

Острая ревматическая лихорадка

- **Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)**
– постинфекционное осложнение тонзиллита и/или фарингита вызываемое бета-гемолитическим стрептококком, проявляющееся в виде системного заболевания соединительной ткани с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы (кардит), суставов (мигрирующий полиартрит), головного мозга (хорея), кожи (кольцевая эритема, ревматоидные узелки).
- **Хроническая ревматическая болезнь сердца** – заболевание, характеризующееся поражением клапанов сердца в виде краевого фиброза створок клапанов сердца или порока клапана сердца (недостаточность и стеноз), сформировавшееся после ОРЛ.



Этиология

- бета-гемолитический стрептококк группы А;
- заболевание развивается через 2-3 недели после перенесённой инфекции ЛОР-органов (ангины, скарлатины, фарингита);
- наиболее часто болеют дети в возрасте 7-15 лет;
- генетическая предрасположенность.

Предрасполагающие факторы

- *Факторы способствующие циркуляции (бета-гемолитического стрептококка группы А и распространению вызванной им инфекции верхних дыхательных путей в организованных коллективах (школьных, воинских):*
 - *скученность и периодическое перемешивание коллективов,*
 - *переохлаждение,*
 - *недостаточное питание,*
 - *несвоевременное выявление и неадекватное лечение больных ангиной и фарингитом.*

Патогенез

- *Прямое токсическое действие стрептококковых экзотоксинов (стрептолизины O и S, гиалуронидаза, протеиназы, дезоксирибонуклеаза).*
- *Концепция **молекулярной мимикрии** - образующиеся в ответ на антигены стрептококка антитела реагируют с аутоантигенами хозяина: миозином, синовией, мозговой оболочкой, кровеносными сосудами.*
- *Особое значение имеет наличие у стрептококка M-протеина, который обладает свойствами суперантигена, индуцирующего эффект гипериммунного аутоиммунитета.*

Морфология

- Воспалительный процесс при ревматизме характеризуется поражением и дезорганизацией основного вещества соединительной ткани и сосудов микроциркуляторного русла.
- В большинстве случаев, особенно у впервые заболевших, воспалительная реакция носит неспецифический альтеративно-экссудативный характер и приводит к обратимым изменениям соединительной ткани в форме **мукоидного набухания**.
- При более глубоком поражении соединительной ткани воспаление проходит стадии:
 - **фибриноидный некроз**
 - пролиферативное воспаление **гранулемы Ашоффа—Талалаева**
 - **склерозирование**.
- Пролиферативный характер воспаления наблюдается главным образом в оболочках сердца в результате чего развиваются порок сердца и миокардиосклероз.

Клиника

- Ревматическая атака развивается в течение месяца после начала ангины, скарлатины или фарингита.
- Обычно между окончанием респираторной инфекции и появлением первых признаков ревматизма наблюдается «светлый промежуток» продолжительностью 1—2 недели.
- Клиническая картина характеризуется появлением лихорадки и симптомов общей интоксикации, на фоне которых развиваются такие типичные проявления, как артрит, ревмокардит, кольцевидная эритема, малая хорея и подкожные ревматические узелки.
- Лихорадка у больных ревматизмом в дебюте заболевания обычно достигает 39°С и выше. Фебрильная лихорадка, как правило, сохраняется не более недели, после чего сменяется затяжным субфебрилитетом, либо температура тела нормализуется. Лихорадочная реакция сопровождается симптомами общей интоксикации.

