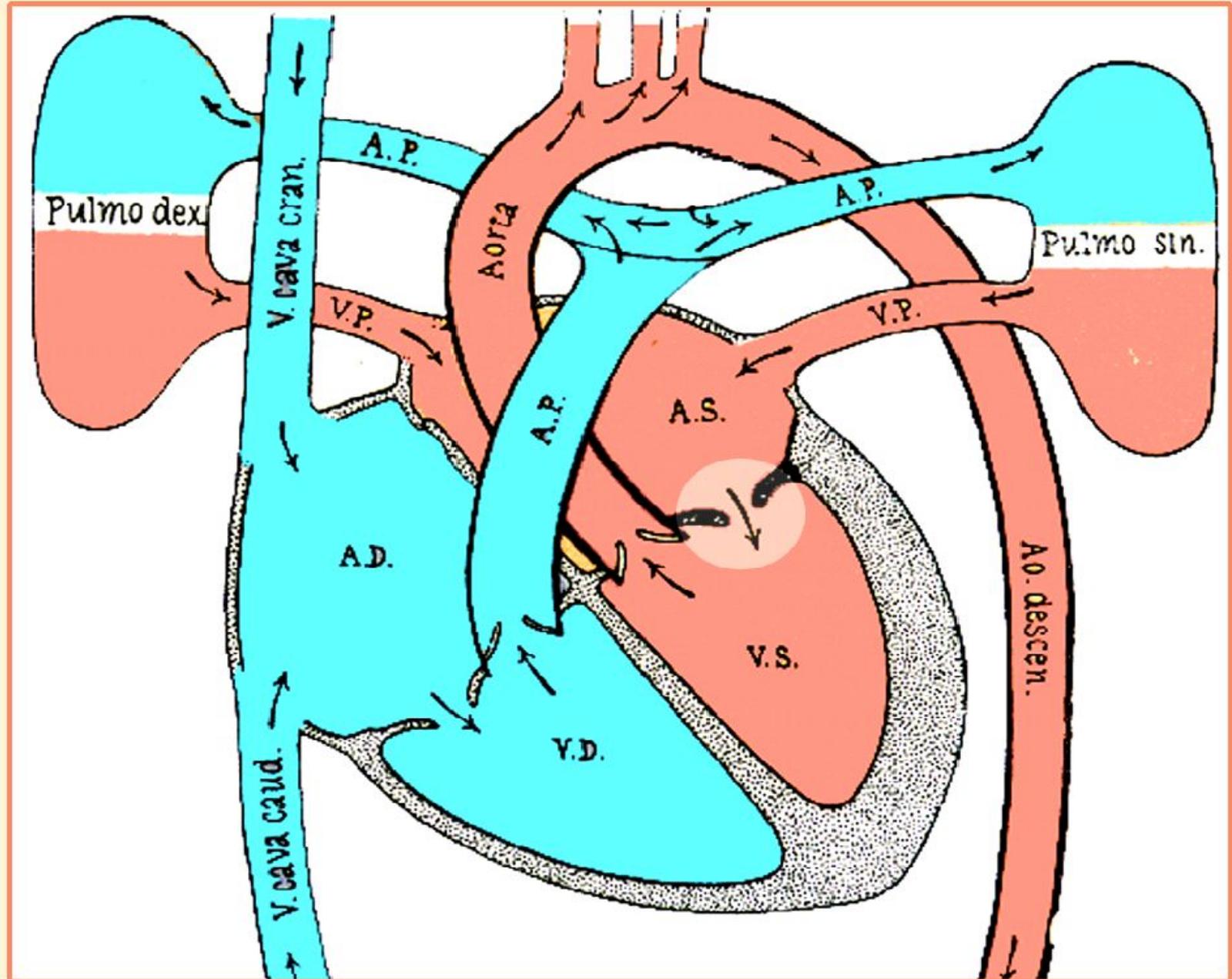
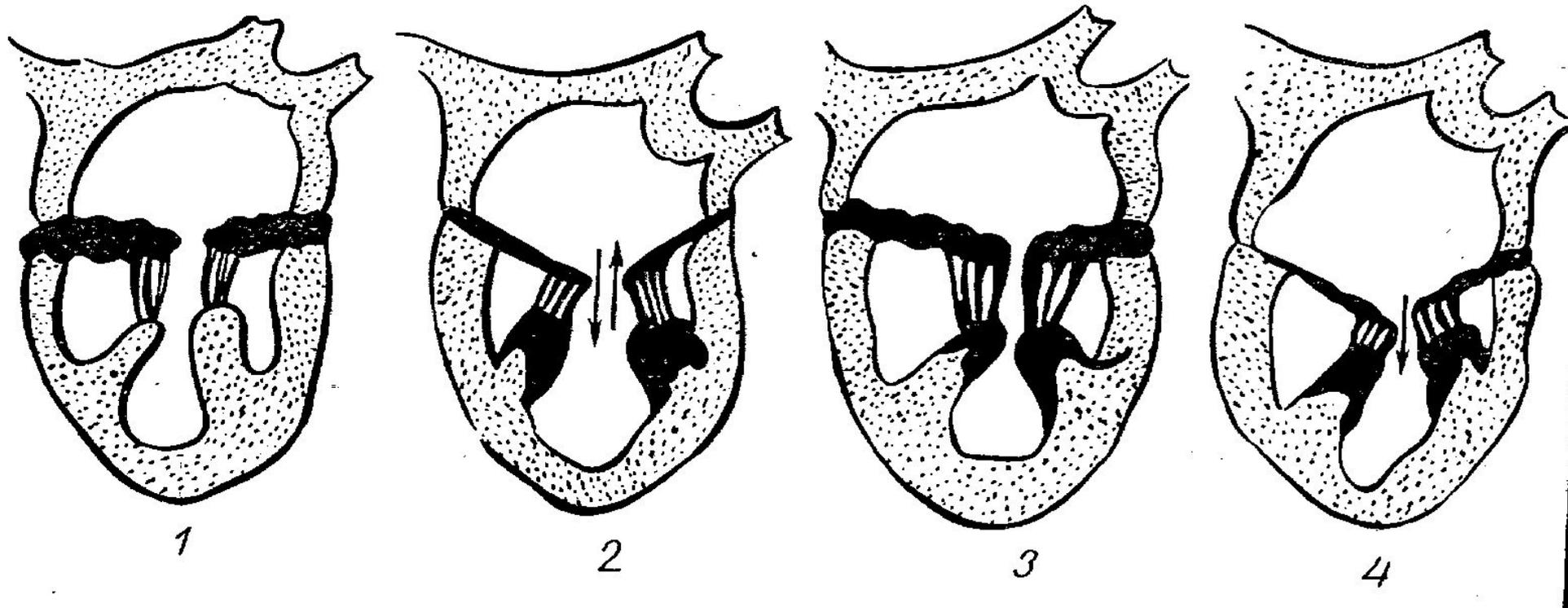


Схема различий митрального стеноза (по А.Н. Бакулеву)

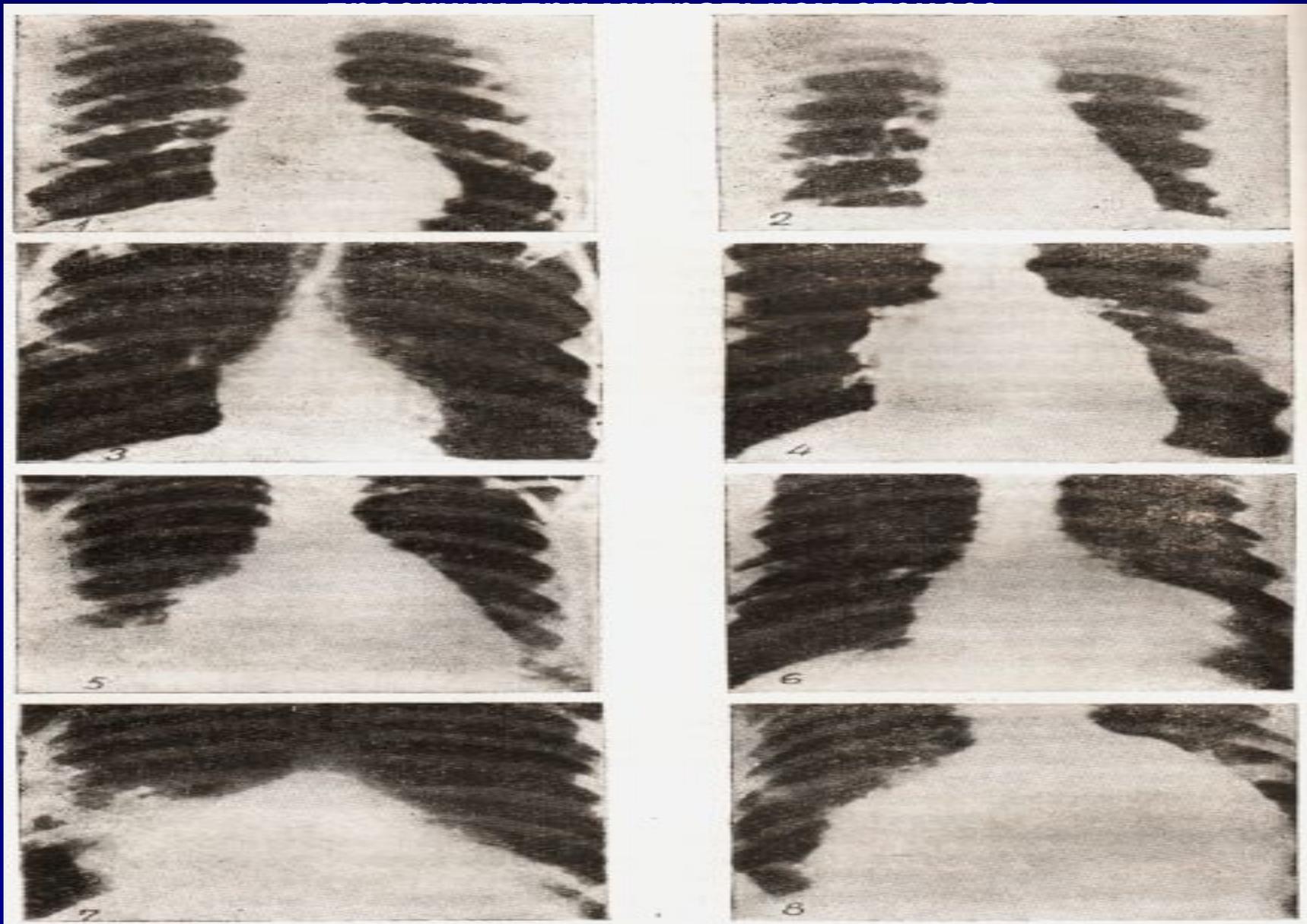


1-форма «пуговичной петли»

2-форма «рыбьего рта»

3 4-варианты двойного сужения

Динамика рентгенологической конфигурации сердца в передне-задней



1-норма, 2-5- митральная конфигурация при сужении левого атрио-вентрикулярного отверстия, 6- сочетанное поражение митрального клапана, 7-8- резкое увеличение размеров сердца при митральном пороке («бычье сердце»)

ЭКГ больного с митральным стенозом

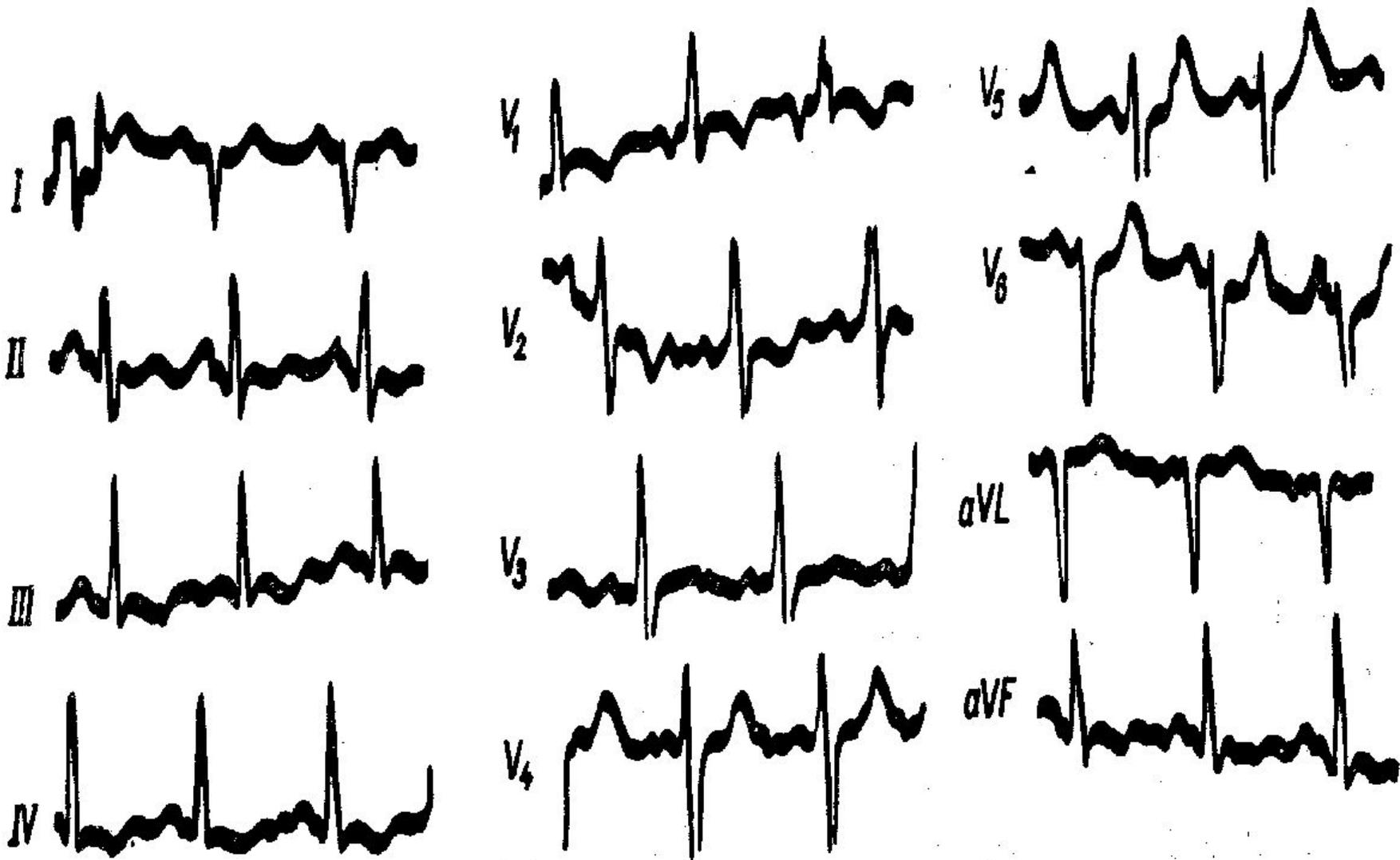
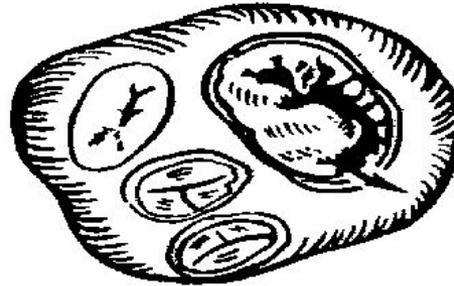


