

КЛАССИФИКАЦИЯ И НОМЕНКЛАТУРА ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ (АРР, 2003)

Клиниче-ские варианты	Клиник кўринишлари		Исход	Стадии НК	
	Основные	Дополнительные		КСВ	НУНА
Острая ревматическая лихорадка Повторная ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Ревматические узелки	Лихорадка Артралгия Абдоминальн ый синдром Серозиты	Выздоровле ние Хроничес- кая ревма- тическая болезнь сердца С пороком сердца Без порока сердца	0 I II III	0 I II III IV

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

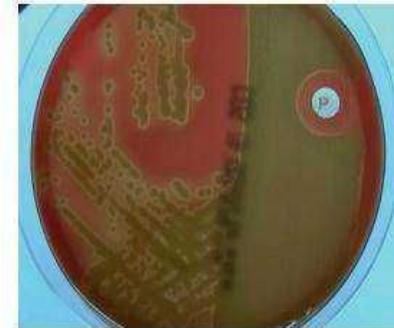
Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию
<ul style="list-style-type: none"> -Кардит -Полиартрит -Хорея - Кольцевидная эритема -Подкожные ревматические узелки 	<p><u>Клинические:</u> артралгии лихорадка (> 38 °С)</p> <p><u>Лабораторные:</u> -СОЭ> 30 мм/ч - С-реактивный белок — увеличение уровня в 2 и более раз)</p> <p><u>Инструментальные:</u> -удлинение интервала PR (> 0,2 с) на ЭКГ -признаки митральной и/или аортальной регургитации</p>	<p>Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный результат теста быстрого определения А-стрептококкового антигена</p> <p>Повышенные или возрастающие титры противострептококковых антител (антистрептолизин-О, антидезоксирибонуклеаза В)</p>

Бета-гемолитический стрептококк группы А, *S.pyogenes*

Встречается
повсеместно.

Колонизирует кожу и
слизистые. Основной
путь передачи –
воздушно-капельный.
Патогенность БГСА
обусловлена
продукцией токсинов –
гемолизин,
стрептолизин,
стрептокиназа,
гиалуронидаза

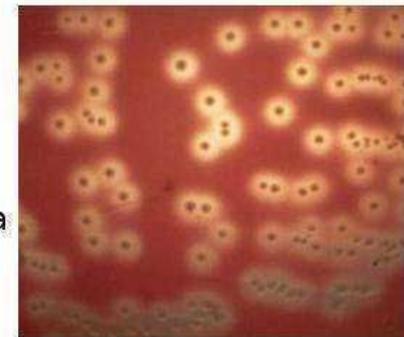
Кровяной агар для определения гемолитической активности стрептококков



α - гемолиз



γ - гемолиз,
без гемолиза



β-гемолиз

МЕХАНИЗМ РАЗВИТИЯ ОРЛ

Генетическая предрасположенность и социальные факторы
(неудовлетворительные бытовые условия, неадекватное питание)



СТРЕПТОКОККОВАЯ ИНФЕКЦИЯ

Молекулярная мимикрия:

- ❖ АГ оболочки стрептококка = АГ миокарда;
- ❖ АГ стрептококковой мембраны и М-протеинового пептида = АГ сарколемной мембраны миокарда;
- ❖ АГ стрептококковой мембраны = АГ мозга

Ферменты,
токсины

Образование
противострептококковых
антител

Формирование иммунных
комплексов

Повреждение миокарда, соединительной
ткани по типу ГНТ (с «обнажением»
антигенной структуры)

Образование аутоантител к миокарду, соединительной ткани

Длительное иммунное воспаление по типу ГЗТ с образованием гранулем и
склероза

ОРЛ: ПАТОМОРФОЛОГИЯ

- **Мукоидное набухание:** диффузный отёк и разволокнение коллагеновых волокон соединительной ткани (обратимый процесс);
- **Фибриноидный некроз:** пропитывание тканей белками плазмы и лимфоцитами с образованием фибриноида; может наступить распад коллагеновых волокон – фибриноидный некроз (не проходит бесследно);
- **Стадия пролиферации:** формирование Ашофф-Талалаевских гранул – патогномоничный признак ревматического кардита (гистиоциты, лимфоциты, моноциты, тучные и плазматические клетки скапливаются вокруг распавшихся коллагеновых волокон);
- **Склероз:** порок сердца, кардиосклероз



ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Клинические проявления

Основные

Кардит

Артрит

Хорея

Кольцевидная

эритема

Ревматические

узелки

Дополнительные

Лихорадка

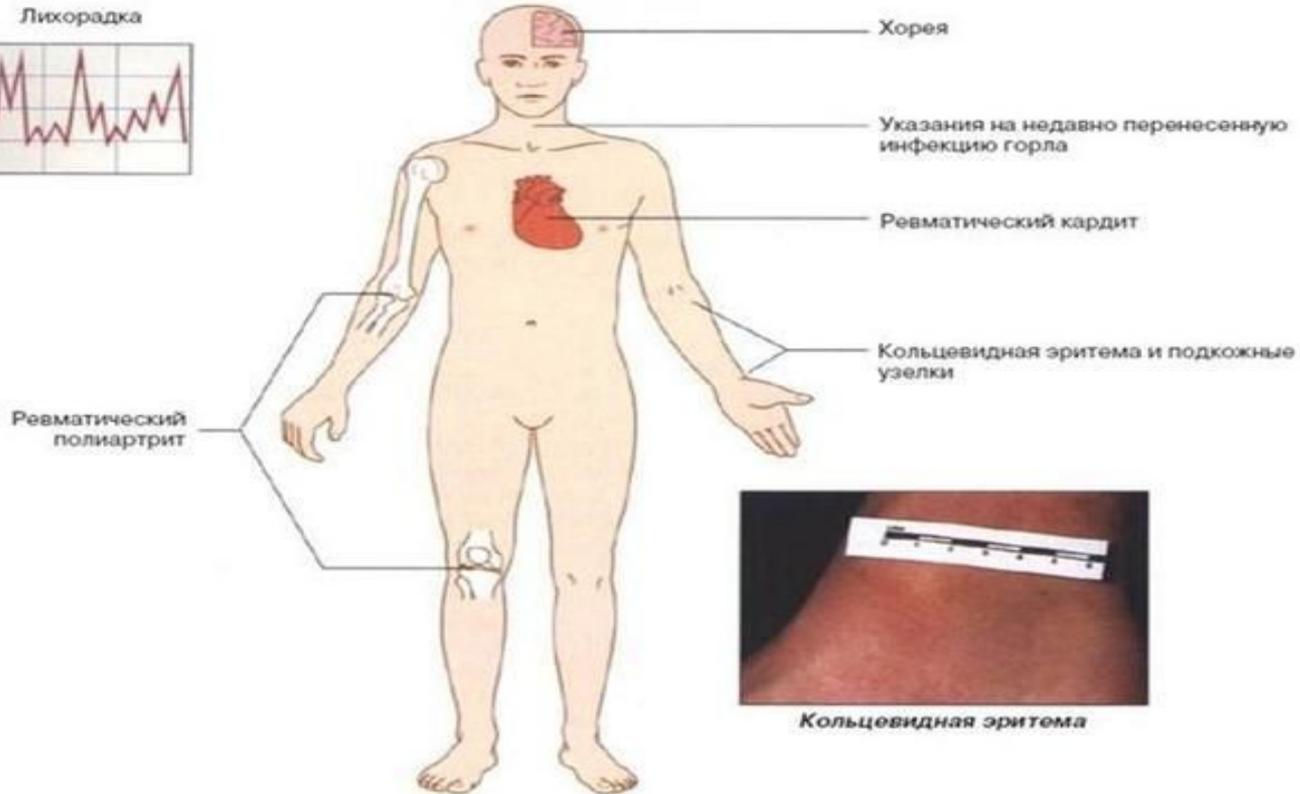
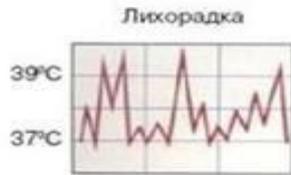
Артралгии

Абдоминальный

синдром

Серозиты

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА



ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Симптомы острой ревматической лихорадки у детей

Ревматический
полиартрит:
сильные боли в
крупных и
средних
суставах



Боли и отечность
суставов



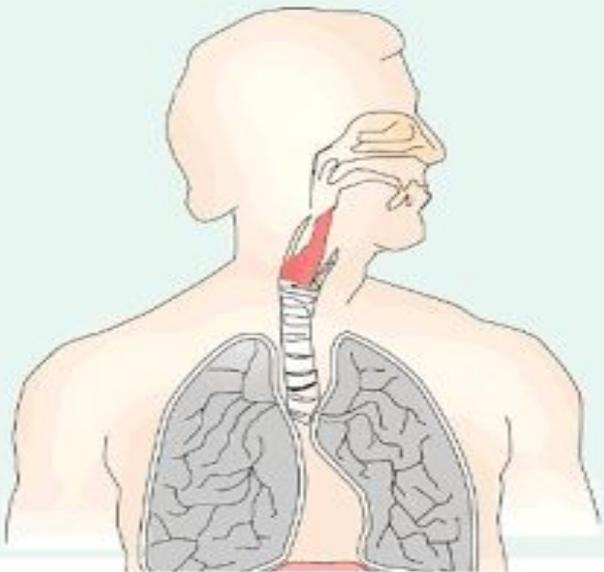
Ревматический кардит
и кольцевидная
эритема



