

ГОУ ВПО РостГМУ МИНЗДРАВА РОССИИ



**ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ
ЛИХОРАДКА
У ДЕТЕЙ**

Ростов-на-Дону
2015

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)

- **ОРЛ – это системное токсико-иммунологическое воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в связи с острой инфекцией β -гемолитического стрептококка группы А, у предрасположенных лиц, главным образом в возрасте 7-15 лет.**

- **Повторная ревматическая лихорадка** рассматривается как новый эпизод РЛ, а не рецидив первого. Высокая вероятность формирования пороков сердца.
- **Хроническая ревматическая болезнь сердца** – это заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (стеноз и/или недостаточность), сформировавшегося после перенесенной РЛ.

История вопроса

В 1848 году Томас Сейденгам (США) описал клинику ревматизма. В 1938 А.А. Кисель выделил основные клинические критерии ревматизма и доказал роль стрептококка в его этиологии. В 1940 году Джонс выделил эти же клинические критерии. В 1955 и 1965 гг. Американской ревматической ассоциацией кардиоревматологов был введен термин острая ревматическая лихорадка и были выделены большие (абсолютные) и малые (второстепенные) критерии ревматизма. В 2003 г. на Пленуме ассоциации детских кардиоревматологов РФ предложен термин острая ревматическая лихорадка и новая классификация.

Проблема ОРЛ

- Денни назвал ревматизм «загадочным и интригующим заболеванием».
- Имманн отметил: «одна из ироний ревматизма состоит в том, что он исчезает раньше, чем мы его поняли».
- Ротт сказал: «что ревматизм не исчезнет пока циркулирует стрептококк».

Предрасполагающие факторы развития ОРЛ

- **Возраст с 7 до 15 лет.**
- **Семейно-генетическое предрасположение (в общей популяции детей после перенесенной стрептококковой инфекции заболевают ОРЛ 0,1 – 0,3 %, а в семьях с неблагоприятным анамнезом и монозиготных близнецов – до 3%).
Предрасположение носит мультифакториальный характер.**
- **Сочетание острого тонзиллита с наличием в семье больных ревматическими пороками сердца – серьезный риск развития ОРЛ.**

Предрасполагающие факторы развития ОРЛ

- Индивидуальная гипериммунная реакция организма на стрептококковые антигены.
- Связь развития ОРЛ с иммуногенетическим маркером человека β -лейкоцитарным аллоантигеном, с которым связан гипериммунный ответ на антиген стрептококка (фенотип HLA DR5-DR7).

Системность дезорганизации соединительной ткани

- **Мукоидное набухание, неспецифическое эксудативное поражение (обратимая фаза, продолжительность 2 недели).**
- **Фибриноидное набухание (продолжительность 2 месяца):**
 - **фибриноидное набухание без фибрина (клеточно-эксудативная реакция);**
 - **фибриноидное набухание с фибрином (клеточно-пролиферативное поражение);**
 - **фибриноидный некроз (клеточно-гранулематозное поражение).**

Системность дезорганизации соединительной ткани

(Продолжение)

- Гранулематозная стадия (Ашофф-Талалаевские гранулемы) – дезорганизация соединительной ткани (продолжительность 4 месяца).
- Стадия склероза (продолжительность до 8 месяцев) .

Особенности современного течения ОРЛ у детей

- **Снижение тяжести кардита.**
- **Уменьшение вовлечения в процесс сердечных оболочек.**
- **Преобладание умеренной и минимальной активности воспалительного процесса.**
- **Сведена до минимума диагностическая ценность кольцевидной эритемы и ревматических узелков.**
- **Более низкая информативность лабораторных тестов .**

Особенности современного течения ОРЛ у детей (продолжение)

- **Значительное улучшение прогноза заболевания.**
- **Снижение процента формирования пороков сердца.**
- **Практически отсутствие летальности в остром периоде.**

Классификация ревматической лихорадки(АРР, 2003г.)

КЛИНИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ	КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ		ИСХОД	СТАДИЯ НК	
	основные	дополнительные		КСВ *	НУНА**
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром	Выздоровление. Хроническая ревматическая болезнь сердца: без порока сердца,*** порок сердца***	0 I II А II Б III	0 I II III IV
Повторная ревматическая лихорадка	Ревматические узелки		*		

- * по классификации Ч.Д. Стражеско и В.Х. Василенко.**
- ** функциональный класс по NYHA (Нью-Йорская ассоциация кардиологов).**
- *** возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняется с помощью ЭХОКГ.**
- **** при наличии впервые выявленного порока сердца необходимо по возможности, исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.) .**

Критерии Кисселя-Джонса, используемые для диагностики ОРЛ (в модификации АРР, 2003г.)

БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ (основные)	МАЛЫЕ КРИТЕРИИ (дополнительные)	ДАННЫЕ, ПОДТВЕРЖДАЮЩИЕ ПРЕДШЕСТВОВАВШУЮ А-СТРЕПТОКОККОВУЮ ИНФЕКЦИЮ
<p>Кардит Полиартрит Хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки</p>	<p><u>Клинические:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> •предшествующая стрептококковая инфекция •абдоминальный синдром •серозиты •артралгия •лихорадка <p><u>Лабораторные:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> •повышенные острофазные реактанты(СОЭ, С-реактивный белок и др.) <p><u>Инструментальные :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> •Удлинение интервала PQ на ЭКГ •Признаки митральной и/или аортальной регургитации при доплер-ЭХОКГ 	<p>Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена.</p> <p>Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител: АСЛ-О, анти-ДНК-аза В.</p>

Наличие 2 больших критериев или 1 большого и 2 малых в сочетании с данными, документировано подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ; особые случаи: 1)изолированная (чистая) хорея - при исключении других причин (в т.ч. PANDAS);

2)поздний кардит – растянутое во времени (более 2 мес.) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита – при исключении других причин;

3)повторная РЛ на фоне хронической ревматической болезни сердца или без нее.

Поражения сердца

- **КАРДИТ** – главный синдром ОРЛ (90-95%), определяющий тяжесть течения заболевания и его исход.

Симптомы кардита:

- проявление астенического синдрома;
- жалобы на боли в области сердца, сердцебиение;
- при объективном исследовании: нарушение ритма сердца, появление шумов;
- удлинение интервала PQ на ЭКГ;

Поражения сердца

- признаки митральной и/или аортальной регургитации при доплер-ЭхоКГ: краевое булавовидное утолщение передней митральной створки, гипокинезия задней митральной створки, митральная регургитация, преходящий куполообразный изгиб передней митральной створки;

- частота формирования пороков сердца не более 20-25 % при ОРЛ. Структура пороков сердца: митральная недостаточность, реже- недостаточность аортального клапана, митрально-аортальный порок и митральный стеноз;
- примерно у 20-25 % больных ОРЛ возможно формирование пролапса митрального клапана.

Ревматический полиартрит

- Ведущий синдром ОРЛ, встречается у 75% больных, чаще всего сочетается с кардитом.

Симптомы:

- припухлость суставов за счет синовита и поражения периартикулярных тканей;
- резко выраженные боли в суставах, чаще ночные;
- поражение в первую очередь крупных суставов (коленных, голеностопных, локтевых);
- доброкачественность и летучесть воспалительных изменений;
- полное исчезновение воспалительных изменений в суставах без нарушения их функции.

Поражение ЦНС

- МАЛАЯ ХОРЕЯ – типичное проявление ОРЛ (12-17%), связанное с вовлечением в патологический процесс различных структур мозга.
- В 85% малая хорея встречается как изолированное проявление ОРЛ, реже в сочетании с кардитом и артритом, поражает чаще девочек в возрасте 6-15 лет.