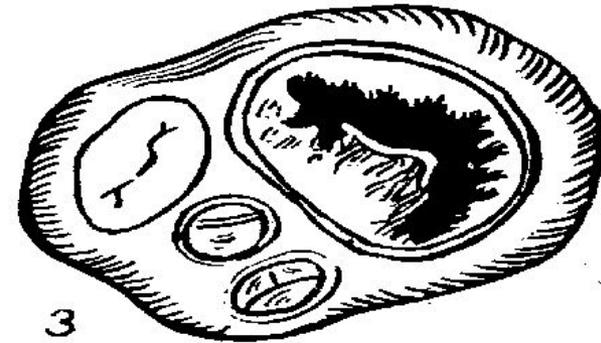
Схема анатомической и функциональной недостаточности митрального клапана



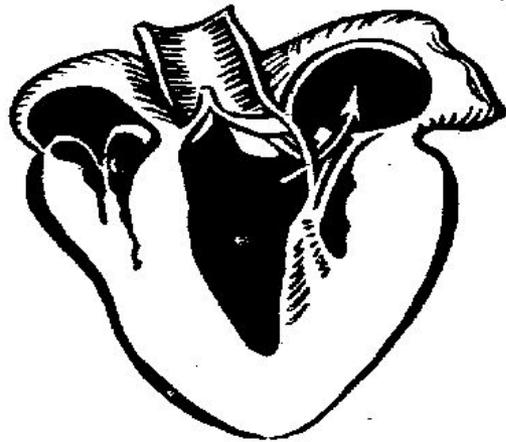
1



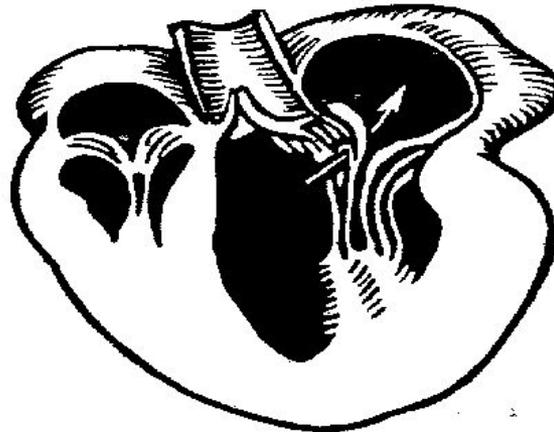
2



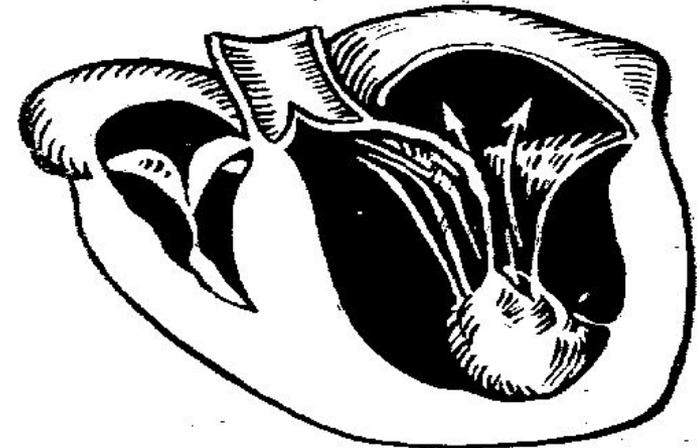
3



1



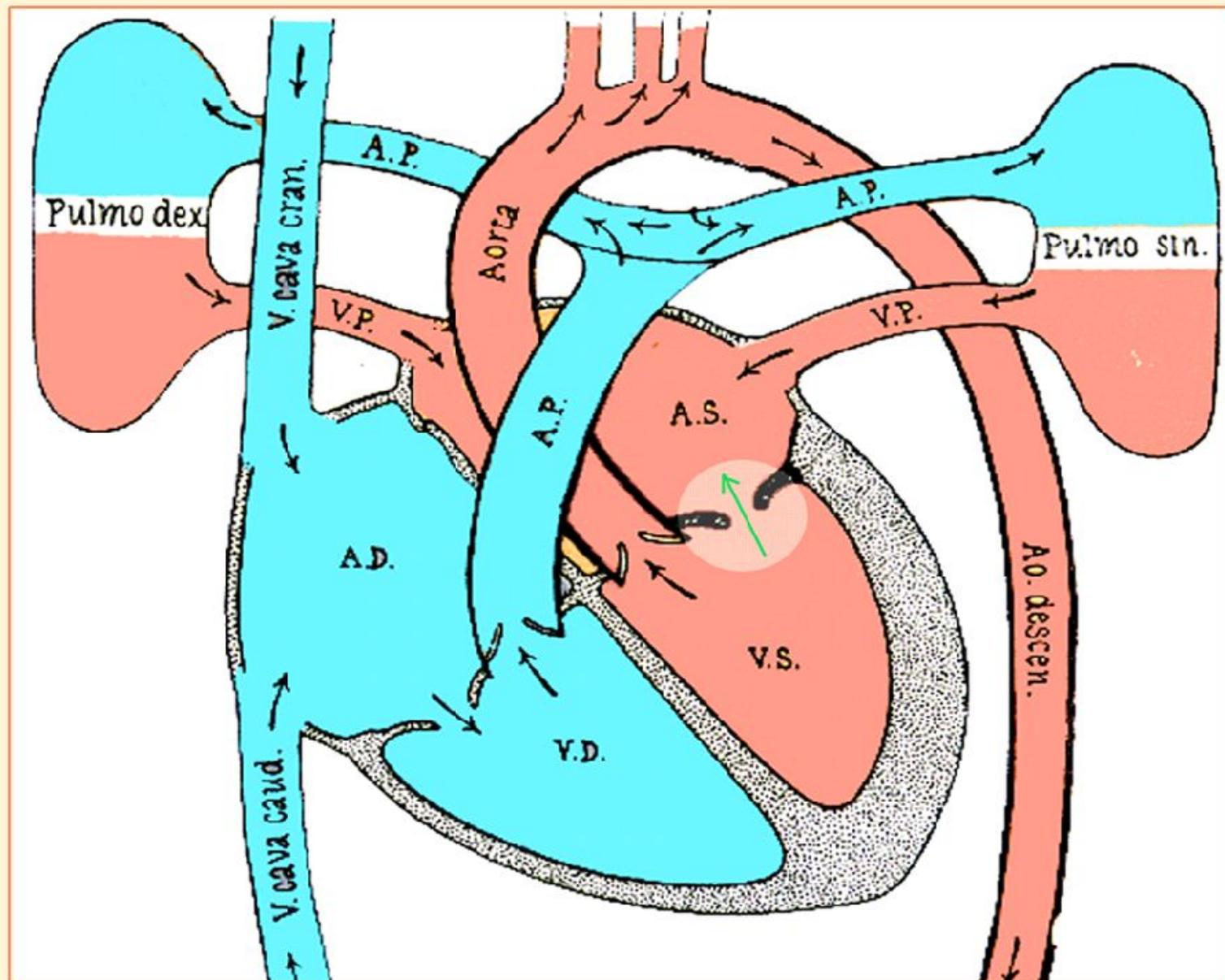
2



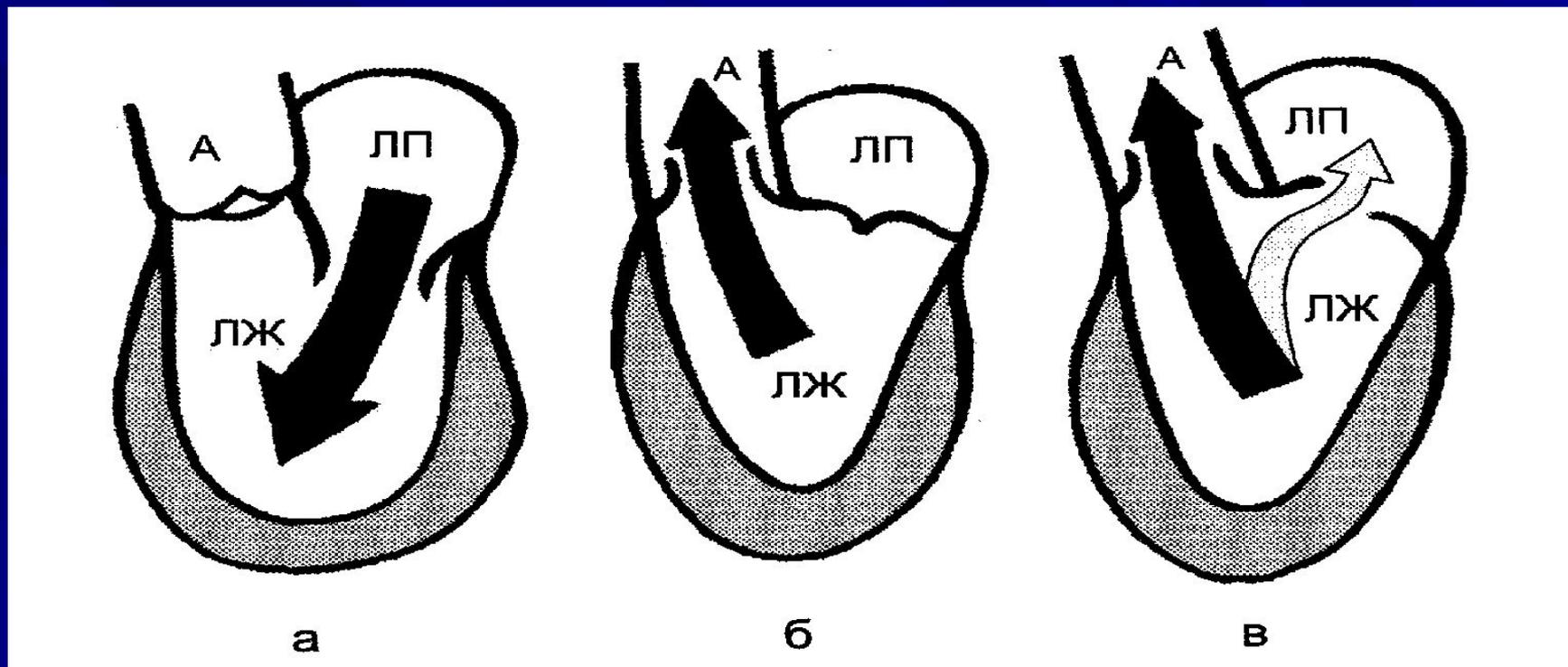
3

- 1- органическая недостаточность
- 2- функциональная недостаточность
- 3- относительная недостаточность (стрелки указывают обратный ток крови во время систолы)