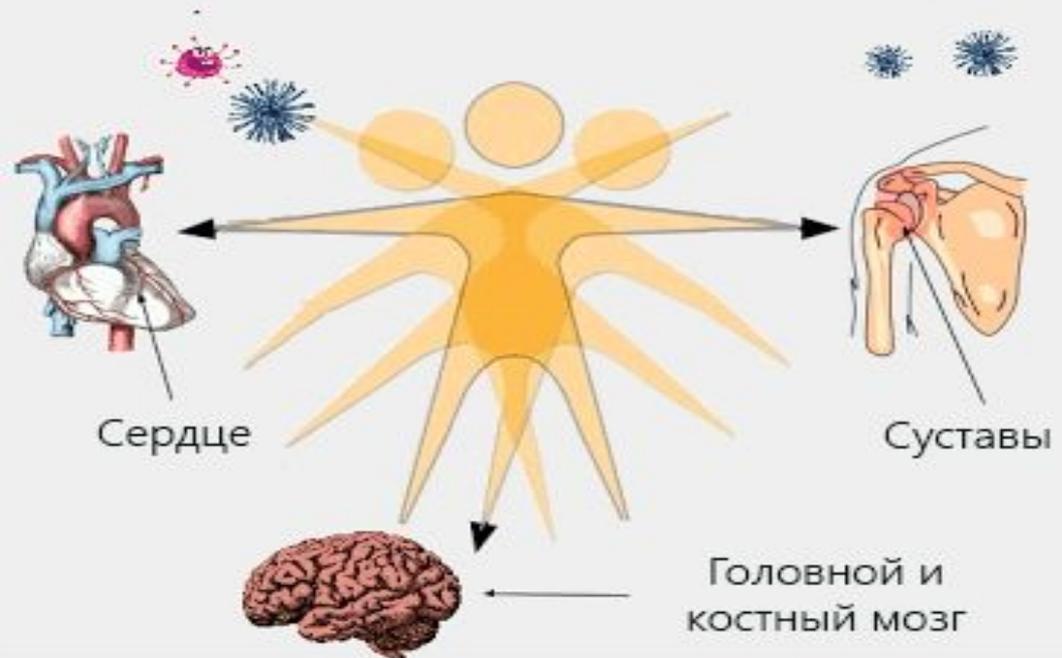
ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Как возникает *ревматическая лихорадка*?

Бактерии **стрептококки (тип А)** вызывают такие инфекции, как **фарингит** и **тонзиллит**



Если инфекция не будет вылечена, **иммунная система** атакует не только истинных врагов, т.е. стрептококков, но даже некоторые ткани организма:



ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Кардит

Основной критерий кардита-
вальвулит, проявляющийся
органическим сердечным
шумом, возможно, в
сочетании с миокардитом (?)
и/или миоперикардитом (?)

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Ревматический полиартрит

- **Острое начало**
- **Поражение крупных суставов**
- **Множественное поражение**
- **Симметричность**
- **Летучесть болей**
- **Обратимость изменений**
- **Быстрый ответ на
противовоспалительную терапию**

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА



ОСОБЕННОСТИ РЕВМАТИЧЕСКОГО ПОЛИАРТРИТА

Чаще поражаются **крупные суставы** (коленные, голеностопные, локтевые, плечевые, лучезапястные)

- Характерна **боль в суставах, припухлость, покраснение**. Движение вызывает резкое усиление боли.
- **Контуры сустава сглажены** (серозный выпот в полость сустава и воспалительный отек околосуставной ткани). **Кожа над суставами гиперемирована**.
- Характерна **симметричность** поражения, **летучесть** воспалительных изменений и **доброкачественность** течения.
- В 5 – 7% случаев в области суставов по ходу сухожилий выявляются **ревматические узелки**.

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

РЕВМАТИЧЕСКИЕ УЗЕЛКИ



- Находятся неглубоко под кожей: округлые, плотные, малоподвижные образования размерами от нескольких миллиметров до 1 см, безболезненные или слегка чувствительные при пальпации. Кожа над ними не изменена, легко смещается.
- Располагаются группами (по 2—4 в каждой) на разгибательной поверхности пораженных суставов.
- Мелкие узелки исчезают через несколько дней, тогда как крупные могут сохраняться до 2 месяцев, однако каких-либо остаточных рубцовых изменений после себя не оставляют.
- Гистологически сходны с гранулемой Ашоффа-Талалаева.



ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Ревматический вальвулит

Ведущий симптом - длительный дующий связанный с I тоном систолический шум, занимающий большую часть систолы, оптимально прослушиваемый в области верхушки сердца, проводящийся в левую подмышечную область, имеющий переменную интенсивность, не изменяющийся при перемене положения тела и при дыхании - является отражением митральной регургитации

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Ревматический вальвулит 2

Низкочастотный мезодиастолический шум -часто следует за III тоном (или заглушает его), оптимально прослушивается в положении больного лежа на левом боку при задержке дыхания на выдохе

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Ревматический вальвулит 3

Базальный протодиастолический шум - начинается сразу после II тона, имеет высокочастотный дующий убывающий характер, оптимально выслушивается вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперед - является отражением аортальной регургитации

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Ревматический кардит

Изолированный перикардит и миокардит редко, если вообще когда-либо, рассматриваются как имеющие ревматическую природу

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Субклинический кардит

- аускультативные симптомы клапанной дисфункции отсутствуют или не распознаются врачом
- признаки митрального или аортального вальвулита при ЭхоКГ/Допплер-исследовании

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Эхо-КГ в диагностике кардита

- ЭхоКГ/Допплер-исследование следует выполнять во всех случаях подтвержденной или предполагаемой ОРЛ
- Целесообразно выполнять серийные ЭхоКГ/Допплер-исследования у любого больного с диагностированной или предполагаемой ОРЛ даже при отсутствии документированного кардита •

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Эхо-КГ в диагностике кардита (2)

- ЭхоКГ/Допплер-исследование следует выполнять (строго в соответствии с данными, представленными ниже) для подтверждения кардита при отсутствии аускультативных симптомов (в частности, в популяциях умеренного и высокого риска), а также в случаях «вероятного» диагноза ОРЛ

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Эхо-КГ в диагностике кардита (2)

- ЭхоКГ/Допплер-данные, не согласующиеся с кардитом, должны исключать этот диагноз у больных с сердечным шумом, у которых по другим признакам предполагается ревматический кардит

Морфологические ЭХО-КТ-критерии ревматического вальвулита (АНА, 2015)

Острое поражение митрального клапана:

- дилатация кольца
- удлинение хорд
- разрыв хорды с развитием тяжелой митральной регургитации («болтающаяся» створка)
- краевое пролабирование передней (реже –задней) створки
- неравномерные узелковые краевые образования на створке

Изменения митрального клапана при ХРБС (не наблюдаются при остром кардите):

- утолщение створок-укорочение и сращение хорд
- ограничение подвижности створки
- кальцификация

Морфологические ЭХО-КТ-критерии ревматического вальвулита (АНА, 2015)

Изменения аортального клапана при остром кардите или ХРБС:

- * -неравномерное или очаговое утолщение створок
- * -укорочение и сращение хорд
- * -несмыкание створок
- * -ограничение подвижности створок
- * -пролапс створки

Морфологические ЭХО-КГ-критерии ревматического вальвулита (АНА, 2015)

Изменения аортального клапана при остром кардите или ХРБС:

- неравномерное или очаговое утолщение створок
- укорочение и сращение хорд
- несмыкание створок
- ограничение подвижности створок
- пролапс створки

Морфологические ЭХО-КГ-критерии ревматического вальвулита (АНА, 2015)

В отдельных случаях, особенно в дебюте ОРЛ ЭХО-КГ-морфология митрального или аортального клапанов может быть нормальной, в то время как при Допплер-ЭХО-КГ выявляют регургитацию. Указанные данные также могут встречаться при ХРБС.

Морфологические ЭХО-КГ-критерии ревматического вальвулита (АНА, 2015)

Патологическая митральная регургитация (обязательно наличие всех 4 критериев):-визуализация, как минимум, в 2 проекциях-длина струи регургитации ≥ 2 см, как минимум, в 1 проекции-пиковая скорость регургитации > 3 м/с-пансистолическая струя регургитации, как минимум, в одном из циклов

Ряды узлов Ашоффа в хронических неактивных случаях должны сбить с толку патологоанатома, и только потом их следует рассматривать скорее как показатель ревматической патологии, чем ревматической активности.

Частота узелков Ашоффа в миокарде при аутопсии, абс. (%)

Узелки Ашоффа	отсутствуют	единичные	множественные	n
ОРЛ	0	2 (6,5)	29 (93,5)	31
ХРБС	166(79,6)	42(20,2)	0	208

узелки Ашофф-Таллалаева при аутопсии

- * Наличие узлов Ашоффа не является доказательством ревматической активности, т. к. эти патологические очаги выявляют в биоптатах ушек левого предсердия спустя много лет после острой атаки ревматической лихорадки

«Острая ревматическая лихорадка » и «Хроническая» ревматическая болезнь сердца.

