

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА (РЕВМАТИЗМ)

Клиническая лекция, 2013

- **Острая ревматическая лихорадка (ревматизм)** – системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц, главным образом молодого возраста, и обусловленное инфекцией β - гемолитическим стрептококком группы А.

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

- Заболеваемость ревматизмом колеблется от 0,5 до 2,0% всего населения. Следствием его являются приобретенные пороки сердца.
- Ревматизм чаще всего начинается в возрасте от 7 до 20 лет. Крайне редко он возникает в возрасте до 3 лет и после 40–45 лет.
- Женщины болеют ревматизмом почти в 2 раза чаще, чем мужчины.

Учение о ревматизме имеет многовековую историю со времен Гиппократата. Существовала гуморальная теория (текущий по суставам процесс). До начала XX века все заболевания суставов рассматривались, как ревматизм.



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

Патологическая анатомия

Стадии развития Ашоф-Талалаевской гранулемы	Фазы
Альтеративно- экссудативная стадия (острое воспаление)	Мукоидное набухание
	Фибриноидные изменения
Пролиферативная стадия	Гранулематозная фаза
Гранулематозно- склеротическая стадия (хронический фиброз)	Склерозирование

Каждая фаза длится 1-2 месяца.

Классификация ревматической лихорадки

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадии НК	
	основные	Дополнительные		КСВ Ст	НУНА ФК
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром	Выздоровление	0 I	0 I
Повторная ревматическая лихорадка	Кольцевидная эритема Ревматические узелки	Серозиты	Хроническая ревматическая болезнь сердца: – без порока сердца – с пороком сердца	IIА IIБ III	II III IV

СТЕПЕНИ АКТИВНОСТИ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ

- **III (максимальная) степень активности** – яркие общие и местные проявления с лихорадкой, экссудативным компонентом пораженных органов; нейтрофильный лейкоцитоз, СОЭ ≥ 40 мм/ч, С-реакт. белок (+++), резкое увеличение $\alpha 2$ -глобулинов, фибриногена, высокие титры антистрептококковых антител
- **II (умеренная) степень активности** – умеренно выраженные клинические проявления с субфебрилитетом или без него, без выраженного экссудативного компонента в органах, острофазовые и иммунные показатели выражены умеренно (СОЭ 20-40 мм/ч), небольшое повышение титров антистрептококковых АТ
- **I (минимальная) степень активности** – клинические симптомы и изменения лабораторных показателей слабо выражены

В КЛИНИКЕ ОРЛ ВЫДЕЛЯЮТ 3 ПЕРИОДА:

- **1 период - скрытый** (2-4 недели после стрептокок. инфекции) – недомогание, потливость, артралгии, субфебрилитет.
- **2 период – ревматическая атака** – гиперергическая реакция с органной симптоматикой: кардитом, полиартритом, хореей или их сочетанием
- **3 период – нарастания иммунологических нарушений и прогрессирования дистрофических процессов:** прогрессируют органные нарушения, определяющие прогноз болезни

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ РЕВМАТИЗМА

- “Большие” критерии

Кардит
Полиартрит
Хорея
Сиденгема
Кольцевидная
эритема
Подкожные
узелки

- “Малые” критерии

Лихорадка
Артралгии
Атака ревматизма в анамнезе
Увеличение СОЭ
или повышение
С-реактивного белка
Лейкоцитоз
Удлинение инт. PQ на ЭКГ

- 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)

- При ОРЛ поражаются все оболочки сердца, главным образом миокард и эндокард с возникновением порока сердца и в последующем развитием сердечной недостаточности.

ОСОБЕННОСТИ РЕВМАТИЧЕСКОГО КАРДИТА

- В 80-100% сл. поражается миокард, нередко процесс одновременно поражает эндокард и миокард
- **Жалобы:** ноющие боли в обл. сердца, незначительная одышка, сердцебиение, лихорадка
- **Об-но:** тахикардия, смещение границ сердца кнаружи, на верхушке – ослабление I тона, слабый, мягкий систолический шум. Можно выслушать ритм галопа (патологический III или IV тоны)

Ревматический эндокардит – причина не менее 80% всех приобретенных пороков сердца. Чаще вовлекается митральный клапан, в 2 раза реже – аортальный, еще реже трикуспидальный.

