

Острая ревматическая лихорадка (ревматизм)

к.м.н., доцент кафедры детских инфекций
с курсом педиатрии

Канкасова

Маргарита Николаевна

Ревматизм (острая ревматическая лихорадка - ОРЛ) – постинфекционное осложнение БГСА-стрептококкового тонзиллита или фарингита в виде системного воспаления соединительной ткани с преимущественной локализацией в ССС, суставах, мозге и кожи, развивающийся у предрасположенных лиц, главным образом у детей и подростков (7-17 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Актуальность проблемы:

- болезнь начинается в детском возрасте;
- является основной причиной формирования приобретенных пороков сердца, являющихся причиной инвалидизации у 50% больных.

Эпидемиология ОРЛ:

- заболевание регистрируется во всех климато-географических зонах;
- распространенность: 0,3-18,6 на 1000 детского населения в различных регионах мира (по данным ВОЗ);
- в РФ распространенность в пределах 0,3 на 1000 детского населения;
- вспышки ОРЛ, регистрируемые в экономически развитых странах в последние десятилетия, свидетельствуют о том, что заболевание не ликвидировано, роль социальных факторов минимальна, патология не исчезнет пока в популяции циркулирует БГСА;

- в сельской местности распространённость ОРЛ меньше, что связано с меньшей плотностью населения и меньшей возможностью контакта с БГСА;
- дети в возрасте до 3 лет болеют крайне редко;
- в более старшем возрасте заболеваемость ОРЛ возрастает, достигая максимума у детей и подростков 10-14 лет.

Этиология ОРЛ

1. Основной этиологический фактор – БГСА.

ОРЛ развивается через 2-4 недели после перенесенной инфекции, вызванной ревматогенными штаммами БГСА (после о.тонзиллита, фарингита, скарлатины, обострения хр.тонзиллита).

2. Наследственная
предрасположенность больного.
ОРЛ заболевают только 0,3-1%
детей, перенесших
стрептококковую инфекцию. ОРЛ
болеют дети, имеющие Ag Д-8,
Д-17, А(II) и В(III) группы крови.

Патогенез

1. Общепринятой в настоящее время теорией патогенеза ОРЛ является теория аномального иммунного ответа, в основе которой лежит феномен антигенной мимикрии компонентов стрептококка и тканей человеческих органов.

У стрептококка выделяют несколько Аг и токсинов:

- М-протеин клеточной стенки;
- Стрептолизины S и O;
- Стрептокиназа и гиалуронидаза.
- в ответ на Аг стрептококка в организме формируются аутоантитела, перекрестно реагирующие с тканями человека (феномен антигенной мимикрии): эндокарда, миокарда и др. тканей.

- М-протеин стрептококка обладает свойствами «суперантигена», индуцирующего эффект аутоиммунитета.
- Приобретенный аутоиммунный ответ может быть усилен последующим дополнительным инфицированием «ревматогенными» штаммами БГСА.

2. Прямое кардиотоксическое действие Аг «ревматогенных» штаммов БГСА.

Патоморфология ОРЛ

Результатом аутоиммунного процесса является поражение соединительной ткани.

Выделяют 4 стадии патологического процесса при ОРЛ:

- мукоидное набухание;
- фибриноидные изменения;
- пролиферативные реакции (гранулематоз);
- склероз.

- Фазы мукоидного набухания и фибриноидных изменений являются проявлением неспецифического экссудативного воспаления, а грануллематоз и склероз – это специфическое ревматическое воспаление.
- Типичные ревматические гранулемы выявляются только в сердце.
- В стадии мукоидного набухания возможно обратное развитие процесса.
- В патологический процесс вовлекаются сосуды микроциркуляторного русла, серозные оболочки, суставы и нервная система, что обусловлено развитием ревматического васкулита.

Факторы риска, индуцирующие клиническую манифестацию ОРЛ:

- молодой возраст (7-15 лет);
- скученность населения;
- неудовлетворительные социально-бытовые условия;
- низкий уровень медицинской помощи.

Классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК
	Основные	Дополнительные		
Острая ревматическая лихорадка	Кардит	Лихорадка	Выздоровление	0
	Артрит	Артралгии		I
	Хорея	Абдоминальный синдром		IIА
	Кольцевидная эритема			IIБ
Повторная ревматическая лихорадка	Ревматические узелки	Серозиты	Ревматический порок сердца	III

Клинические проявления ОРЛ

ОРЛ – это общее заболевание организма, протекающее с многообразными проявлениями.