- * «Острый ревматизм» или острая ревматическая лихорадка -Особого типа, преходящий, стрептококковый сепсис с специфической патологической реакцией иммунной системы в ответ на присутствие стрептококкового антигена и токсинов. Преобладает инфекционное начало.
- * «Хронический ревматизм» или хроническая ревматическая болезнь сердца -Хроническое аутоиммунное воспаление клапанов и эндокарда которое было запущено стрептококковым антигеном. Преобладает аутоиммунный компонент.

Клинические разновидности острой ревматической лихорадки

* «Типичный или классический»

Четкая связь с тонзиллофарингитом, молодой возраст, острое начало, полиартрит, кардит, лабораторные признаки воспаления

* «Хорея Сиденгама»

Наличие хореи у детей школьного возраста не требует каких-либо других подтверждающих критериев и свидетельствует о высокой активности острого ревматизма

Клинические разновидности острой ревматической лихорадки

*«Постстрептококковый реактивный артрит»

Острый ревматизм среднего возраста

*«Затянувшийся на несколько недель период реконвалесценции после ангины»

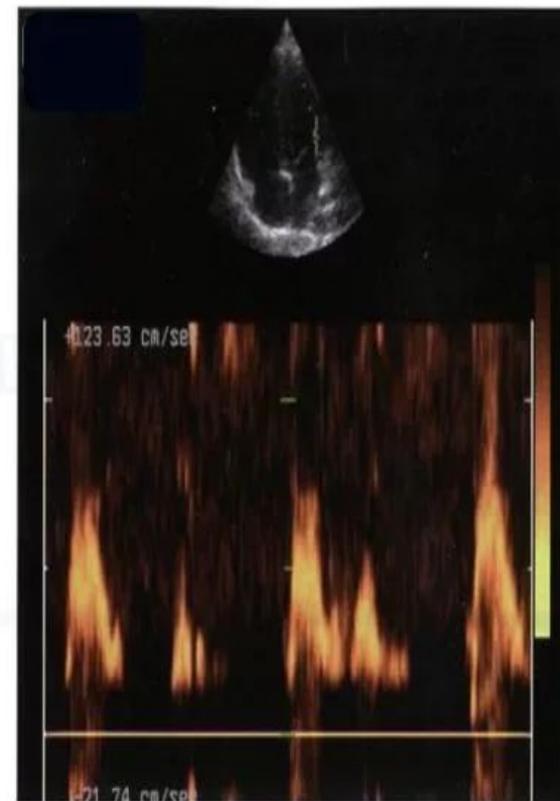
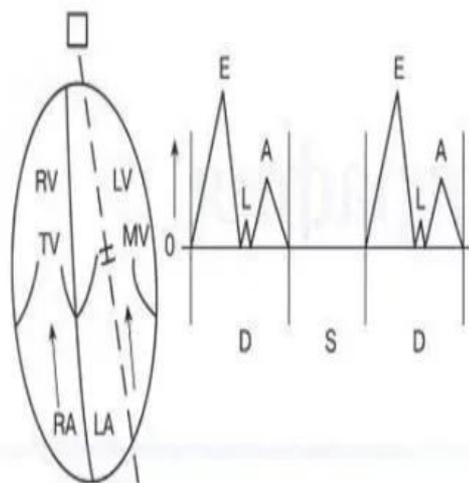
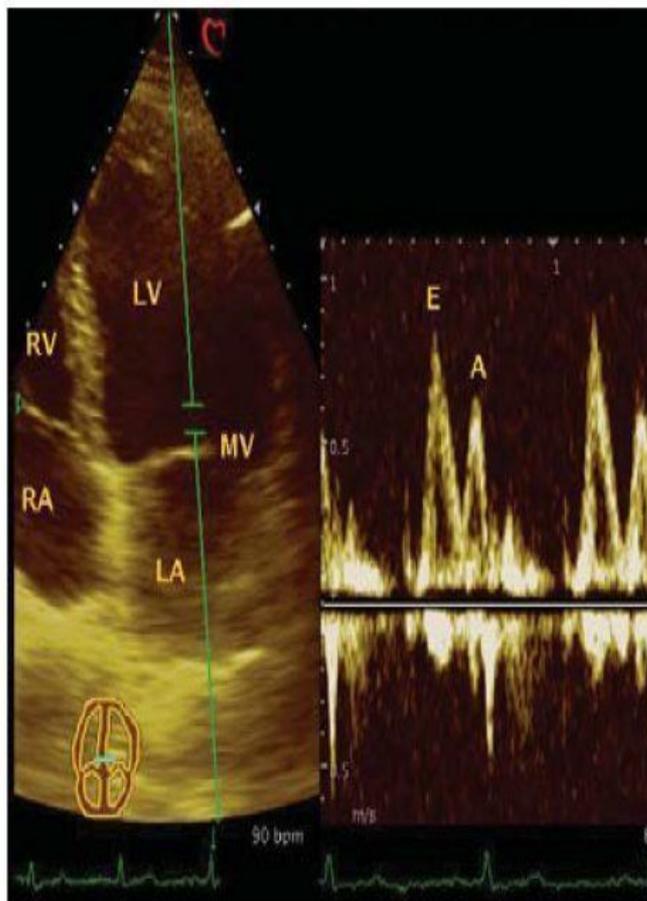
*«Без существенных жалоб и обращения к врачу»

Стертая, слабо выраженная симптоматика. Через несколько лет такой пациент приходит с уже сформировавшимся клапанным пороком

Диагностическое значение определения АСЛО.

