

**С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА
УНИВЕРСИТЕТІ**



**КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
С.Д.АСФЕНДИЯРОВА**

ДИАГНОСТИКА ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ

- **Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)** — постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц (главным образом, молодого возраста, от 7-15 лет) в связи с аутоиммунным ответом организма на антиген стрептококка и перекрёстной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Впервые это заболевание описали Буйо (1835) и Сокольский (1835)., поэтому одно из названий ОРЛ – болезнь Сокольского-Буйо.



Г.И.Сокольский(1813-1877)



J. B. Bouillaud, 1796–1881

В 1835 году J. B. Bouillaud и Сокольский Г.И. указали, что ревматизм не столько поражает суставы, сколько сердце. Позднее Лассег

сказал: *"Ревматизм лижет суставы, но кусает сердце"*.

Затем Боткиным было показано, что при ревматизме поражаются многие органы - почки, кожа, нервная система, печень, легкие, т.е. ревматизм - поливисцеральное заболевание.

ЭТИОЛОГИЯ ОРЛ

СВЯЗАНА СО СТРЕПТОКОККОВОЙ ИНФЕКЦИЕЙ:

- - ревматизм возникает через 2 - 3 недели **после стрептококковой инфекции** (ангина, рожа, скарлатина)
- - выделение **β-гемолитического стрептококка группы А** у большинства больных
- - увеличение **титра антистрептококковых антител АТ:** антистрептолизина О, антистрептогиалуронидазы, антистрептокиназы.
- - положительный **эффект от антибактериальной профилактики и лечения.**

- В развитии ОРЛ помимо **инфекции** имеет значение **аллергия**. В результате контакта со стрептококком происходит **сенсibilизация и возникает гиперергическая иммунная реакция**.
- Промежуток в 10-14 дней между ангиной и началом ревматической атаки - латентный период иммунной перестройки организма.

ОРЛ – аутоиммунное заболевание

- Стрептококк – пусковой фактор аутоиммунной агрессии.
- Ревматизм развивается лишь у 2-3% людей после стреп. инфекции, следовательно, **существует генетическая предрасположенность с дефектом иммунной защиты.**
- Патогенным действием обладает сам стрептококк и его продукты: S- стрептокиназа – поражает суставы, O-стрептолизин – повреждает сердце.

Доказательства аутоиммунного повреждения:

- --обнаружение в сыворотке крови **АТ**, реагирующих с тканями мио-, эндокарда, суставов, кожи.
- -выявление **ИММУННЫХ КОМПЛЕКСОВ** в миокарде (в обл. Ашоф-Талалаевских гранулам) и в воспалительно-измененных сердечных клапанах,
- -у пациентов с хореей находят перекрестно-реагирующие **АТ** против **АГ** Nucleus condatus и Nucleus subthalamicus.

ПАТОГЕНЕЗ ОРЛ

β-гемолитический стрептококк гр. А

М-протеин белков оболочки и клеточных мембран стрептококка, + **гиалуроновая кислота + ферменты** (гиалуронидаза, стрептокиназа, стрептолизин) **обладают свойствами антигенов**

↓ фагоцитоз

Образование АТ, реагирующих с кардиальными АГ

АТ + АГ (тропомиозин, миозин)

стр

Иммунные комплексы

Стенки сосудов

Эндокард

Миокард

Перикард

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ РЕВМАТИЗМА

- “Большие” критерии

Кардит
Полиартрит
Хорея
Кольцевидная эритема
Подкожные узелки

- “Малые” критерии

Клинические: артралгия, лихорадка;

- Лабораторные: увеличение СОЭ, повышение концентрации СРБ;
- Удлинение интервала P—R на ЭКГ, признаки митральной и/или аортальной регургитации при эхокардиографии;

- О высокой вероятности ОРЛ свидетельствует наличие **2-х больших критериев ИЛИ 1 большого и двух маленьких + данные о стрептококковой инфекции** (недавняя стрептококковая инфекция, подтвержденная положит. результатом мазка из зева, либо обнаружением антигена, либо высоким титром антистрептококковых АТ)