Поражение ЦНС

Основные клинические проявления:

- хореитические гиперкинезы;
- мышечная гипотония (вплоть до дряблости мышц с имитацией параличей, симптом «дряблых плеч»);
- стато-координационные нарушения: поза Ромберга, пальце-носовая, коленно-пяточная пробы;
- нейроциркуляторная дистония;
- психоэмоциональные нарушения (неустойчивость настроения, раздражительность, плаксивость и др.)

Поражения кожи

- Кожные поражения – это характерный, но редкий признак ОРЛ(4-17%), их диагностическая ценность в настоящее время сведена до минимума.
- Основные клинические проявления:
 - кольцевидная эритема;
 - подкожные ревматические узелки.

План лечения

1. Обязательная госпитализация с соблюдением постельного режима в течение первых 2-3 недель.
2. Диета, богатая витаминами, белком, с повышенным содержанием калия и ограничением соли и углеводов.
3. **Этиотропная** терапия – препараты пенициллинового ряда или (по показаниям) макролиды в течение всего времени пребывания в стационаре.

План лечения

4. Патогенетическая (противовоспалительная) терапия:

- глюкокортикостероиды (преднизолон – 0,7 – 0,8 мг/кг детям до 12 лет; 20 мг детям старше 12 лет) при ярко или умеренно выраженном кардите, хорее, максимальной или умеренной активности воспалительно-го процесса (СОЭ \geq 30 мм/ч);
- НПВП (найз, диклофенак 2-3 мг/кг детям до 12 лет, 75-150 мг детям старше 12 лет) в течение 1,5-2 месяцев – при слабо выраженном кардите, артрите без кардита, минимальной активности, снижении дозы или отмены ГКС.

План лечения

5. **Синдромная терапия** – при наличии сердечной недостаточности показаны сердечные гликозиды и кардиотрофические препараты.
6. **Симптоматическая терапия** и санация очагов инфекции.

Первичная профилактика ОРЛ

- Первичная профилактика – направлена на предупреждение развития первого эпизода ОРЛ у детей из группы риска:
 - семейно-генетическая предрасположенность;
 - наличие хронических (стрептококковых) очагов инфекции;
 - дети с O(I) и A(II) группой крови;
 - наличие иммунологических маркеров системы HLA (DR5 – DR 7, Cw2 – Cw3), наличие В-лимфоцитарного аллоантигена.
- Основа первичной профилактики ОРЛ – антибактериальная терапия острой или хронической рецидивирующей БГСА – инфекции.

Вторичная профилактика ОРЛ

- Направлена на предупреждение повторных эпизодов и прогрессирования заболевания у лиц, перенесших ОРЛ, и предусматривает регулярное, длительное введение пенициллина пролонгированного действия (бензатин бензилпенициллин), наиболее эффективной его формой является - экстенциллин.

НАЗВАНИЕ	ДОЗЫ	КРАТНОСТЬ
Экстенциллин	<p>2,4 млн ЕД – детям > 12 лет</p> <p>1,2 млн ЕД – детям < 12 лет при массе тела > 25 кг</p> <p>600.000 ЕД – детям < 12 лет при массе тела < 25 кг</p>	1 раз в 3 недели
Бициллин 1	<p>600.000 ЕД – дошкольникам</p> <p>1.200.000 ЕД - школьникам</p>	<p>1 раз в 2 недели</p> <p>1 раз в месяц</p>
Бициллин V	<p>750.000 ЕД – дошкольникам</p> <p>1.500.000 ЕД - школьникам</p>	<p>1 раз в 2 недели</p> <p>1 раз в месяц</p>

Продолжительность круглогодичной профилактики

- Инструкция МЗ СССР от 19.02.1981 г.:
 - детям, перенесшим ревматизм без пороков клапанов и явных сердечных изменений – 3 года;
 - детям с клапанными поражениями, хореей, возвратным ревмокардитом – 5 лет.

Рекомендации ВОЗ(2004 г.):

- детям без кардита (артрит, хорея) – не менее 5 лет или до 18-летнего возраста (по принципу «что дольше»);
- в случае излеченного кардита без порока сердца – не менее 10 лет или до 25-летнего возраста:

Благодарю за внимание