- * Антистрептолизин О (ASLO) маркер стрептококковой инфекции в организме. АСЛО представляет собой антитела к антигену бета-гемолитического стрептококка группы А стрептолизину.
- * Повышение титра Антистрептолизина О (ASLO) больше нормальных значений указывает на стрептококковую инфекцию, например: гломерулонефрит, хронический тонзиллит, ангина, скарлатина, рожистое воспаление и др. здоровые носители стрептококка, стрептококковый инфекционный эндокардит.

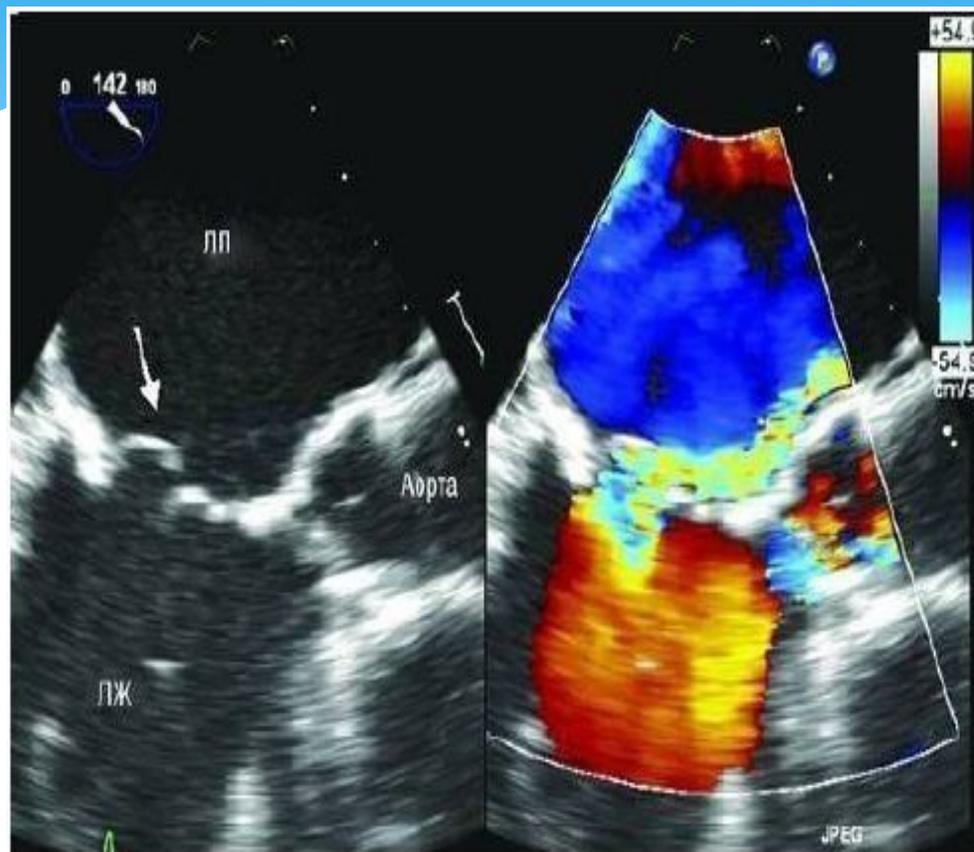
Хроническая ревматическая болезнь сердца



Исследование транмитрального диастолического потока. а – схемы установки контрольного объема при регистрации транмитрального диастолического потока в апикальной четырехкамерной позиции и формы потока, б – нормальный транмитральный диастолический поток, зарегистрированный в режиме импульсного доплера. На спектре четко видны пики Е, А и L, щелчок – открытие митрального клапана. Ниже изолинии видны помехи, возникающие от движения створок и хорд.