Патогенез гемодинамических расстройств при митральной недостаточности



Гемодинамика при недостаточности митрального клапана



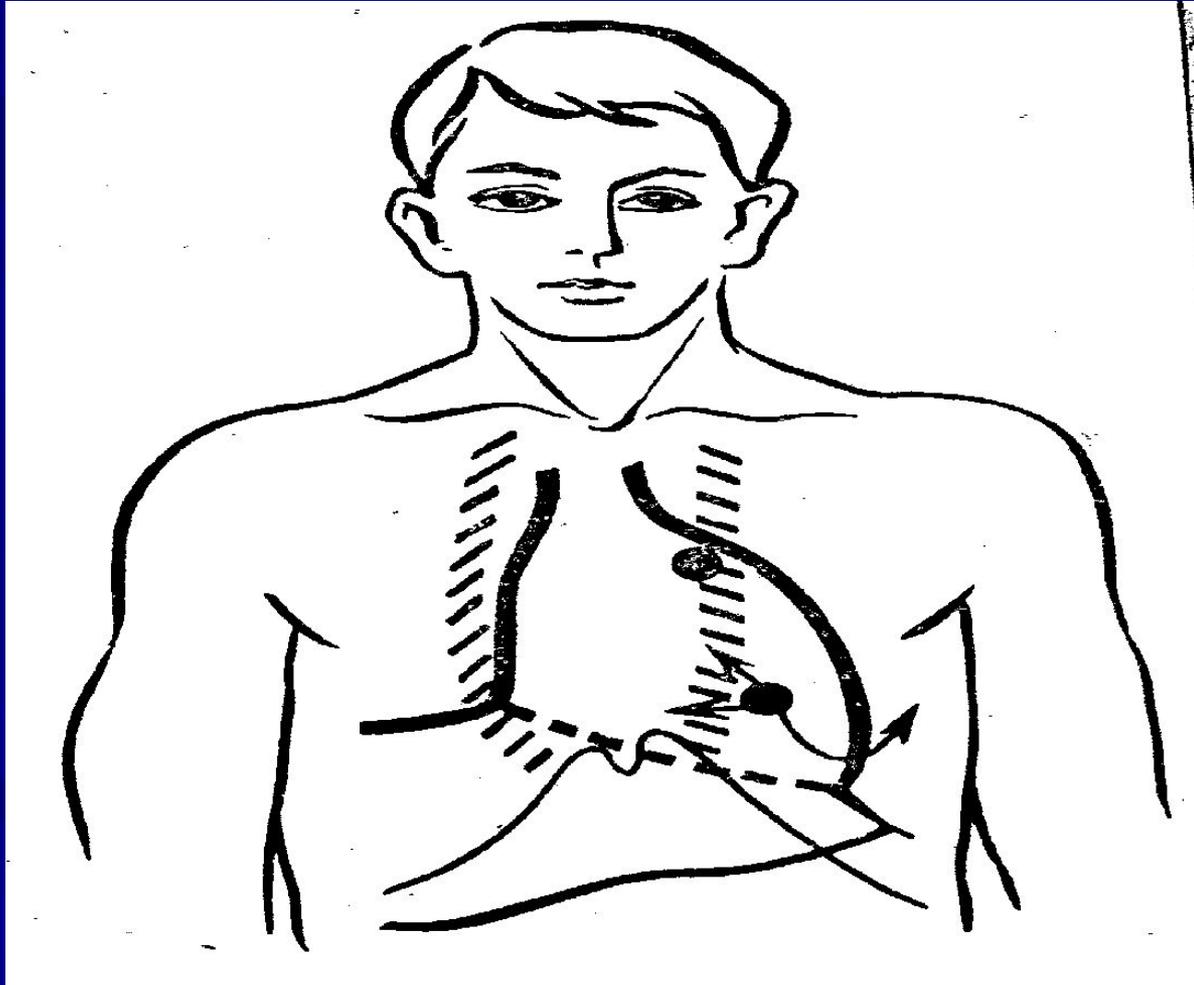
А-диастола, б - систола, в - поздняя диастола

А - аорта, ЛП - левое предсердие,

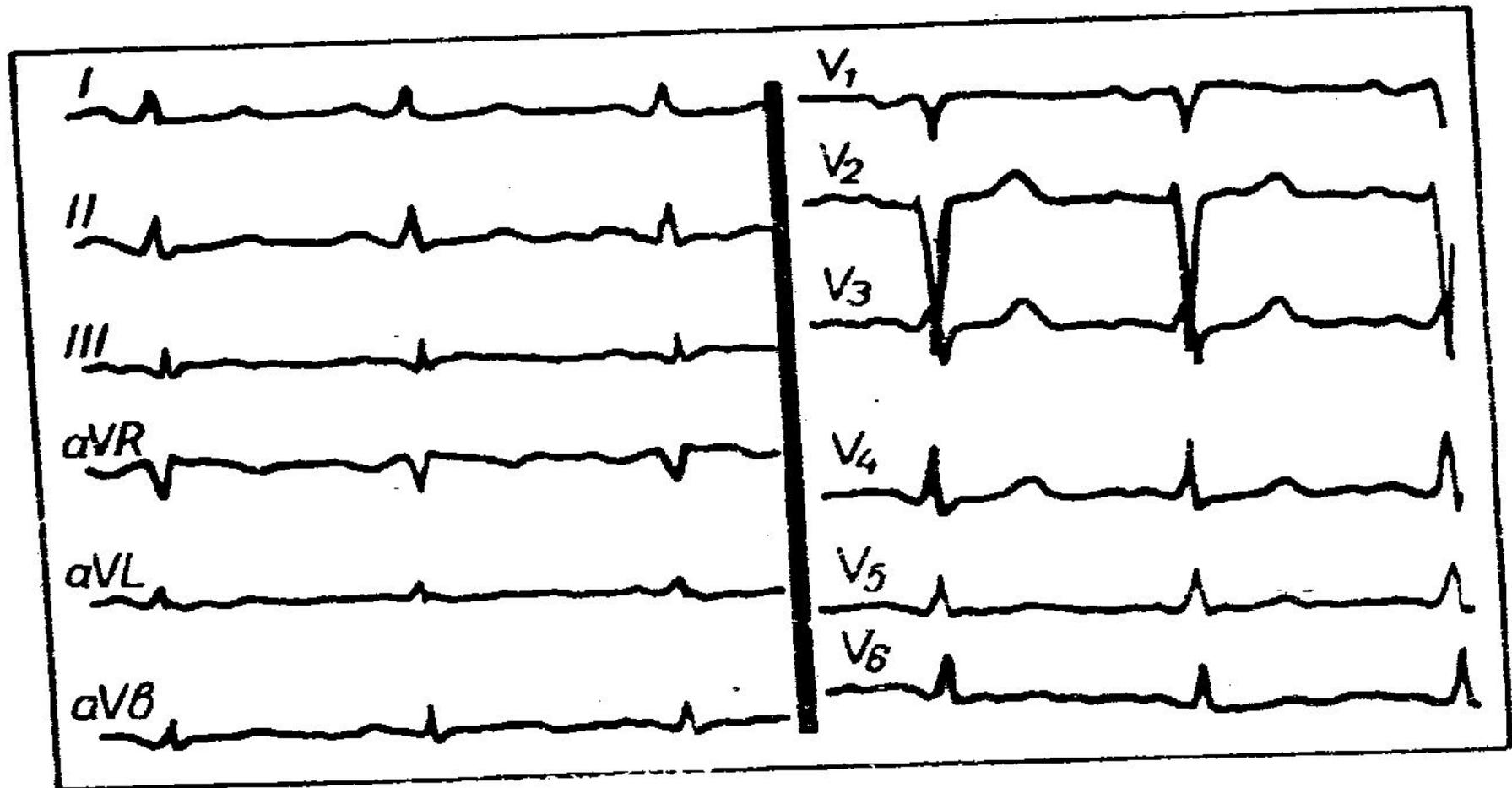
ЛЖ - левый желудочек

Светлая часть стрелки обозначает струю регургитации крови из ЛЖ в ЛП

Сердечная тупость и распространение систолического шума при недостаточности митрального клапана



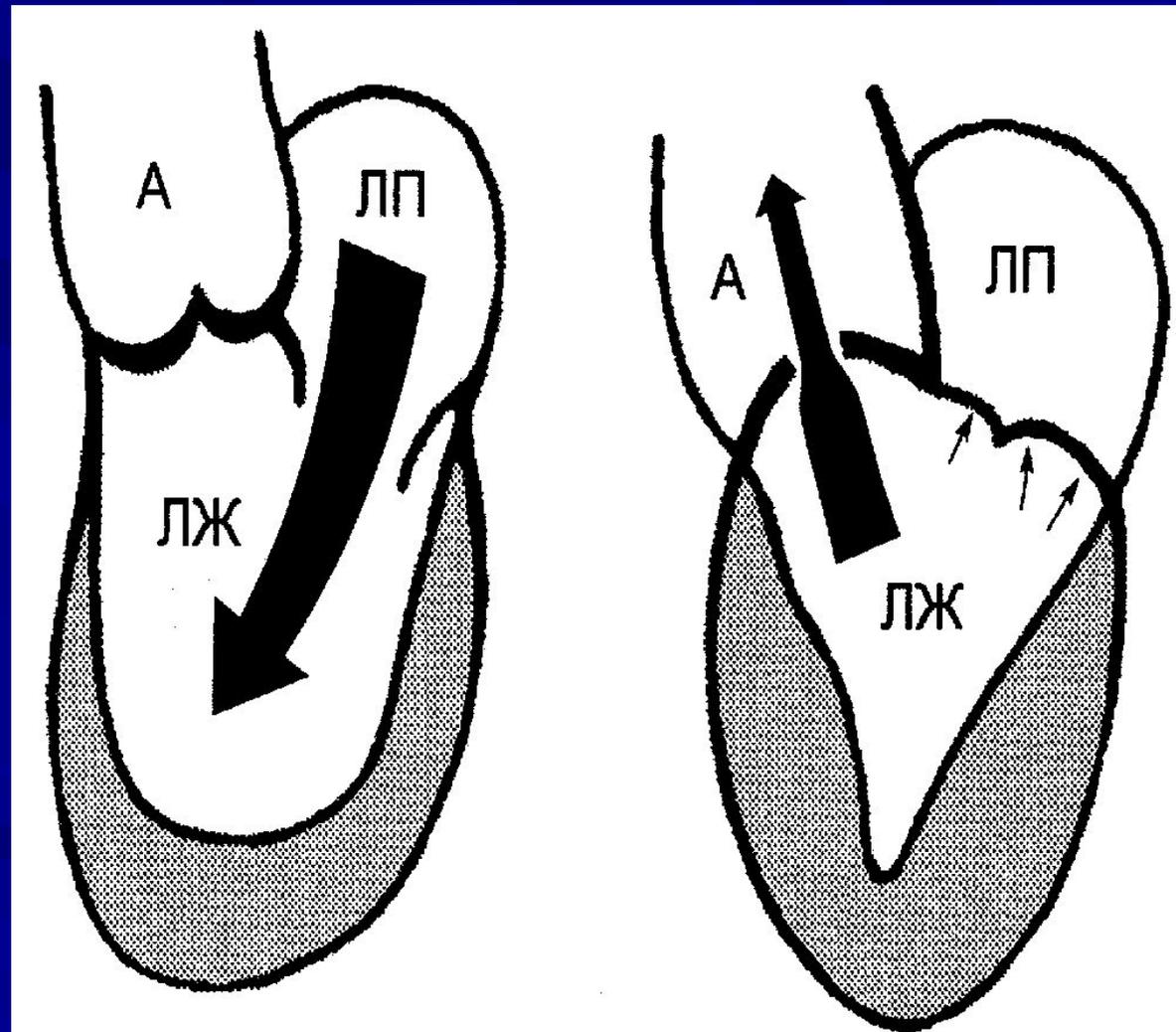
ЭКГ при митральной недостаточности



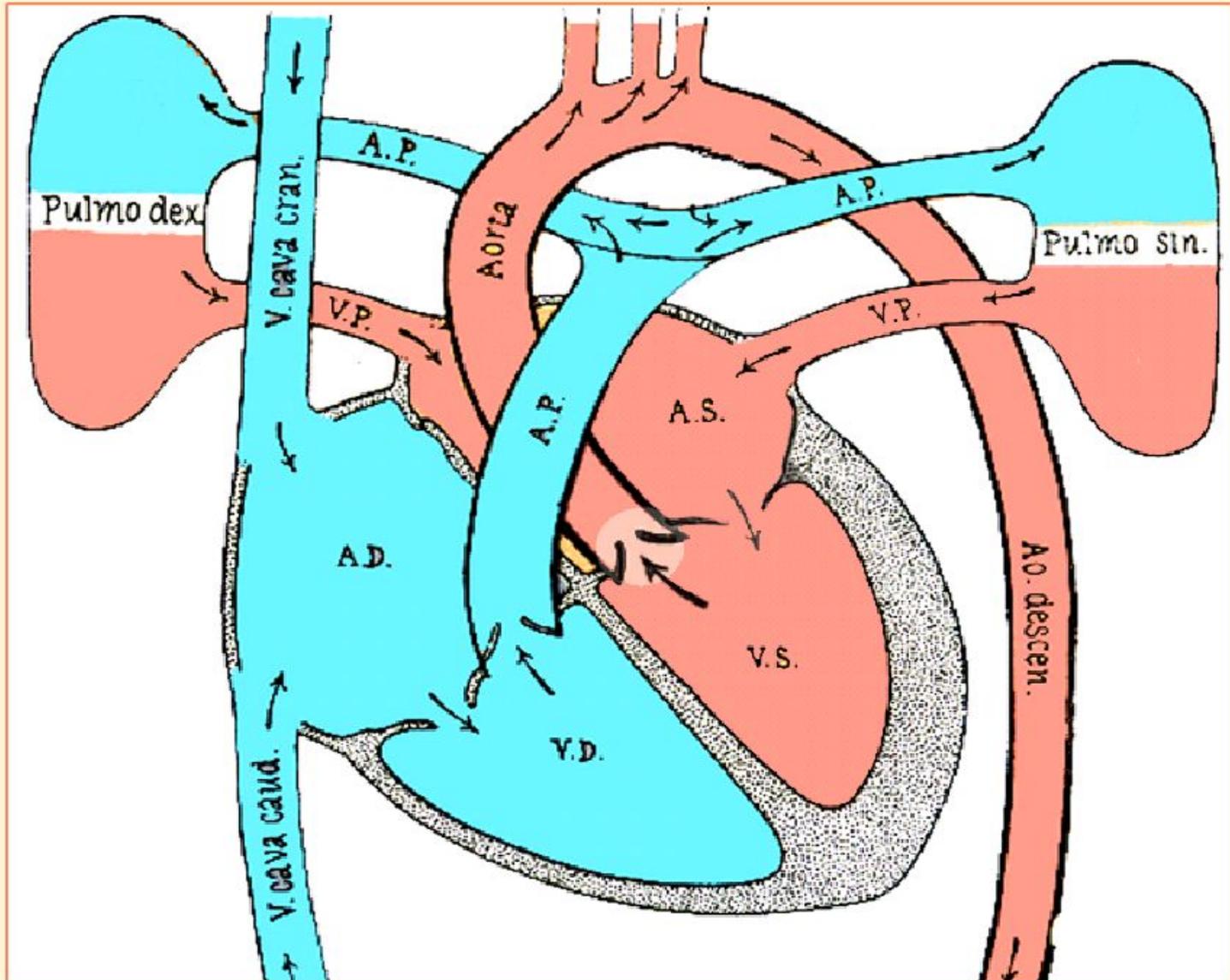
Отмечаются признаки нерезкой гипертрофии левого предсердия (уширение и незначительная деформация зубца P I, II)