Клиника

- Полиартрит
- Кардит
- Ревматические узелки
- Кольцевидная эритема
- Хорея

Ревматический артрит

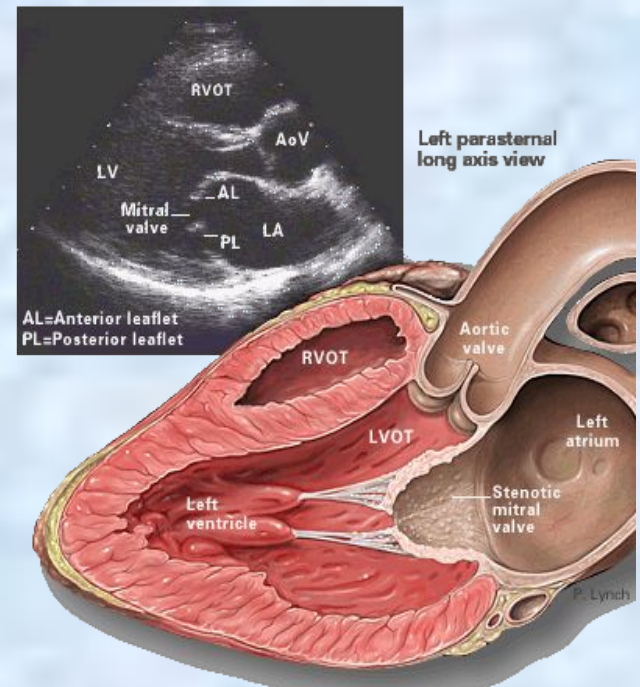
- В патологический процесс одновременно вовлекается несколько крупных и средних суставов нижних и, реже, верхних конечностей.
- Воспалительные изменения в суставах развиваются быстро, в течение нескольких часов, и они ярко выражены:
 - припухлость периартикулярных тканей суставов,
 - кожа над суставами гиперемирована, горячая на ощупь.
 - пальпаторно над всей областью пораженных суставов определяется болезненность.
 - признаки скопления выпота в суставной полости обычно отсутствуют.
 - движения в пораженных суставах значительно ограничены из-за резкой артралгии, которая не изменяет своей интенсивности в течение суток, однако не сопровождается утренней скованностью.
 - «летучесть» ревматического артрита: в течение 1—3 суток в одних суставах явления воспаления полностью исчезают, а в других — появляются.
 - у некоторых больных воспалительное поражение суставов характеризуется резко выраженной «летучей» полиартралгией без каких-либо других изменений в них.
 - ревматический артрит, как правило, нестойкий. Воспалительные изменения в каждом суставе при отсутствии лечения сохраняются не более месяца, а после начала противовоспалительной терапии чаще всего уже через 1—2 недели явления артрита полностью исчезают.
 - рентгенологические изменения в суставах отсутствуют.

Ревмокардит

- возникают в течение 2—3 недель после развития артрита
- клиника зависит от степени поражения различных оболочек сердца
- наиболее часто встречается сочетание эндо- и миокардита
- при первой атаке воспалительные изменения со стороны сердца наблюдаются не более чем у половины больных, причем в 2/3 случаев степень их выраженности бывает умеренной
- в возрасте старше 18 лет частота ревмокардита неуклонно снижается

Эндокардит

- Характеризуется воспалительным поражением главным образом митрального и аортального клапанов (**ревматический вальвулит**).
- Поражении митрального клапана:
 - над верхушкой сердца выслушивается выраженный, продолжительный, дующий систолический шум митральной регургитации
 - занимает не менее 2/3 систолы, примыкает к I тону, убывающей формы.
 - проводится в подмышечную ямку и существенно не изменяется при дыхании, перемене положения тела, а после физической нагрузки он даже усиливается
 - стойкий в течение суток
- Поражение аортального клапана:
 - над аортой выявляется тихий, дующий протодиастолический шум аортальной регургитации
 - может быть непостоянным и лучше выслушивается в третьем межреберье у левого края грудины (точка Боткина—Эрба), после глубокого выдоха и при наклоне больного вперед.
- Чаще всего формируется **митральный стеноз** или **комбинированный митральный порок**, реже — изолированная митральная недостаточность и пороки аортального клапана.