ОСОБЕННОСТИ РЕВМАТИЧЕСКОГО КАРДИТА

- В 80-100% сл. поражается миокард, нередко процесс одновременно поражает эндокард и миокард
- **Жалобы:** повышение температуры тела чаще до субфебрильных цифр;
- · мигрирующие боли, симметричного характера в крупных суставах (чаще всего коленных);
· перикардальные боли;
· одышка при обычной физической нагрузке;
· учащенное сердцебиение;
· утомляемость, общая слабость;
· признаки хореи (гиперкинезы - множественные насильственные движения мышц лица, туловища и конечностей, эмоциональная лабильность, изменение поведения).
- Повторная атака (рецидив) ОРЛ провоцируется БГСА-инфекцией и проявляется преимущественно развитием кардита

ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ:

- Кожный синдром: Кольцевидная эритема, ревматические узелки



- Поражение суставов: патологический процесс вовлекаются коленные, голеностопные, лучезапястные, локтевые суставы. Характерны: доброкачественность, летучесть воспалительных поражений с переменным, часто с симметричным вовлечением суставов. В 10-15% случаев выявляются полиартралгии, не сопровождающиеся ограничением движений,

- Поражение сердца:
- · Систолический шум, отражающий митральную регургитацию, имеет следующие характеристики: по характеру длительный, дующий; имеет разную интенсивность, особенно на ранних стадиях заболевания; существенно не изменяется при перемене положения тела и фазы дыхания; связан с I тоном и занимает большую часть систолы, и оптимально выслушивается на верхушке сердца и проводится в левую подмышечную область.
- · Мезодиастолический шум (низкочастотный), развивающийся при остром кардите с митральной регургитацией, имеет следующие характеристики: часто следует за III тоном или заглушает его, выслушивается на верхушке сердца в положении больного на левом боку при задержке дыхания на выдохе.
- · Протодиастолический шум, отражающий аортальную регургитацию, имеет следующие характеристики: начинается сразу после II тона, имеет высокочастотный дующий убывающий характер, лучше всего прослушивается вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперёд, как правило, сочетается с систолическим

- · Изолированное поражение аортального клапана без шума митральной регургитации нехарактерно для ОРЛ.
- Исходом кардита является формирование РПС. Частота развития РПС после первой атаки ОРЛ у детей составляет 20 — 25%. Преобладают изолированные РПС, чаще — митральная недостаточность. Реже формируются недостаточность аортального клапана, митральный стеноз и митрально-аортальный порок. Примерно у 7—10% детей после перенесённого ревмокардита развивается пролапс митрального клапана.
- У подростков, перенесших первую атаку ОРЛ, пороки сердца диагностируются в 1/3 случаев. У взрослых пациентов данный показатель составляет 39-45% случаев. Максимальная частота формирования РПС (75%) наблюдается в течение 3 лет от начала болезни. Повторные атаки ОРЛ, как правило, усугубляют выраженность клапанной патологии сердца.

Поражение нервной системы: в 6-30% случаев выявляются признаки малой хореи (гиперкинезы, мышечная гипотония, статокординационные нарушения, сосудистая дистония, психоэмоциональные нарушения). У 5— 7% больных хорея выступает единственным признаком ОРЛ. Хорее больше подвержены девочки 10-15 лет. Продолжительность хореи- 3-6 месяцев. Обычно хорея заканчивается выздоровлением.



Лабораторные исследования выявляют:

- общий анализ крови (ОАК): увеличение СОЭ, возможно лейкоцитоз со сдвигом лейкоформулы влево;
 - биохимический анализ крови (АлТ, АсТ, общий белок и фракции, глюкоза, креатинин, мочеви́на, холестерин);
 - коагулограмма;
 - иммунологический анализ крови: С реактивный белок (СРБ) (положительный), Ревматоидный фактор (РФ) отрицательный, Антистрептолизин-О (АСЛ-О) повышенные или что важнее повышающиеся в динамике титры;
 - бактериологическое исследование: мазок из зева на определение В-гемолитического стрептококка группы А (БСГА)-выявление в мазке из зева БГСА, может быть как при активной инфекции, так и при носительстве.