Миокардит может быть очаговый или диффузный.

Объективные симптомы:

- ослабление звучности I тона (выпадение мышечного компонента);
- систолический шум функционального характера на верхушке сердца (снижен тонус сосочковых мышц, которые прикрепляются к створкам клапана);
- смещение границ сердца (преимущественно влево);
- признаки сердечной недостаточности (для очагового миокардита не характерны последние два симптома).

Систолический шум, может быть отражением митральной регургитации, – ведущим симптомом **ревматического вальвулита**:

- бывает разной интенсивности, не зависит от перемены положения тела и фазы дыхания;
- связан с I тоном;
- занимает большую часть систолы;
- лучше всего выслушивается в области верхушки сердца и проводится в левую подмышечную область.

Базальный протодиастолический шум, характерный для аортальной регургитации (при поражении аортального клапана):

- начинается сразу после II тона;
- по характеру – высокочастотный, дующий, убывающий;
- лучше всего выслушивается вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперед.

РЕВМАТИЧЕСКИЙ ПЕРИКАРДИТ

- Чаще сухой, реже экссудативный
- Жалобы на боль и тяжесть за грудиной, усиливающуюся при дыхании и движении
- При экссудативном перикардите границы сердца смещены кнаружи, площадь абсолютной тупости увеличена. Тоны приглушены, может быть шум трения перикарда.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ

Лабораторные исследования выявляют:

- неспецифические «острофазовые показатели»: нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, СОЭ, положительный СРБ, гиперфибриногеномию.
- Иммунологическое исследование выявляет титра антистрептококковых антител (антистрептогиалуронидазы, антистрептокиназы, антистрептолизина О)

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.



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**.



Ревматические узелки

округлые плотные от нескольких мм. до 1-2 см безболезненные подкожные образования (в области коленных, локтевых, пястнофаланговых суставов, затылочной кости). Появляются обычно во время первой атаки ОРЛ (1-3%)

Цикл обратного развития - 1-2 мес, без остаточных явлений.

Кольцевидная эритема

наблюдается в 4-17% на высоте ревматической атаки. Клинически: бледно-розовые кольцевидные безболезненные высыпания на коже туловища или конечностей, исчезает при надавливании. Обычно, бесследно исчезает в течение суток.

Кольцевидная эритема



Малая хорея

– типичное проявление ОРЛ в 6-30% случаев. Как правило, хорея сочетается с другими клиническими синдромами ОРЛ (кардит, полиартрит), но у 5-7% больных она может быть единственным признаком заболевания. Болеют чаще девочки в возрасте от 6 до 15 лет.

Заболевание начинается постепенно с появления неустойчивого настроения, плаксивости.

Позднее появляются гиперкинезы (подергивания) мышц туловища, конечностей, мимических мышц лица, дискоординация движений, снижение мышечного тонуса.

Таблица 3. Примеры клинического диагноза

1. Острая ревматическая лихорадка: кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит, НК I (ФК I)	I01.1*
2. Острая ревматическая лихорадка: хорея, НК 0 (ФК 0)	I02.9
3. Повторная ревматическая лихорадка: кардит. Сочетанный митральный порок сердца. НК IIA (ФК II)	I01.9
4. Хроническая ревматическая болезнь сердца: поствоспалительный краевой фиброз створок митрального клапана. НК 0 (ФК 0)	I05.9
5. Хроническая ревматическая болезнь сердца: комбинированный митрально-аортальный порок сердца. НК IIB (ФК III)	I08.0

* – шифр в соответствии с МКБ-Х

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ОСТРОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ

- **Лечение стрептококковой инфекции** (антибактериальная терапия—антибиотики пенициллинового ряда)
- **Подавление активности ревматического процесса** (НПВП)
- **Коррекция иммунологических нарушений** (при тяжелом ревмокардите—кортикостероиды; при вялотекущем процессе аминохинолиновые производные—делагил, плаквенил)
- **Противорецидивные мероприятия** включают санацию очагов инфекции, проведение круглогодичной бициллинопрофилактики (бициллин 5) и курсов противовоспалительной терапии при появлении признаков стрептококковой инфекции
- *весной и осенью—НПВП 4–6 нед.*