В большинстве случаев ОРЛ начинается подостро, через 2-4 недели после перенесенной стрептококковой инфекции:

- повышение t° до субфебрильных цифр;
- умеренные симптомы интоксикации:
слабость, вялость, повышенная утомляемость;
- тахикардия, реже брадикардия;
- расширение границ сердца;
- приглушенность тонов сердца.

Ведущим в клинической картине ОРЛ, определяющим тяжесть течения и ее исход является **кардит**. Встречается у большинства детей, больных ОРЛ (90-95%).

Основным проявлением кардита при ОРЛ является **вальвулит**, преимущественно митрального, реже аортального клапана.

Вальвулит нередко сочетается с миокардитом, а при тяжелом течении ОРЛ – с перикардитом. На ранних этапах заболевания разграничить миокардит и эндокардит бывает трудно, необходимы инструментальные методы исследования.

Клинические проявления ревматического вальвулита

1. Для вальвулита митрального клапана характерно:

- появление интенсивного «дующего» систолического шума, связанного с 1-ым тоном на верхушке сердца;
- шум нередко проводится влево;
- усиливается после физической нагрузки;
- на ФКГ – шум высокочастотный, пансисталический, убывающий или лентовидный.

2. Для вальвулита аортального клапана характерно:

- появление «дующего» дисталического шума вдоль левого края грудины (аортальная недостаточность);
- шум не всегда постоянный;
- на ФКГ – шум высокочастотный, протодиастолический, убывающий;
- большое значение в ранней диагностике вальвулита принадлежит ЭХО-КТ.

Ревматический перикардит:

- встречается редко, в сочетании с эндомиокардитом, при тяжелом течении;
- всегда отмечаются выраженные признаки интоксикации, нарушения общего состояния.

Различают перикардит:

- сухой – фибринозный;
- экссудативный.

При фибринозном перикардите:

- боли в сердце;
- шум трения перикарда вдоль левого края грудины на уровне 4-5 межреберья.

При выпотном перикардите:

- тяжелое состояние: одышка, бледность кожи, цианоз;
- вынужденное положение сидя или полусидя в постели;
- выраженные боли в сердце;
- признаки сердечной недостаточности;
- глухость тонов сердца;
- значительное расширение границ сердца;
- рентгенологически – увеличение границ сердца, треугольная или шаровидная форма сердца.

Инструментальная диагностика ревмокардита

ЭКГ. Преходящая атрио-вентрикулярная блокада, экстрасистолия, изменение зубца Т в виде снижения его амплитуды. Изменения ЭКГ нестойкие и быстро исчезают в процессе лечения.

ФКГ уточняет данные аускультации и помогает в динамическом наблюдении за шумом.

ЭхоКГ – позволяет оценить анатомическую структуру сердца, состояние внутрисердечного кровотока, а также наличие выпота.

ЭхоКГ – критерии эндокардита митрального клапана:

- булавовидное краевое утолщение митральной створки;
- гипокинезия задней митральной створки;
- митральная регургитация;

ЭхоКГ – критерии эндокардита аортального клапана:

- краевое утолщение створок клапана;
- преходящий пролапс створок;
- аортальная регургитация.

Внесердечные проявления ОРЛ

Ревматический полиартрит:

- самое частое внесердечное проявление ОРЛ;
- преимущественное поражение крупных и средних суставов (коленных, галеностопных, реже – локтевых, плечевых, лучезапястных);
- мигрирующий характер поражения;
- отсутствие хронических артритов (не остается внешних и функциональных изменений в суставах);
- быстрая, полная регрессия воспалительных изменений при проведении противовоспалительной терапии;
- современной особенностью течения ревматического артрита является моноартрит, в 10-15% случаев – только артралгии.

Ревматическая хорея —
поражение нервной системы у
детей, наиболее часто в возрасте
6-15 лет, встречается в 6-30%
случаев.

Клинические синдромы

(могут быть в различных сочетаниях):

1. Психоэмоциональные нарушения:

неустойчивость настроения,

раздражительность, плаксивость,

несобранность и др.

2. Хореические гиперкинезы

(беспорядочные, непроизвольные

движения): вначале короткие сокращения

мимических мышц лица, затем мышц

верхних и нижних конечностей,

изменяется подчерк.

3. Мышечная гипотония: «симптом дряблых плеч» с имитацией параличей.

4. Расстройство статики и кардинации: неустойчивость в пробе Ромберга, затруднения выполнения пальце-носовой и коленно-пяточной проб.