Гемодинамика при клапанном стенозе устья аорты

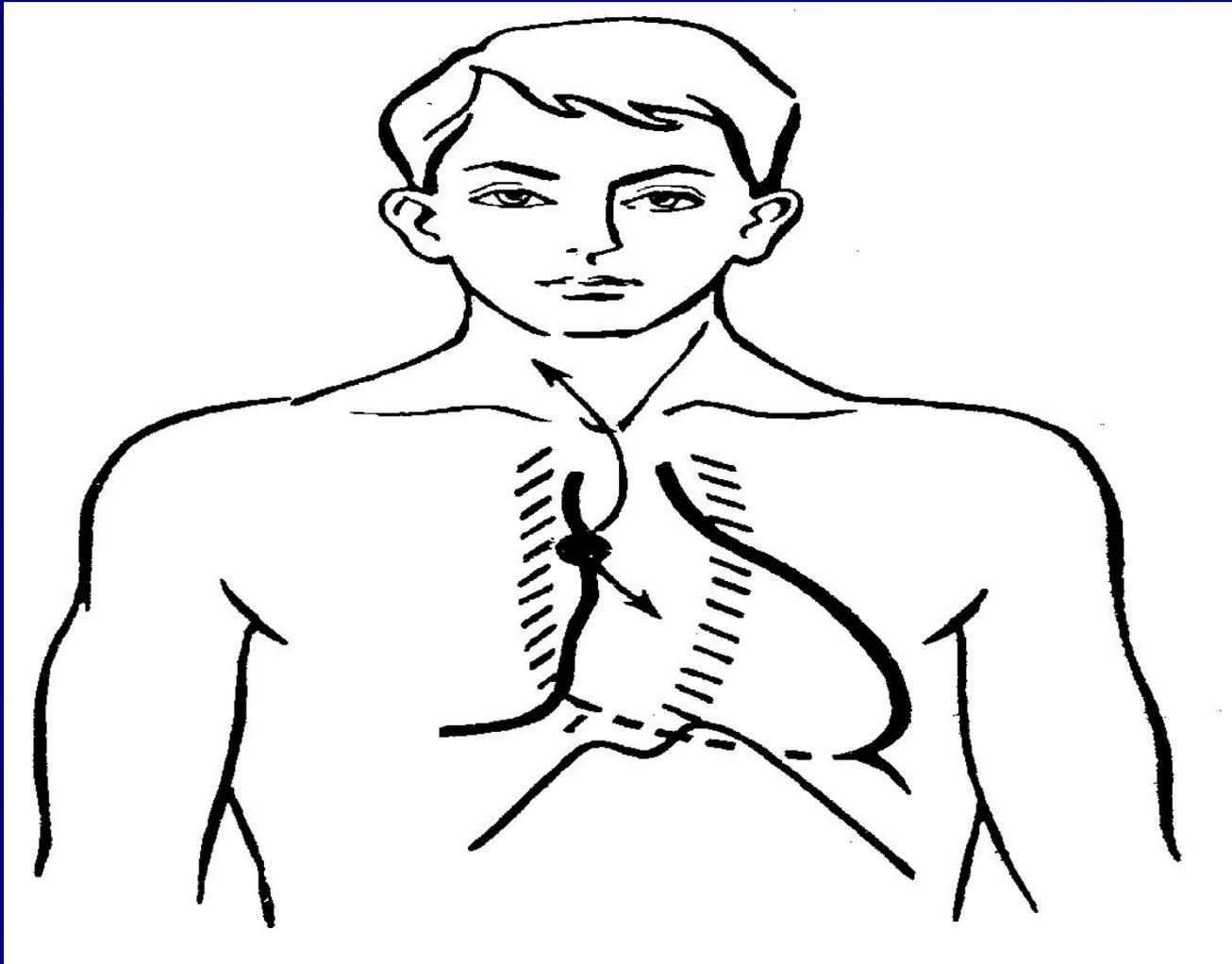
- Слева – диастола
- Справа – систола
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- А-аорта



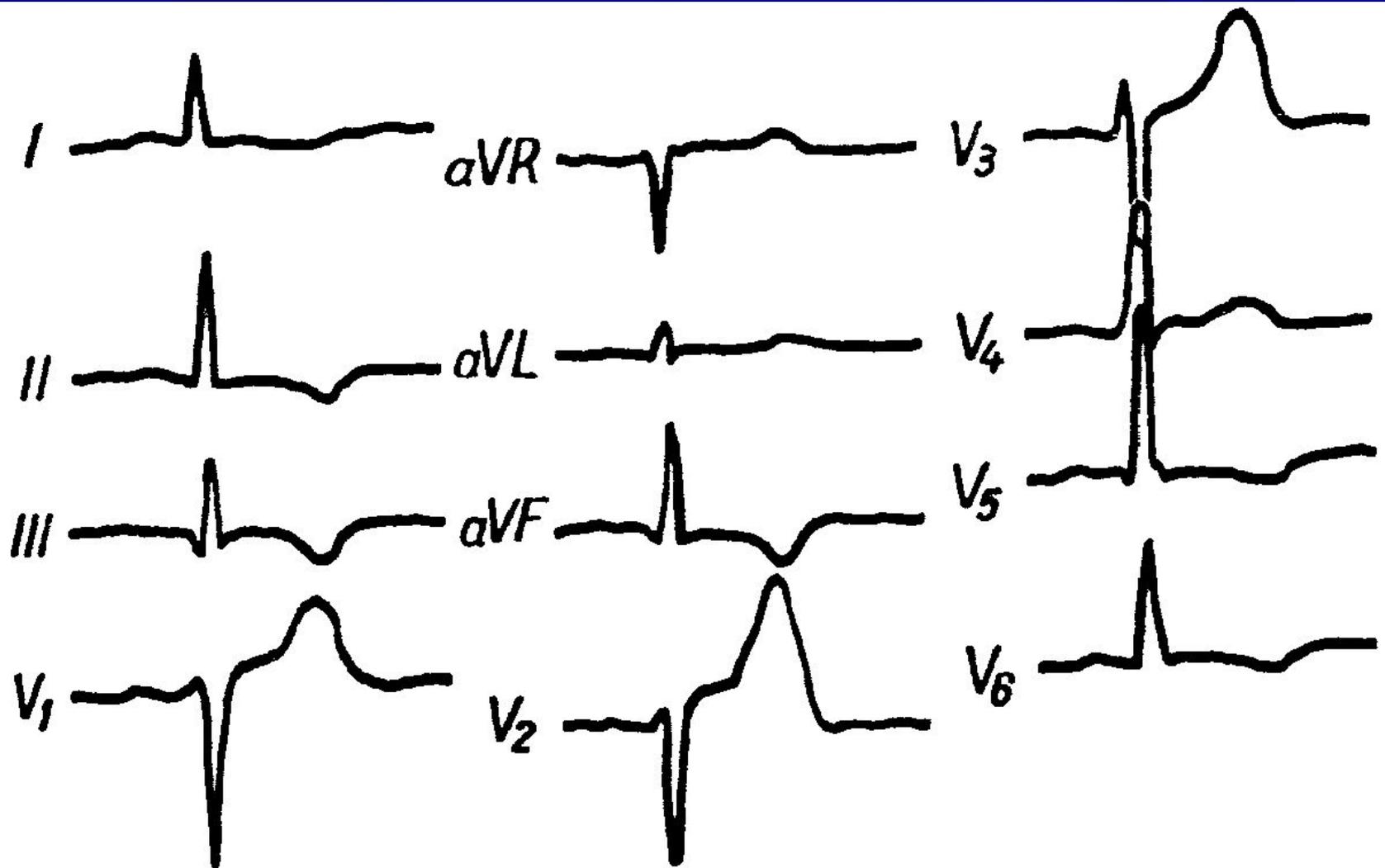
Патогенез гемодинамических расстройств при аортальном стенозе