Миокардит

- очаговый
- диффузный

- Клиника:
 - колющие, ноющие или ангинозные боли в области сердца, иррадиирующие в левую руку;
 - перебои в работе сердца, одышка и сердцебиения при физической нагрузке;
- Объективное обследование:
 - лабильность пульса и тахикардия, которая непропорциональна лихорадке, сохраняется во время сна и при улучшении общего состояния больного;
 - у некоторых больных может иметь место брадикардия;
- Перкуссия: в случае выраженного миокардита может определяться расширение границ сердца.
- Аускультация:
 - над верхушкой сердца выслушиваются ослабление I тона,
 - негромкий и негрубый систолический шум, который занимает половину—две трети систолы и иногда примыкает к I тону,
 - отличается от систолического шума при эндокардите изменчивостью от цикла к циклу своей продолжительности;
- ЭКГ:
 - блокады (АВ блокада I, реже — II или III степени, синоатриальная, ножек пучка Гиса);
 - миграция водителя ритма, эктопические предсердные или узловые ритмы;
 - экстрасистолия и нарушения фазы реполяризации в виде уплощения или инверсии зубца Т в сочетании с депрессией сегмента S—T;
 - удлинение интервала PR.

Перикардит

- *возникает лишь у отдельных больных ОРЛ, чаще всего у детей и главным образом при повторных атаках ревматизма.*
- *сухой (фибринозный)*
- *выпотной (серозный) перикардит*

Кольцевидная эритема



- *Нестойкая эритематозная сыпь на бледной коже в виде множественных бледно-розовых замкнутых или полузамкнутых, различного размера колец, каждое из которых достигает нескольких сантиметров в диаметре.*
- *Отмечается эфемерность эритемы и тонкость ее рисунка: кольца просвечивают через кожу, ободок их узкий, местами исчезающий, с четко очерченным наружным и более бледным расплывчатым внутренним краями.*
- *Элементы не выступают над поверхность кожи и не сопровождаются зудом.*
- *Эритема возникает быстро и носит транзиторный, мигрирующий характер.*
- *Расположение: на коже боковых отделов грудной клетки, живота, шеи, внутренней поверхности проксимальных участков конечностей.*
- *Бесследно исчезают, не оставляя пигментации.*
- *В основе кольцевидной эритемы лежит кожный васкулит либо вазомоторная реакция.*

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.*

Малая хоррея

- *гиперкинезы мышц*
- *нарушение координации движения (ухудшается почерк, больные испытывают затруднения при застегивании пуговиц, завязывании шнурков, удерживании чашки при питье, вилки, ложки, нарушение походки)*
- *слабость и гипотония мышц (псевдопараличи)*
- *рассеянность и эмоциональная лабильность ребенка*

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

КЛАССИФИКАЦИЯ (Нестеров А.И., 1964)

Фаза	Клинико анатомическая характеристика поражения		Характер течения	Функциональная характеристика кровообращения
	сердца	других систем		
Активная: I, II, III степени активности	а) ревмокардит без порока сердца <u>Первичный</u> б) ревмокардит с пороком сердца <u>Возвратный</u> – без порока сердца в) ревматизм без сердечных проявлений	-Полиартрит -Хорея -Кольцевидная эритема -Ревматические узелки -Серозиты -Пневмония	- Острое - Подострое - Затяжное - Непрерывно-рецидивирующее - Латентное	Н0 Н1 Н2а Н2б Н3
Неактивная	а)миокардиосклероз б) порок сердца			

КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ (АРР, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия	
	основные	дополнительные		КСВ	НУНА
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Ревматические узелки	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление <u>Хроническая Ревматическая болезнь сердца:</u> без порока сердца порок сердца	0 I IIА IIБ III	0 I II III IV
Повторная ревматическая лихорадка					

КРИТЕРИИ КИСЕЛЯ - ДЖОНСА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ОРЛ

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию
Кардит	Клинические: артралгия, лихорадка	Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител – АСЛ-О, анти-ДНК-аза В
Полиартрит	Лабораторные: Повышенные Острофазовые реактанты: СОЭ, С-реактивный белок	
Хорея	Инструментальные: Удлинение интервала PR на ЭКГ	
Кольцевидная эритема	Признаки митральной и/или аортальной регургитации или Допплер-ЭХОКГ	
Подкожные ревматические узелки		

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ СТЕПЕНЕЙ АКТИВНОСТИ РЕВМАТИЗМА