Рис. 7.21. Импульсно-волновая доплер-эхо (митральный кровоток)

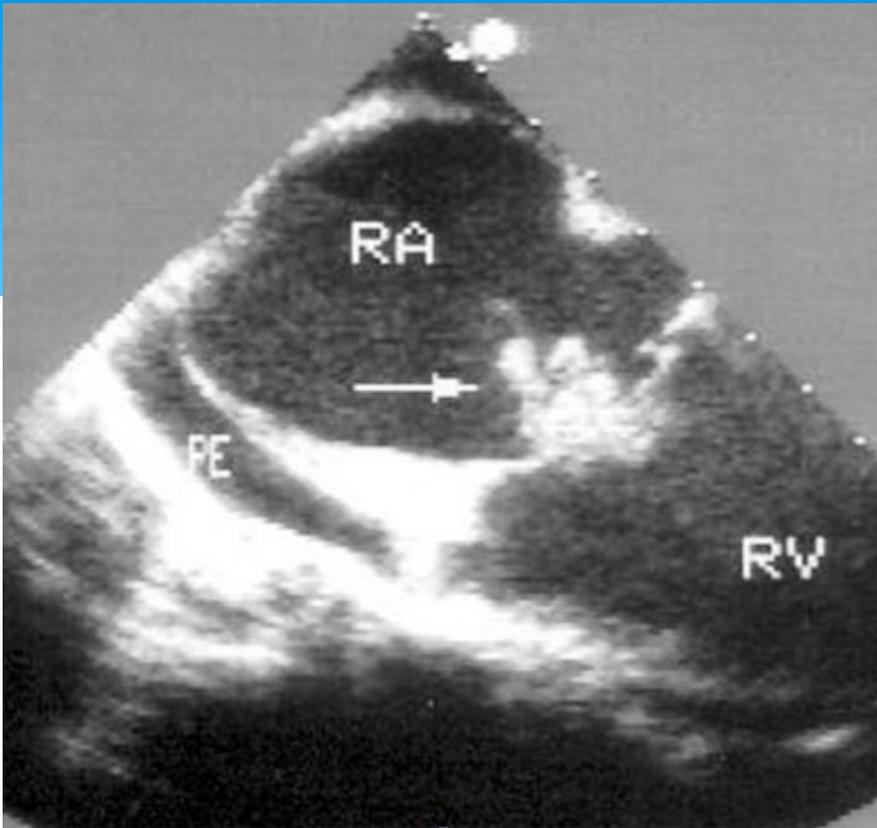
Хроническая ревматическая болезнь сердца



ЭхоКГ при митральной недостаточности

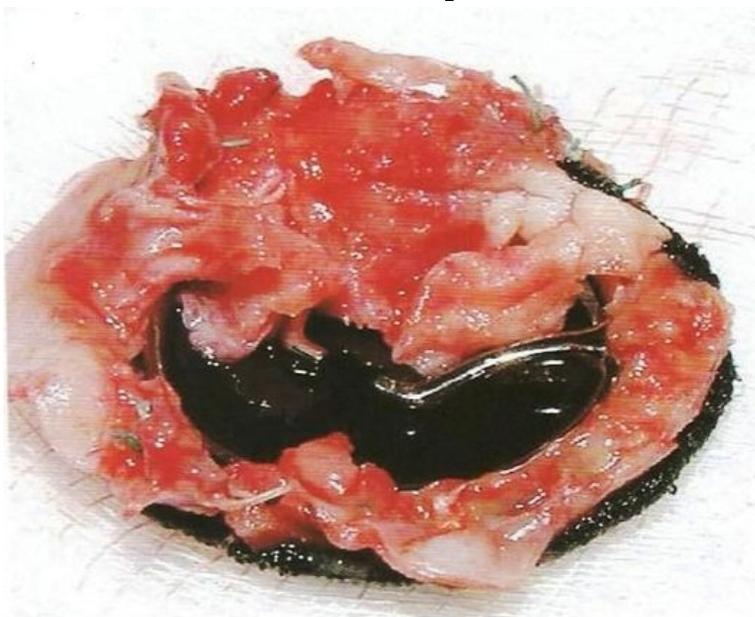
Только наличие органического порока одного или нескольких клапанов сердца есть единственным критерием хронической ревматической болезни сердца

Иссеченный биологический протез.