5. Сосудистая дистония.

6. Как правило сочетается с другими клиническими синдромами ОРЛ (кардит, полиартрит), у 5-7% больных может быть единственным проявлением болезни.

Кольцевидная эритема – бледно-розовые кольцевидные высыпания:

- диаметром от нескольких миллиметров до 5-10 см;
- преимущественная локализация на туловище, проксимальных отделах конечностей;
- не бывает на лице;
- не возвышается над уровнем кожи;
- не сопровождается зудом;
- носит мигрирующий характер;
- регрессирует бесследно.

Подкожные ревматические узелки:

- округлые, плотные, малоподвижные образования различных размеров;
- локализуются на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, затылочной области;
- исчезают в течении 2-4 недель;
- наблюдаются редко.

Данные лабораторных исследований при ОРЛ:

- нейтрофильный лейкоцитоз, ускоренная СОЭ;
- диспротеинемия: $> \alpha_2$ и γ -глобулинов;
- $>$ фибриногена, С-реактивного белка;
- $>$ Jg всех классов, наличие ЦИК.

Диагностика БГСА-инфекции:

- $>$ увеличение титра а/тел к антигенам БГСА в динамике (АСЛ-О, анти-ДНКазы);
- высеv БГСА из ротоглотки.

Таким образом, клиническая картина ОРЛ у детей характеризуется многообразием клинических проявлений, что является причиной как гипо- так и гипердиагностики. Для постановки диагноза ОРЛ используется посиндромальный принцип, разработанный в 1940г отечественным педиатром А.А. Киселем, с последующим пересмотром американской кардиологической ассоциацией и модификацией, предложенной ассоциацией ревматологов России в 2003г: так называемые критерии **Киселя-Джонса**.

Диагностические критерии ОРЛ (критерии Киселя-Джонса в модификации АРР, 2003)

Большие критерии:

- Кардит
- Полиартрит
- Хорея
- Кольцевидная эритема
- Подкожные ревматические узелки

Малые критерии:

- Клинические:
 - артралгия
 - лихорадка (выше 38°).
- Лабораторные:
 - Повышенные острофазовые реактанты:
СОЭ более 20 мм/ч, С-реактивные белок.
- Инструментальные:
 - удлинение интервала PR ($>0,2$ с) на ЭКГ;
 - признаки митральной и/или аортальной регургитации при доплер- ЭхоКГ

Данные, подтверждающие
предшествующую А-стрептококковую
инфекцию:

- Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из ротоглотки, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена;
- Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител: АСЛ-О, анти-ДНК-аза В.

Диагноз ОРЛ считается достоверным при наличии двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, подтверждающими предшествовавшую инфекцию стрептококками группы А.

Исход ОРЛ:

1. Выздоровление – обратное развитие клинической симптоматики, нормализация лабораторных показателей, отсутствие остаточных изменений.

2. Хроническая ревматическая болезнь сердца:

- без порока сердца: формирование поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации;
- с пороками сердца (18-20% после ОРЛ).

Преобладают изолированные пороки, чаще митральная недостаточность, реже недостаточность аортального клапана и митральный стеноз.

Повторная ревматическая лихорадка:

- рассматривается у больных с ревматическим анамнезом, как **новый** эпизод ОРЛ, а не рецидив 1-го эпизода;
- по клиническим проявлениям мало отличается от 1-го эпизода ОРЛ;
- диагноз повторный ОРЛ может быть поставлен на основании одного «большого» или только «малых» критериев в сочетании с повышенным или повышающимися титрами антистрептококковых а/тел.

Особенности современного течения ревматизма:

- снизилась первичная заболеваемость ОРЛ;
- изменилась возрастная структура ОРЛ: снизилась заболеваемость детей дошкольного возраста и увеличилась в пубертатном периоде;
- патологический процесс утратил выраженный экссудативный характер, в связи с чем отмечается снижение частоты острого начала заболевания;

- изменился характер кардита: снизилась частота тяжелых кардитов, увеличилась частота слабовыраженных кардитов без отчетливых признаков сердечной недостаточности;
- уменьшилась частота и выраженность экстракардиальных проявлений ОРЛ;
- отмечается вариабельность суставного синдрома: м.б. в виде артралгии или с пролонгированным течением;
- значительно улучшился прогноз заболевания: отсутствует летальность, снизилась частота формирования пороков сердца;

- у большинства детей ОРЛ заканчивается полным выздоровлением;
- изменилась структура сформированных пороков сердца: преобладает изолированная митральная недостаточность, реже – аортальная недостаточность, редко комбинированные пороки сердца;
- в подростковом возрасте увеличивается частота сочетанных пороков сердца, являющихся следствием вторичного латентного прогрессирования ОРЛ;
- снизилась частота рецидивов.