Сердечная тупость и распространение систолического шума при аортальном стенозе

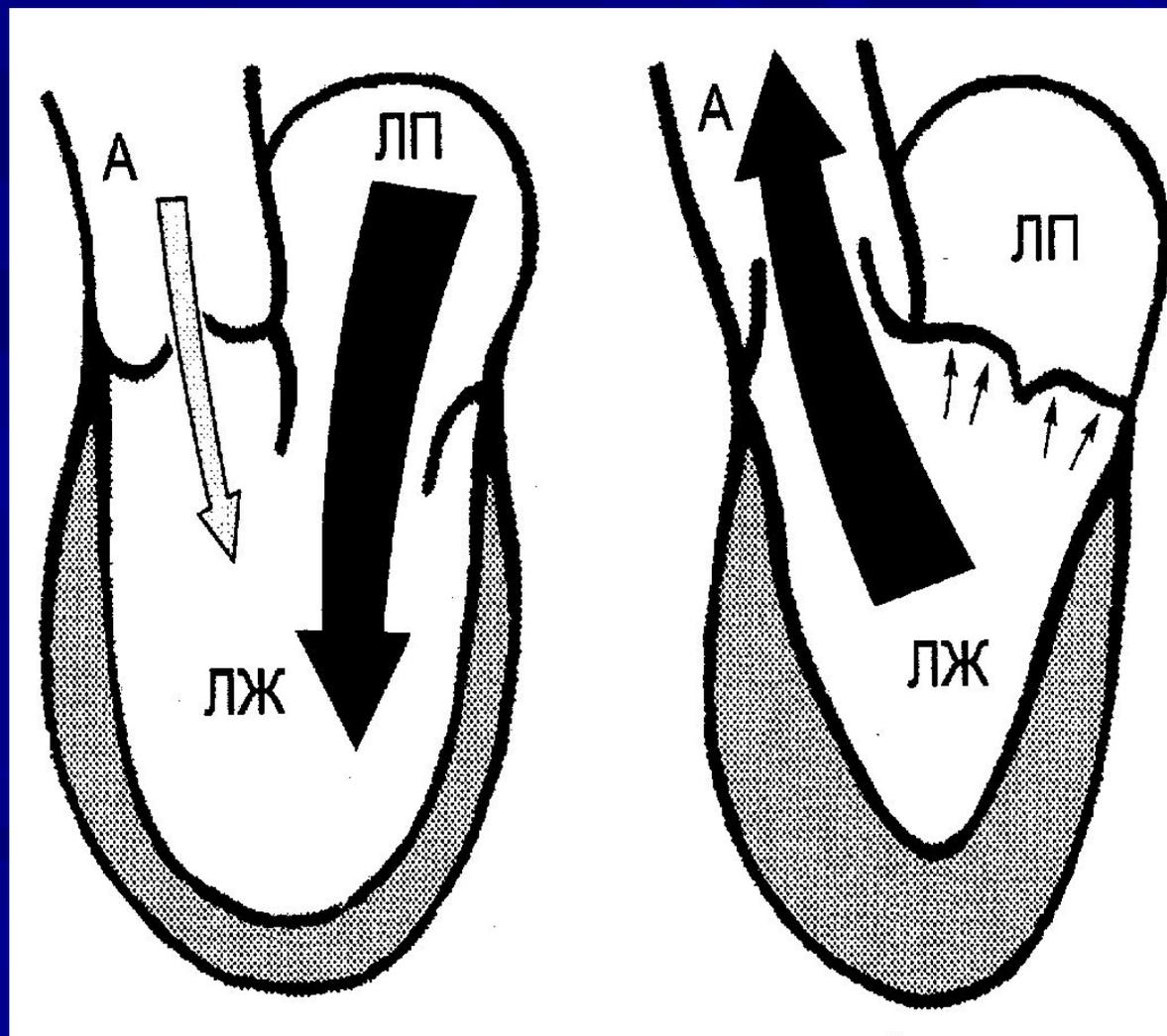


ЭКГ при изолированном аортальном стенозе

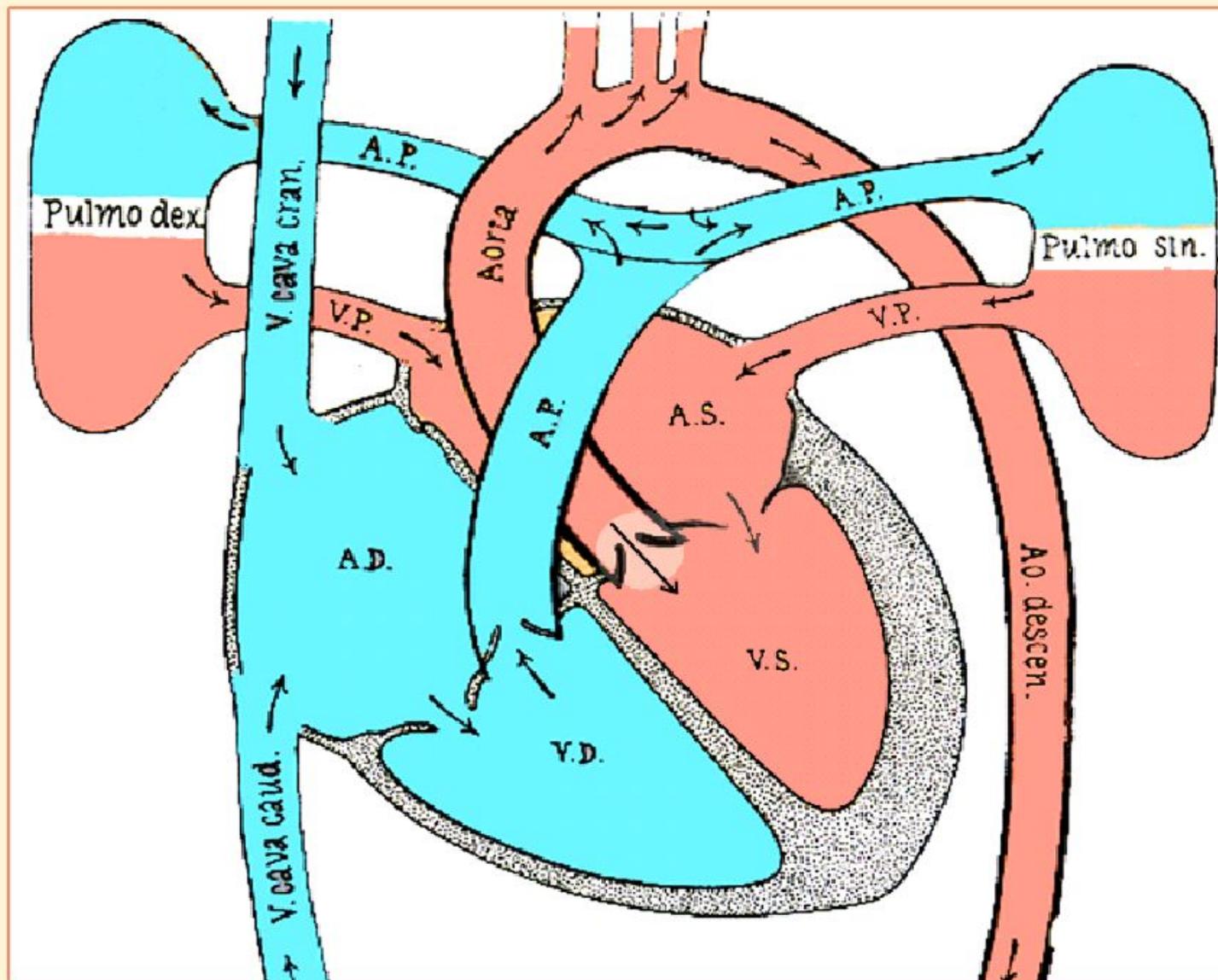


Гемодинамика при недостаточности аортального клапана

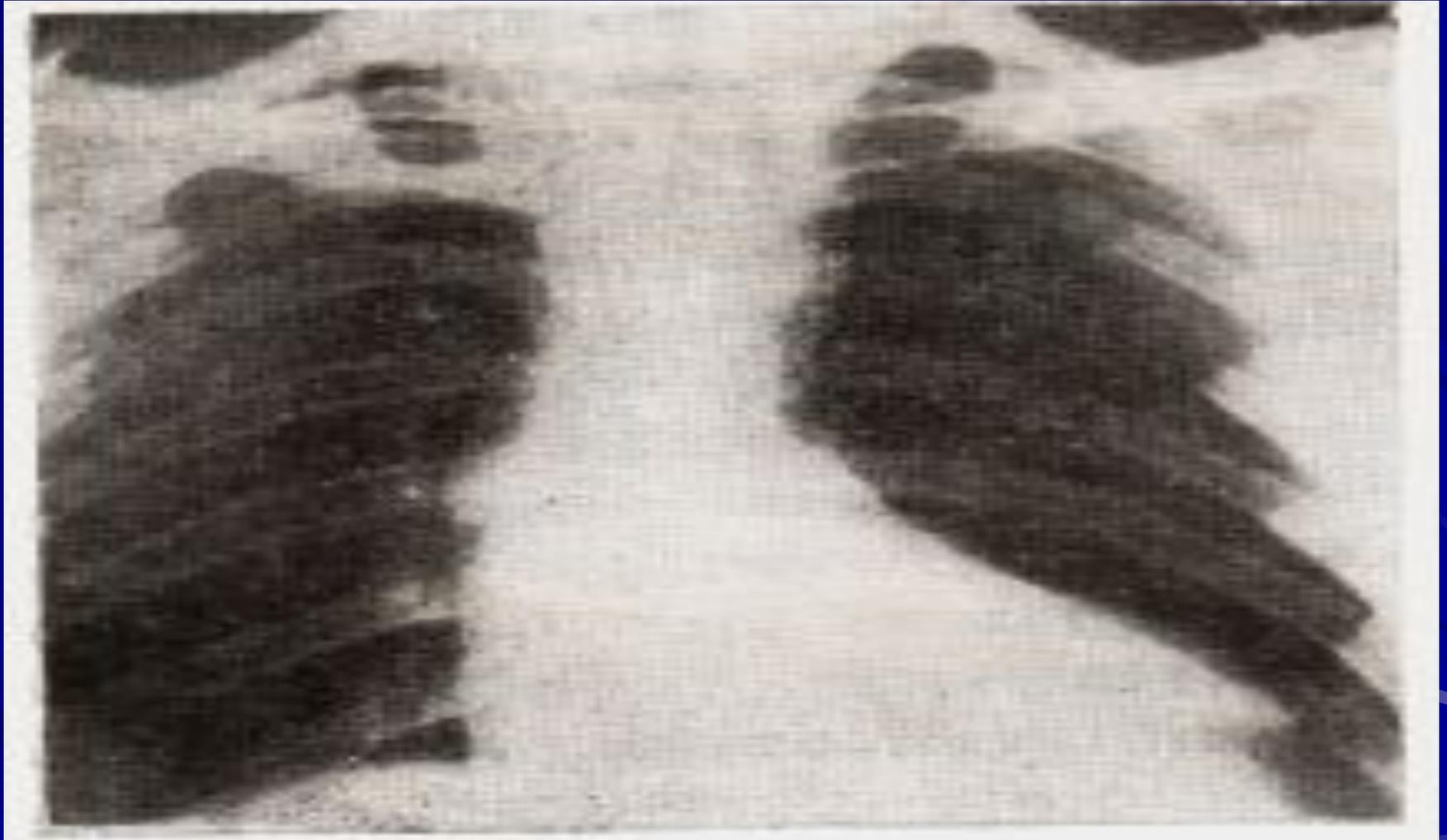
- Слева – диастола
- Справа – систола
- Светлая стрелка – струя регургитации крови из аорты в левый желудочек



Патогенез гемодинамических расстройств при аортальной недостаточности

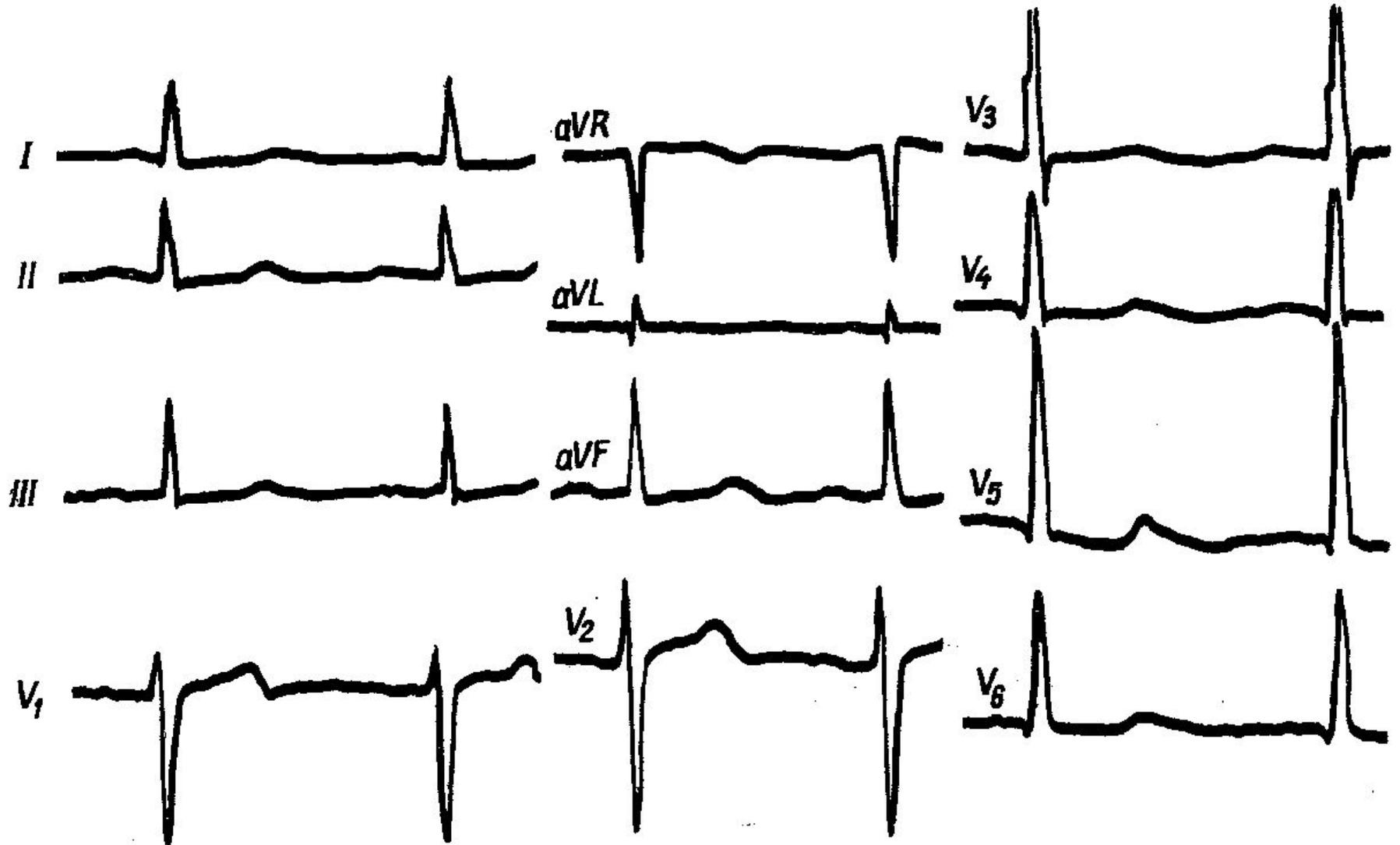


Рентгенограмма больного с аортальной недостаточностью



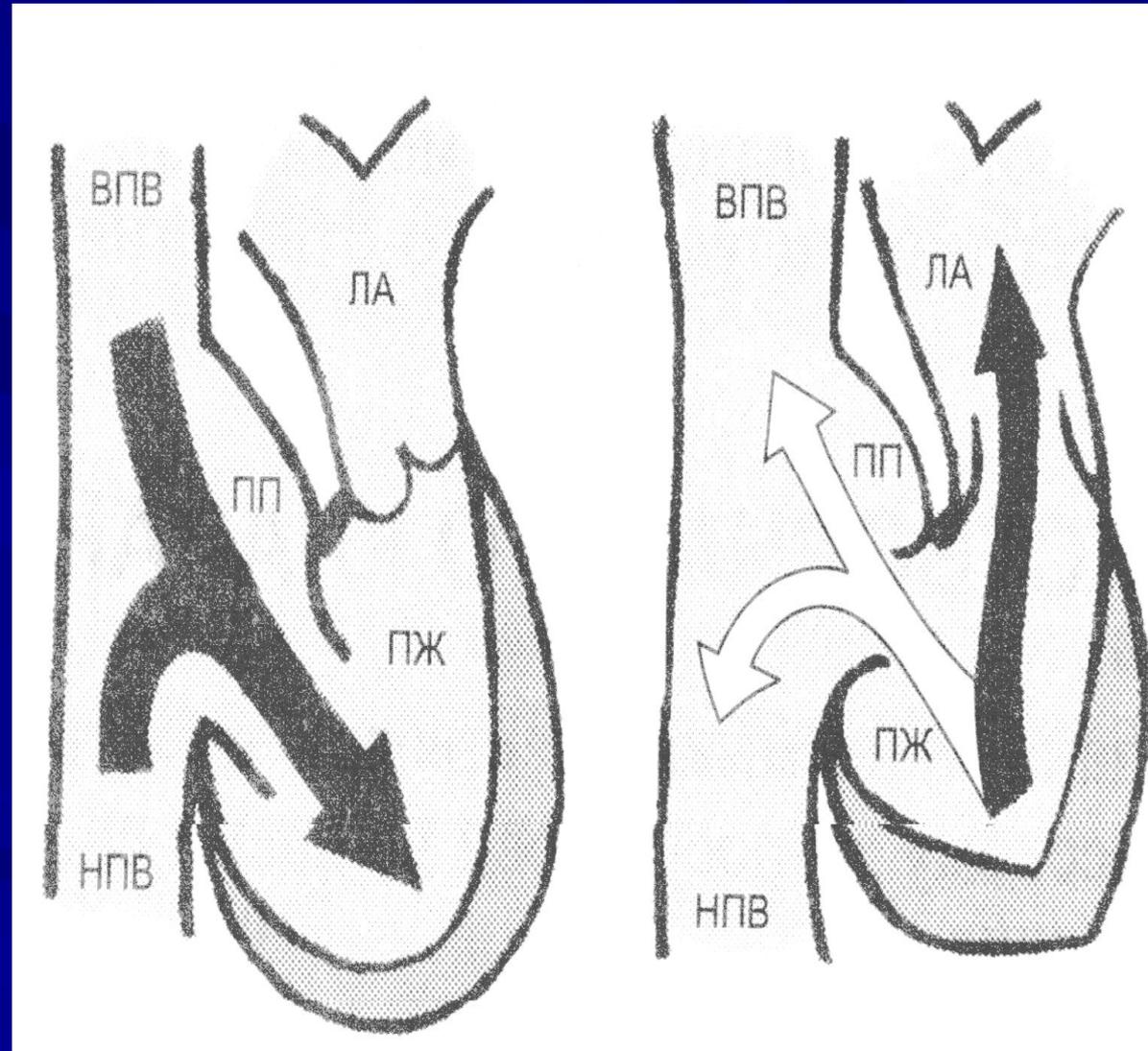
Дуга левого желудочка выпячена, удлинена, погружена в тень диафрагмы. Отчетливо выступает дуга аорты на левом контуре супракардиальной тени