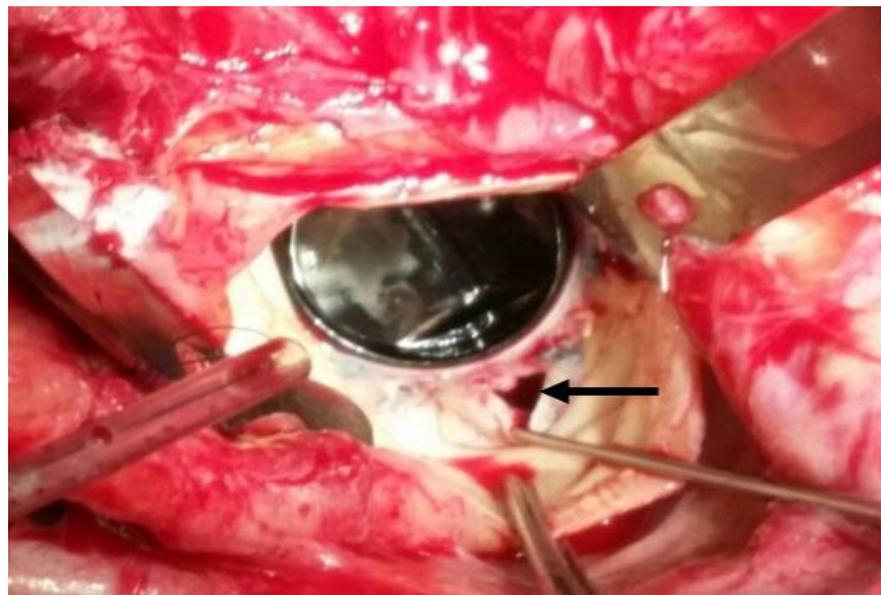


**ЭхоКГ картина тромбоза
биологического протеза
(стрелкой указан тромб,
блокирующий функцию
протеза).**

Основной причиной дисфункций искусственных клапанов сердца является тромбоз протеза, обусловленный неадекватной антикоагулянтной терапией. Ранняя клиническая диагностика и своевременное принятие решения в пользу операции способствуют достижению хороших результатов хирургического лечения у данной тяжелой категории пациентов.



Тромбированный механический протез.



Парапротезная фистула аортального протеза. (указано стрелкой)

Антибактериальная терапия направлена на эрадикацию β - гемолитического стрептококка группы А:

- * • бензилпенициллин в 50 000-100 000 ЕД/кг/сут в течение 10 – 14 дней
- * • феноксиметилпенициллин 40/мг/кг/сут в 3 приема 10 дней
- * • амоксициллин по 0,125-0,5 г 3 раза в день 10 дней
- * • амоксициллин/клавуланат 1,875 г в 3 приема 10 дней
- * В случаях непереносимости препаратов пенициллина показано назначение
- * одного из антибиотиков, в первую очередь макролидов:
- * • азитромицин 10 мг/кг 1 раз в день, курсом 3 дня
- * • спирамицин 1,5-9,0 млн. МЕ в сутки 10 дней
- * • рокситромицин 5 мг/кг/сут в 2 приема 10 дней
- * • кларитромицин 15/мг/кг/сут в 2 приема 10 дней

Антибактериальная терапия направлена на эрадикацию β -гемолитического стрептококка группы А:

- * В случаях непереносимости препаратов пенициллина показано назначение макролидов или одного из антибиотиков:
 - * • цефазолин 20-50-100 мг/кг/сут
 - * • цефалексин 50-100 мг/кг/сут в 4 приема 10-14 дней
 - * • цефуроксим по 50-100 мг/кг/сут 3-4 раза в сутки 10-14 дней
 - * • цефтриаксон 50-100 мг/кг/сут
 - * • цефтазидим 1-6 г/сут – 10 дней
 - * • После курса антибактериальной терапии назначается бициллин-5 в дозе 600 000-1 200 000 ЕД – 1 раз в месяц или экстенциллин в той же дозе.

Патогенетическая терапия ОРЛ

Заключается в применении глюкокортикоидов и нестероидных противовоспалительных препаратов: преднизолон /метилпреднизолон назначают при высокой степени активности (увеличение СОЭ выше 40 мм/ч) в суточной дозе 1- 2 мг на кг (20 - 30- 60 мг) до достижения терапевтического эффекта, как правило, в течение 2- 3 нед, с последующим снижением дозы (2,5 мг каждые



Патогенетическая терапия ОРЛ (продолжение)

нестероидные противовоспалительные препараты ацетилсалициловая кислота 60-100 мг на кг, но не более 2,0 гр. в сутки, или индометацин 2-2,5-3 мг/кг/сут., или диклофенак 2-3 мг/кг/сут., или ибупрофен 30-40 мг/кг/сут., или напроксен 10-20 мг/кг/сут., или нимесулид 5 мг/кг/сут.



Вторичная профилактика ревматизма

Бензатин-бензилпенициллин

- * Бициллин-5 600000- 1,2 млн. Ед
нереже 1 раза в месяц
- * Ретарпен 2,4 млн. Ед
нереже 1 раз в 2 недели
- * Экстенциллин 2,4 млн. Ед
не реже 1 раза в 3 недели
- * **Макролиды**
- * Азитромицин 0,5 однократно 1 раз в
неделю

Продолжительность

- * Не менее 5 лет после ОРЛ
- * При хроническом активном ревматизме
и высоком риске прогрессирования
порока-пожизненно



Вторичная профилактика ревматизма

Основная задача

Предупреждение активации стрептококковой инфекции, снижение риска рецидивов ОРЛ или активности хронической ревматической болезни сердца

Принцип действия

Обеспечение постоянной концентрации антибиотика в организме