Дополнительные методы исследования:

- ЭКГ:** - *нарушение автоматизма синусового узла* – синусовая тахикардия или синусовая аритмия
- *вольтаж зубцов R снижен*,
 - *короткие фазы реполяризации* – зубец T сглажен либо исчезает
 - *нарушение функции возбудимости:* Э/С, Мерц. аритмия
 - *нарушение функции проводимости* – блокады (часто AV –блокада).

ЭХОКГ: *утолщение створок клапанов* (при эндокардите), *дилатация полостей* сердца и *снижение фракции выброса* при тяжелом течении ревмокардита.

- Рентгенография органов грудной клетки: с диагностической целью. (Возможны признаки ревматического пневмонита)
- рентгенография суставов для дифференциальной диагностики с другими артритами
- компьютерная томография высокого разрешения при особых случаях, для выявления признаков ревматического пневмонита, тромбоэмболии в мелкие ветви легочной артерии.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

<i>Диагноз</i>	<i>Обоснование для дифференциальной диагностики</i>	<i>Обследования</i>	<i>Критерии исключения диагноза</i>
Инфекционный эндокардит	быстро прогрессирующие деструктивные изменения сердечного клапана (-ов) и симптомы застойной недостаточности кровообращения	ЭхоКГ Кровь на стерильность	Чаще болеют люди пожилого возраста; лихорадочный синдром не купируется полностью только при назначении НПВП характерны прогрессирующая слабость, анорексия, быстрая потеря массы тела; вегетации на клапанах сердца при эхокардиографии;

<p>Неревматический миокардит</p>	<p>острое, подострое или хроническое воспалительное поражение миокарда, которое может манифестировать общевоспалительными, кардиальными симптомами</p>	<p>ЭКГ, ЭхоКГ, КФК, Мв-КФК, тропонины</p>	<p>Отсутствуют клинические и инструментальные признаки поражения клапанов сердца а также лабораторные признаки воспаления. На ЭКГ выявляются изменения свойственные миокардиту. Отсутствует артрит.</p>
<p>Эндокардит Либмана-Сакса</p>	<p>Поражение клапанов сердца.</p>	<p>ЭКГ, ЭхоКГ АНА, антитела к двуспиральной ДНК, антитела к кардиолипину, В2 гликопротеину.Sm антиген.</p>	<p>Обнаруживается при СКВ в развёрнутой стадии заболевания (при наличии других характерных симптомов) и относится к категории признаков высокой активности болезни.</p>

<p>Идиопатический пролапс митрального клапана.</p>	<p>□ синдром кардиалгии: постоянные боли в районе сердца, как правило, колющего, ноющего, или сжимающего характера, не усиливающиеся при физической нагрузке. Аускультативно систолический шум на верхушке сердца</p>	<p>ЭКГ, ЭхоКГ.</p>	<p>Астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающие на врождённую дисплазию соединительной ткани (воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз грудного отдела позвоночника, синдром гипермобильности суставов, раннее развитие плоскостопия и др.). Большинство больных имеют астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающие на врождённую дисплазию соединительной ткани</p>

<p>Постстрептококковый реактивный артрит</p>		<p>ЭКГ, ЭхоКГ</p>	<p>Может встречаться и у больных среднего возраста, развивается после относительно короткого латентного периода от момента перенесённой БГСА-инфекции глотки, персистирует в течение длительного времени (около 2 мес), протекает без кардита и недостаточно оптимально реагирует на терапию противовоспалительными препаратами.</p>
<p>Синдром PANDAS</p>	<p>Клинико-диагностический симптомокомплекс сходен с симптоматикой малой хореи</p>	<p>ЭКГ, ЭхоКГ, ЭЭГ, МРТ головного мозга, консультация невропатолога.</p>	<p>Развитие типично для детей препубертатного возраста. К числу наиболее типичных проявлений относятся различные обсессии (навязчивости), по сути - волевые неконтролируемые усилия или действия (компульсии).</p>

ЛИТЕРАТУРА:

- РЦРЗ (Республиканский центр развития здравоохранения МЗ РК)
Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2016.