Показатели (норма)	I степень	II степень	III степень
СОЭ (6-8 мм/час)	До 20 мм/час	20-30 мм/час	Более 30 мм/час
Лейкоцитоз (6-8 Г/л)	До 8 Г/л	8-10 Г/л	Более 10 Г/л
СРБ (отрицательный)	- +	+, ++	+++, ++++
ДФА (0,180-0,240ед.)	Верхняя граница нормы	0,250-0,300	Более 0,300
Сиаловые кислоты (0,180-0,200ед.)		0,200-0,250	Более 0,250
Серомукоид (0,16-0,20ед.)		0,3-0,6ед.	Более 0,6
Кардит: в том числе			
диффузный миокардит	-	+	+
перикардит	-	+	+
внесердечные поражения	-	+	+

Лечение

- I этап – стационар.
- II этап– местный кардиоревматологический санаторий.
- III этап – диспансерное наблюдение в поликлинике.

- Диета
 - H0 стол № 5.
 - H1 стол № 10.
 - H2a стол № 10.
 - H2б-H3 диета по Каррелю 2 дня (по 100 мл молока 7 раз в день и витамин С или стакан фруктового сока), затем стол № 10.

Медикаментозное лечение

- Антибиотики: пенициллин в/м 3 р/д 7-10 дней, затем бициллин-5 в/м 1 раз в месяц (при аллергии на пенициллин – современные макролиды).
- Антигистаминные препараты.
- Нестероидные противовоспалительные средства: ортофен (вольтарен) внутрь 3 р/д в стационаре и санатории.
- Кардиотрофические средства (кардиотропные):
 - в/в струйно: 10% раствор глюкозы 10 мл, кокарбоксилаза, витамин С;
 - АТФ в/м, АТФ – лонг, карнитин, милдронат, рибоксин, кардонат (один из препаратов);
 - препараты калия: панангин, аспаркам внутрь.
- Витамины.

Показания к назначению гормональной терапии

- высокая степень активности (III),
 - тяжелом поражении сердца (диффузный миокардит, перикардит),
 - формирующемся или сформированном пороке сердца.
-
- *преднизолон в таблетках на время пребывания в стационаре (в низких дозах, основную дозу (1 мг/кг/с) дают 10 дней), затем снижают каждые 5 дней на 5 мг (1 таблетка) до полной отмены).*

- **При затяжном течении** ревматизма в терапию включают хинолиновые производные (делагил внутрь) на 6-9 месяцев.
- **При хорее** к медикаментозной терапии добавляют седативные препараты (валериана, фенобарбитал, фенибут, ново-пассит, персен, аминазин).

Профилактика ревматизма

1. Первичная профилактика:

- 1.1. Меры по повышению уровня естественного иммунитета, в первую очередь у детей, и их адаптационных механизмов:
 - *закаливание с первых месяцев жизни;*
 - *полноценное витаминизированное питание;*
 - *максимальное использование свежего воздуха;*
 - *борьба со скученностью жилища;*
 - *санитарно-гигиенические мероприятия, снижающие возможность стрептококкового инфицирования.*
- 1.2. Мероприятия по борьбе со стрептококковой инфекцией.
- 2. Вторичная профилактика - направлена на предупреждение рецидивов и прогрессирования болезни у детей и взрослых, перенесших ОРЛ.
- Регулярное в/м введение бициллина-5 (ретарпена):
 - *детям с массой тела менее 30 кг в дозе 600000 ЕД 1 раз в 3 нед.,*
 - *детям с массой тела более 30 кг – в дозе 120000 ЕД 1 раз в 4 нед.*
- Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально. Как правило, она должна составлять:
 - *для больных, перенесших ОРЛ без кардита (артрит, хорей), - не менее 5 лет после атаки или до 18-летнего возраста (по принципу "что дольше");*
 - *для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25-летнего возраста (по принципу "что дольше");*
 - *для больных со сформированным пороком сердца (в т.ч. оперированным) - пожизненно.*
- 3. Текущая профилактика - проводится одновременно с осуществлением вторичной профилактики ОРЛ при присоединении острых респираторных инфекций, ангин, фарингита, до и после тонзилэктомии и других оперативных вмешательств.
 - *Предусматривает назначение 10-дневного курса пенициллина.*