Рентгенограмма больного с аортальной недостаточностью (выражены признаки гипертрофии левого желудочка)

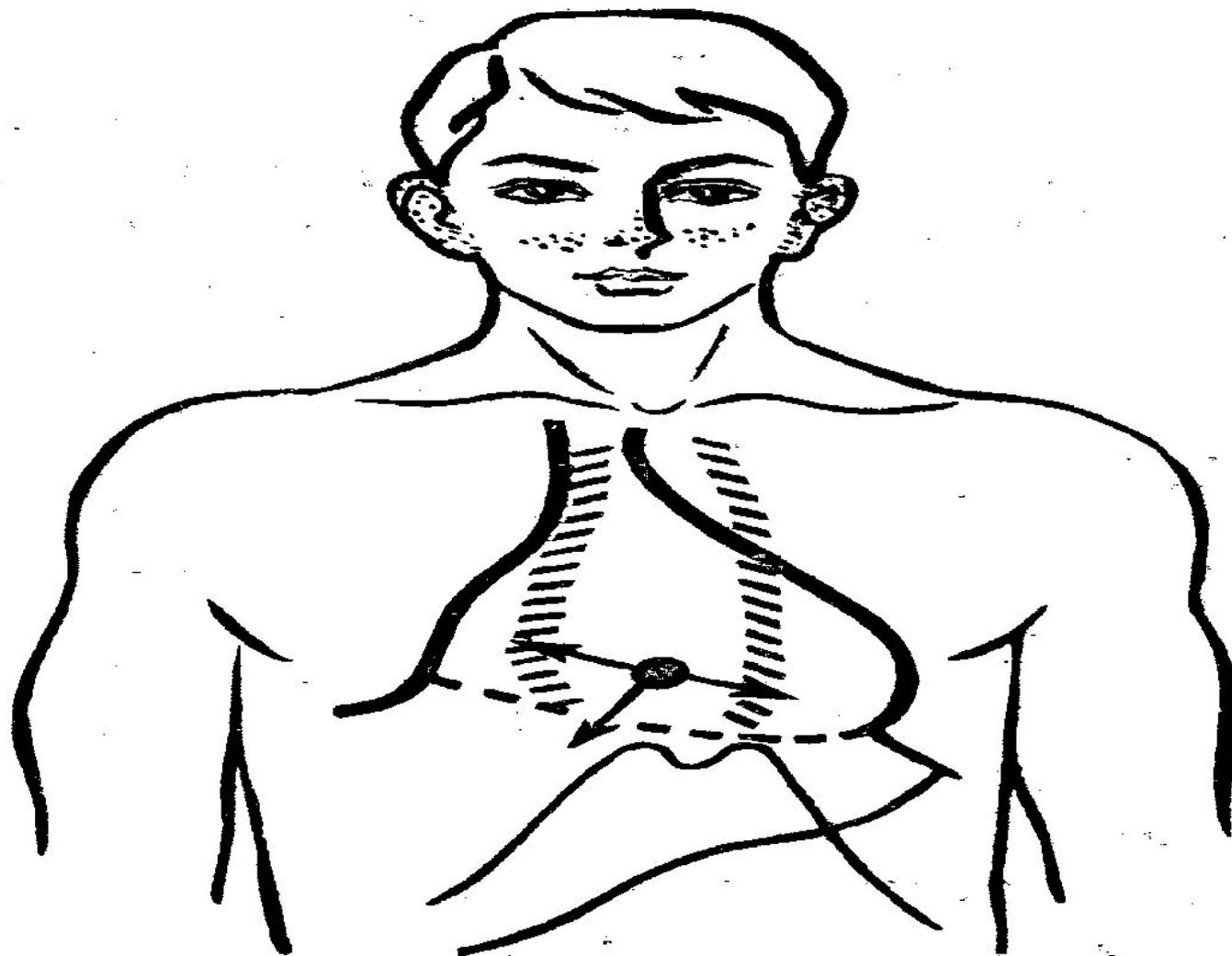


Гемодинамика при недостаточности трехстворчатого клапана

- ЛА- легочная артерия
- ПЖ- правый желудочек
- ПП- правое предсердие
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена
- Светлая часть стрелки обозначает струю регургитации крови в правое предсердие и полые вены

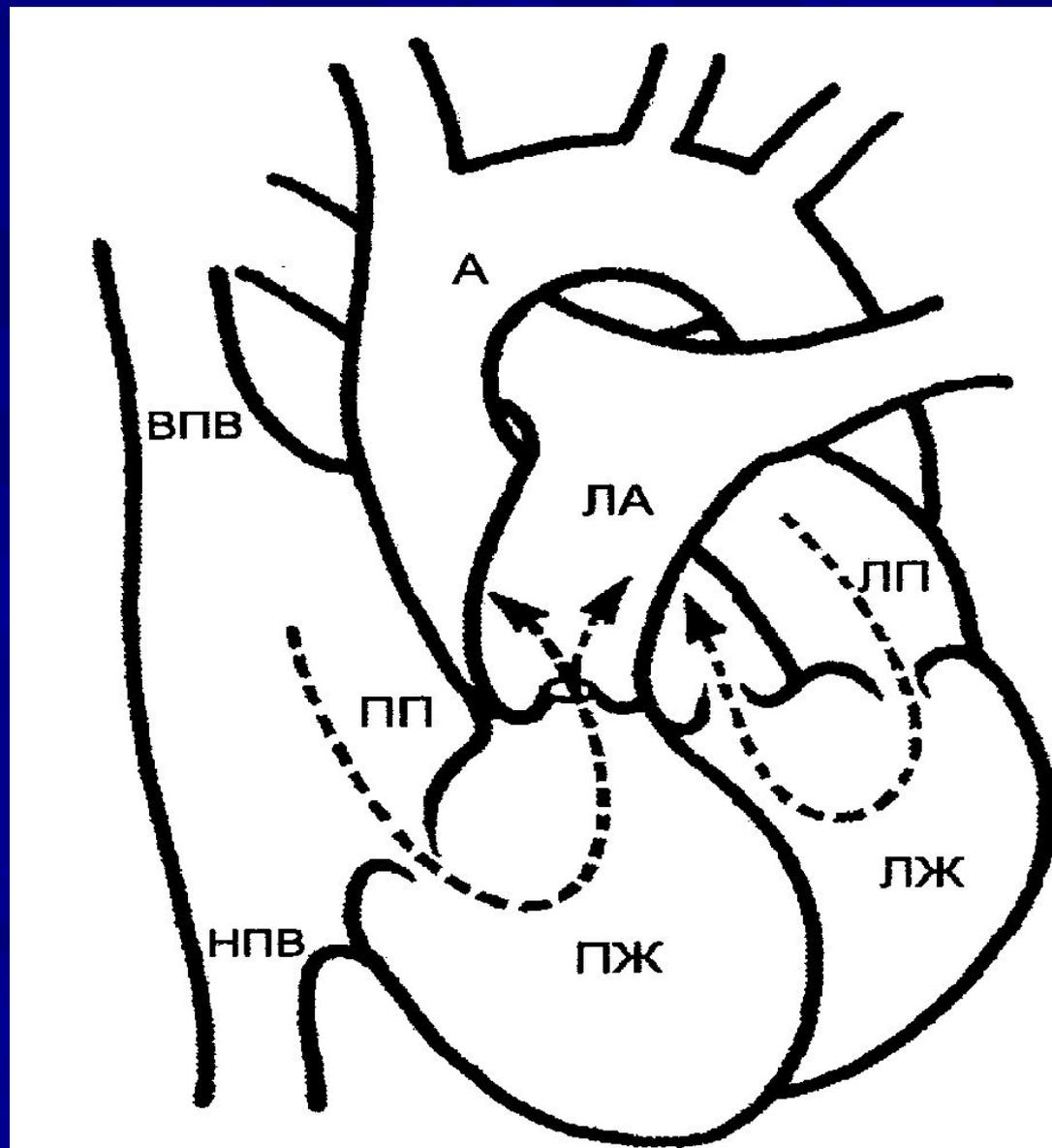


Сердечная тупость и распространение систолического шума при недостаточности трехстворчатого клапана

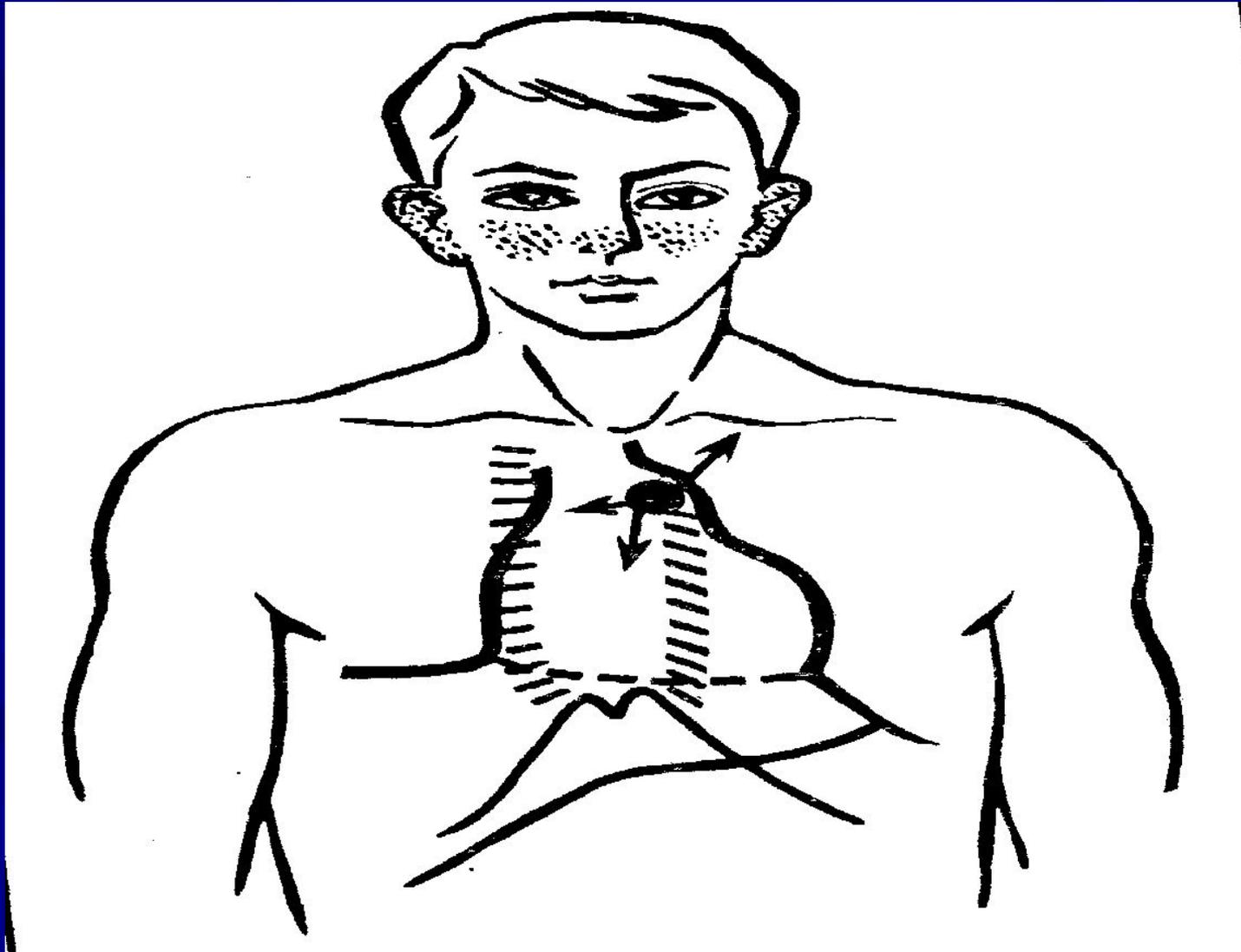


Стеноз устья лёгочной артерии

- А- аорта
- ЛА- лёгочная артерия
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- ПП- правое предсердие
- ПЖ- правый желудочек
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена



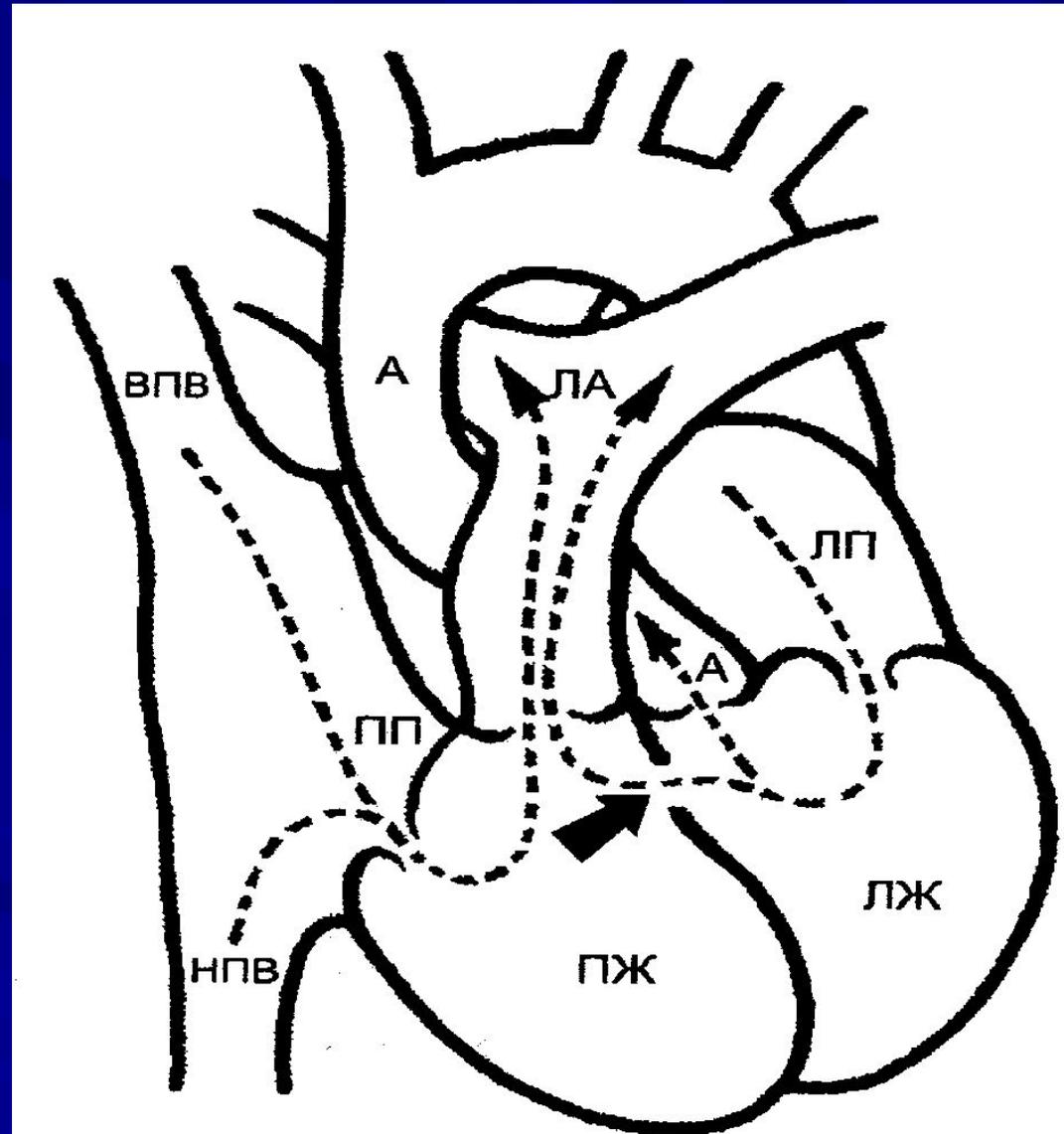
Сердечная тупость и распространение систолического шума при стенозе легочной артерии



Врожденные пороки сердца

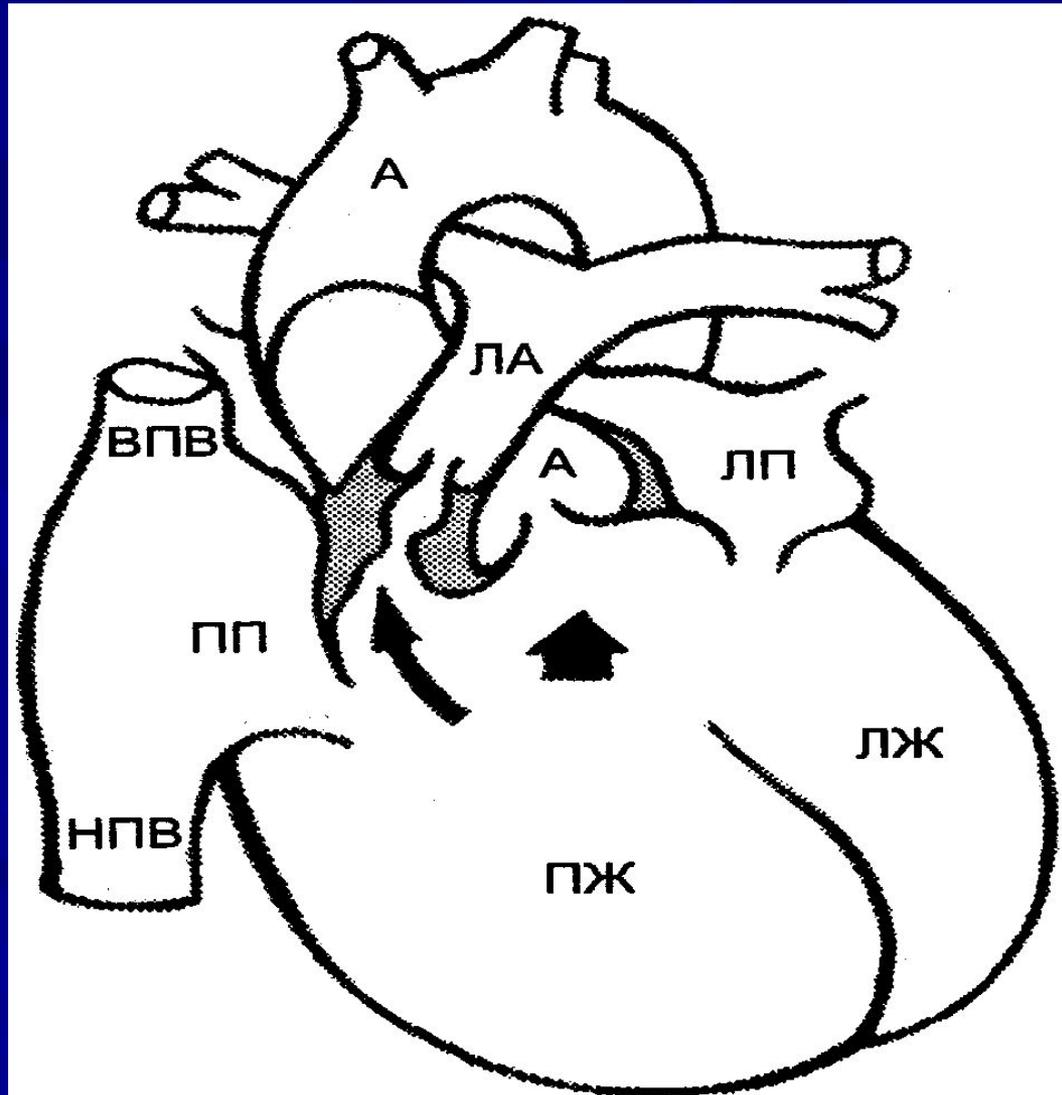
Анатомия и гемодинамика при дефекте межжелудочковой перегородки

- А- аорта
- ЛА- лёгочная артерия
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- ПП- правое предсердие
- ПЖ- правый желудочек
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена
- Короткая сплошная стрелка - ДМЖП



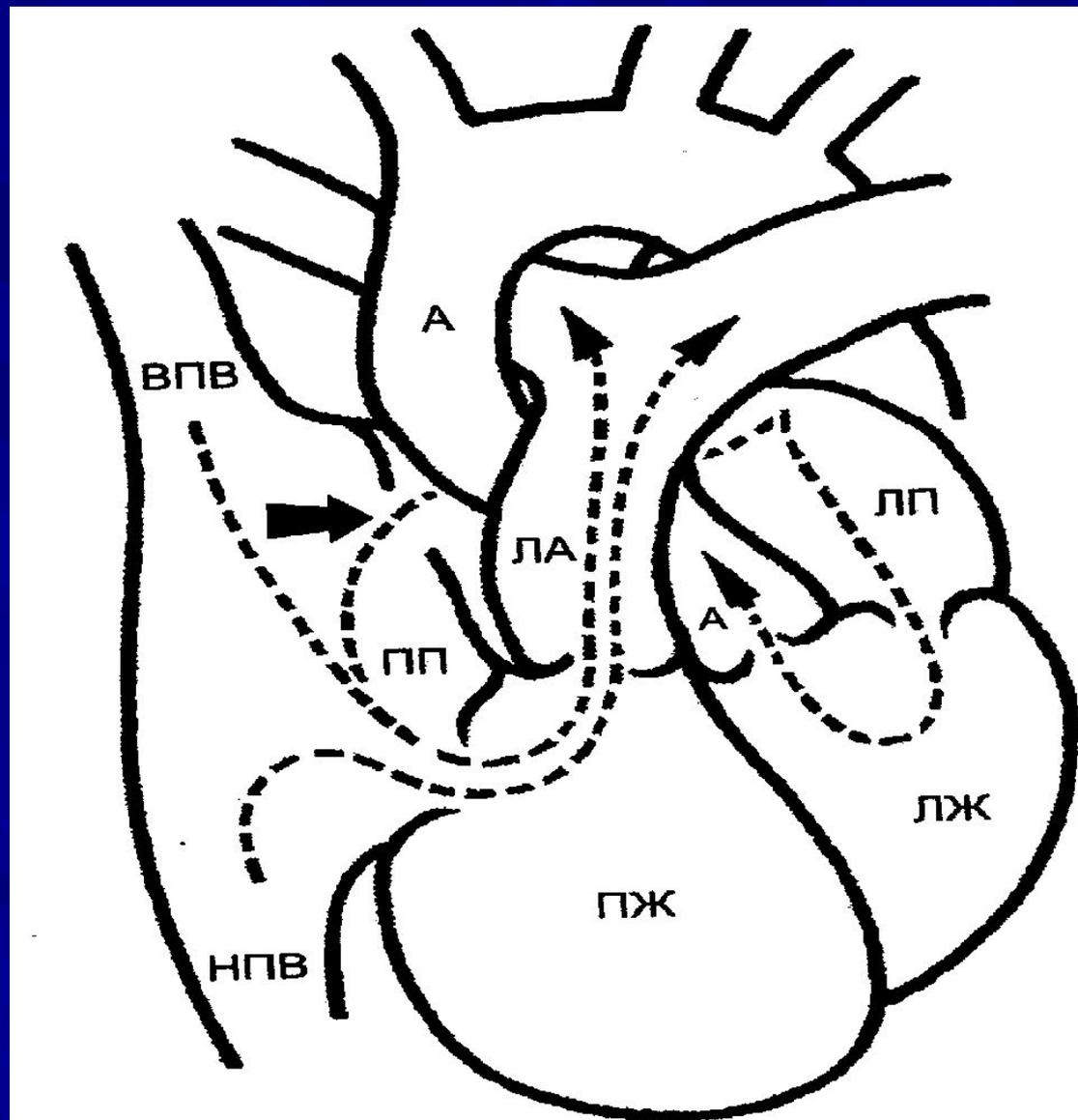
Анатомия и гемодинамика при тетраде Фалло

- А- аорта
- ЛА- лёгочная артерия
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- ПП- правое предсердие
- ПЖ- правый желудочек
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена
- Короткая стрелка – ДМЖП
- Длинная стрелка – стеноз лёгочной артерии



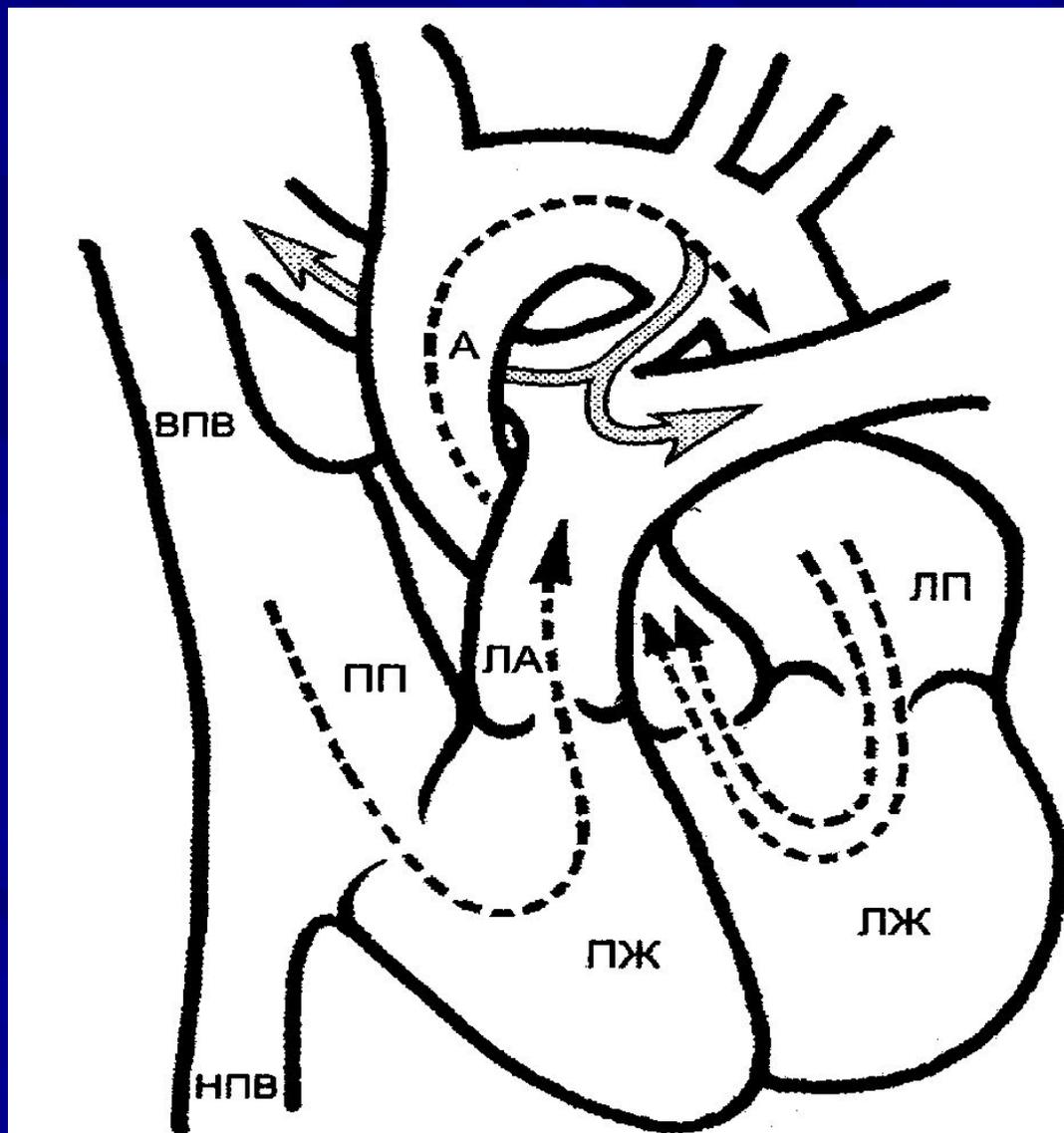
Анатомия и гемодинамика при дефекте межпредсердной перегородки

- А- аорта
- ЛА- лёгочная артерия
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- ПП- правое предсердие
- ПЖ- правый желудочек
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена
- Короткая стрелка - ДМПП



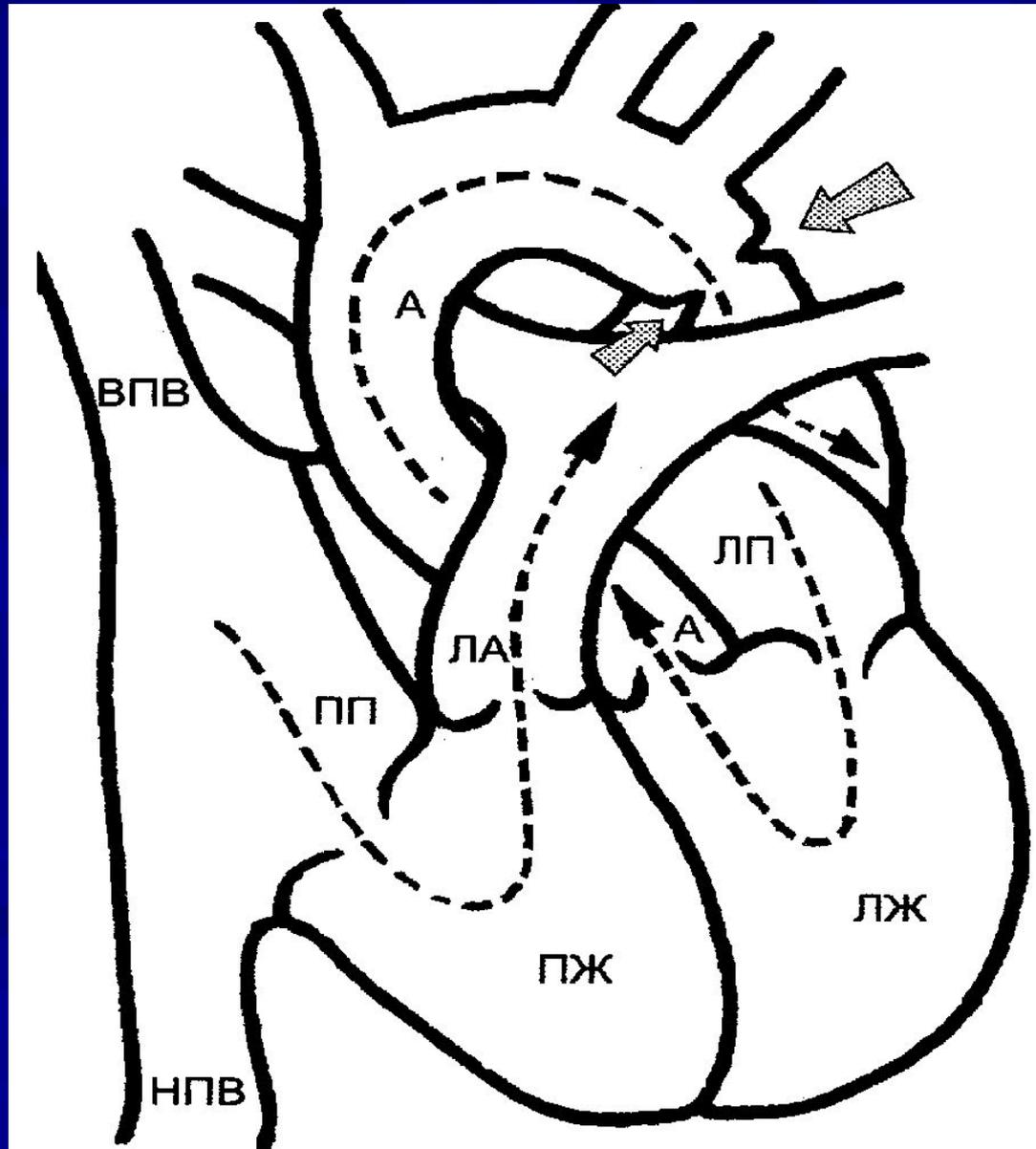
Анатомия и гемодинамика при открытом артериальном протоке

- А- аорта
- ЛА- лёгочная артерия
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- ПП- правое предсердие
- ПЖ- правый желудочек
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена
- Сплошная часть стрелки- патологический поток крови из аорты в лёгочные артерии



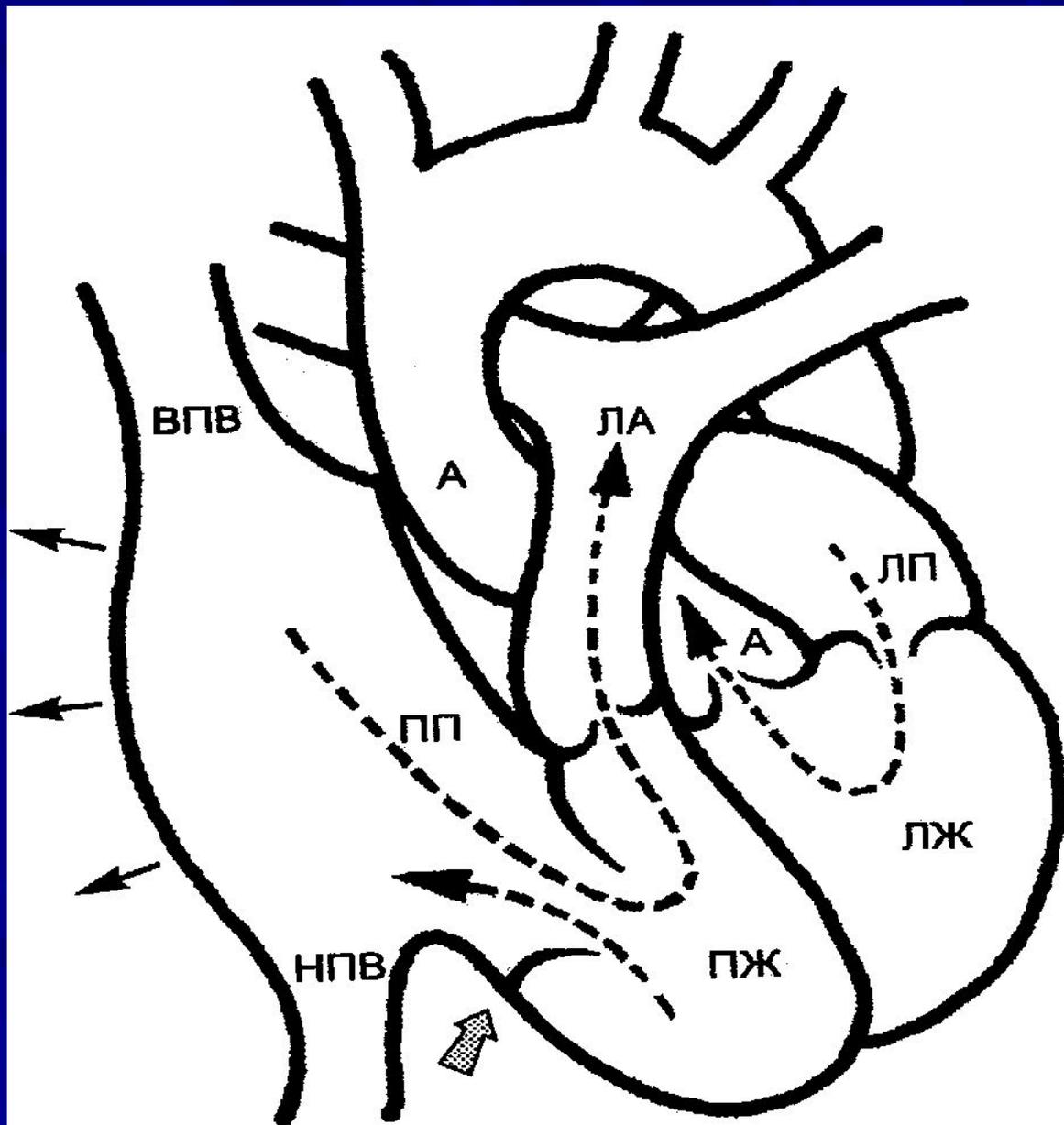
Анатомия и гемодинамика при коарктации аорты

- А- аорта
- ЛА- лёгочная артерия
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- ПП- правое предсердие
- ПЖ- правый желудочек
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена
- Сплошные стрелки указывают на участок сужения нисходящей аорты

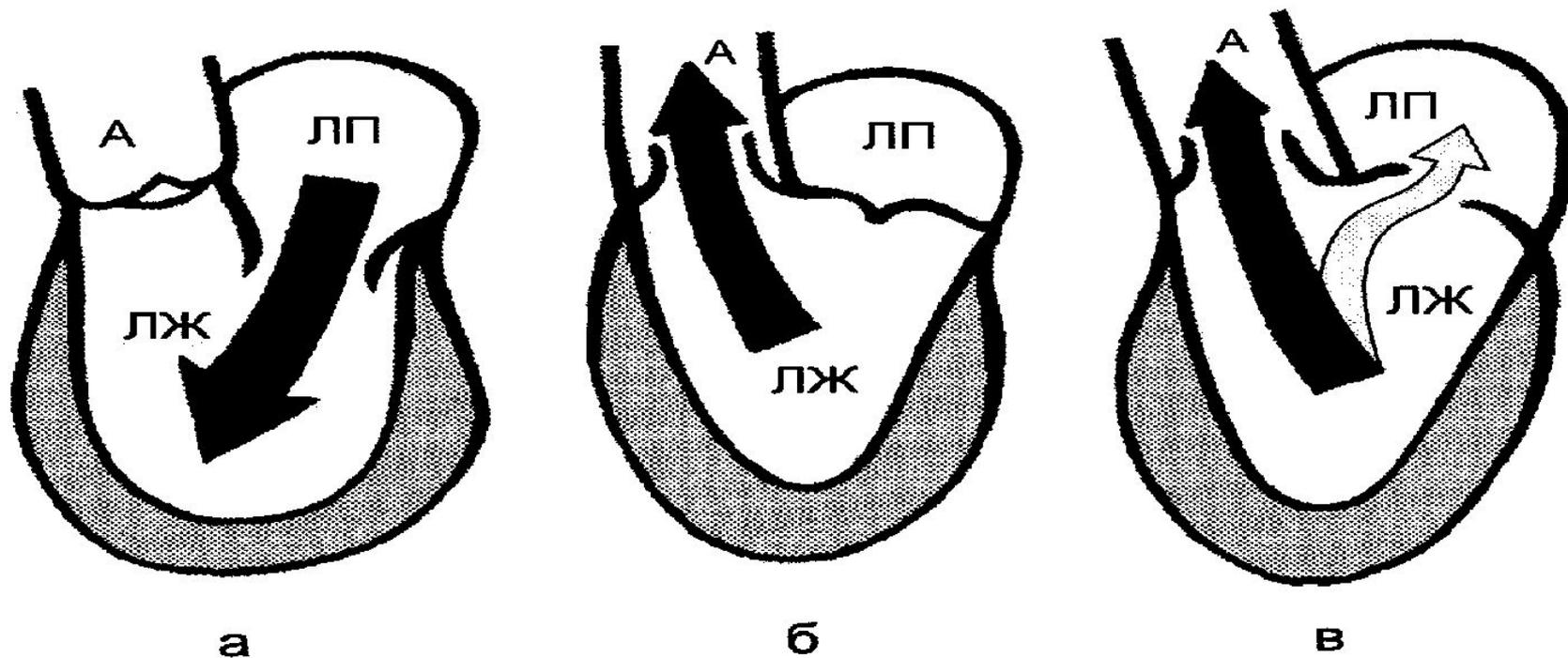


Аномалия Эбштайна

- А- аорта
- ЛА- лёгочная артерия
- ЛП- левое предсердие
- ЛЖ- левый желудочек
- ПП- правое предсердие (размеры увеличены)
- ПЖ- правый желудочек
- НПВ- нижняя полая вена
- ВПВ- верхняя полая вена
- Сплошная стрелка указывает на смещение места прикрепления створки трехстворчатого клапана в полость ПЖ



Анатомия и гемодинамика при пролапсе митрального клапана



- а - диастола, б - систола, в - поздняя диастола
- А - аорта, ЛП - левое предсердие,
- ЛЖ - левый желудочек
- Светлая часть стрелки обозначает струю регургитации крови из ЛЖ в ЛП