Лечение ОРЛ

Важнейшими принципами терапии ОРЛ являются преемственность и этапность.

Последняя включает:

1. Стационарный этап – лечение острого периода болезни.
2. Ревматологический санаторий – долечивание и реабилитационные мероприятия.
3. Диспансерный этап – наблюдение кардиоревматолога и педиатра детской поликлиники.

Терапия ОРЛ включает:

- 1) диету – стол № 10 по Певзнеру;
- 2) режим – постельный на период острого воспалительного процесса. Расширение режима производят постепенно, ориентируясь в первую очередь на динамику сердечных проявлений. Функциональные возможности сердечно-сосудистой системы оценивают проведением функциональных проб (например, пробы Шалкова).

Медикаментозная терапия

1. Этиотропная терапия: антибиотики с антистрептококковой активностью:

- бензилпенициллин

- при отсутствии факторов риска: амоксициллин, флемоксин, ЦС Iп (цефадроксил), ЦС IIп (цефуроксим)

- при непереносимости β -лактамов назначаются макролиды: кларитромицин, макропен, азитромицин.

Антибиотики назначаются сразу после установления диагноза. Курс – 10-14 дней, при наличии множественных, часто обостряющихся очагов инфекции курс может быть удлинен.

2. Патогенетическая терапия

Противовоспалительные препараты.

Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП):

- показаны при низкой степени активности, латентном течении с невыраженным экссудативным компонентом воспаления.

Препараты, используемые в детском возрасте (вольтарен, ортофен) – 2-3 мг/кг/сут., ибупрофен (бруфен) – 10-15 мг/кг/сут.

Курс общий – 1,5-2 мес., из них 3 нед. в максимальной дозе, затем снижение на 1/3 суточной дозы 1 раз в 2 нед. до полной отмены.

- глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон).

Показаны при ОРЛ с отчетливым компонентом воспаления: ярко и умеренно выраженным кардите, хорее, полисиразите.

Преднизолон назначают в суточной дозе 0,7-1 мг/кг/сут. на 2 нед. с последующей постепенной отменой (2,5 мг 1 раз в 3-5 дней). Курс – 1-1,5 мес.

- препараты хинолинового ряда –
делагил, плаквенил.

Показаны при затяжном течении
процесса.

Дозы: 5-8 мг/кг/сут., курс – длительно
(6 мес. – 1,5 года).

- **посиндромная симптоматическая терапия** – лечение сердечной недостаточности, витаминотерапия (витамин С, группы В), кардиопротекторы (рибоксин, предуктал, милдронат).

Лечение при хорее: дополнительно назначается 1% рас-р брома, вит. В1, В6, седуксен или тазепам, ноотропил, цинаризин, актовегин.

Лечение повторной ревматической лихорадки проводится так же, как и первого эпизода.

Профилактика ОРЛ

Складывается из первичной и вторичной.

Первичная профилактика направлена на ликвидацию первичной заболеваемости ОРЛ.

Включает 2 этапа: общие мероприятия и борьбу со стрептококковой инфекцией.

Общие мероприятия:

- закаливание;
- полноценное витаминизированное питание;
- рациональный режим дня, прогулки на свежем воздухе, занятия физкультурой и спортом;
- гигиена жилья (борьба со скученностью, ряд общегигиенических мер).

Борьба со стрептококковой инфекцией включает раннюю диагностику и адекватную терапию острой стрептококковой инфекции (ангины, скарлатины, фарингита).

Вторичная профилактика

Цель – предупреждение рецидива и прогрессирование заболевания у лиц, перенесших ОРЛ. Профилактика рецидива должна начинаться сразу в стационаре по окончании 10-14-дневного лечения антибиотиками.

Вторичная профилактика ОРЛ проводится круглогодично и предусматривает регулярное введение пенициллинов пролонгированного действия.

С этой целью используется бензатин бензилпенициллин (ретарпен, экстенциллин).

Дозы: 1200 000 в/м у детей до 10 лет 1 раз в три недели, 2400 000 в/м у детей старше 10 лет и у взрослых 1 раз в три недели.

Больные без поражения сердца в предыдущей атаке должны получать противорецидивную профилактику минимум 5 лет после предыдущей атаки или до 21 года. У больных, имевших поражение сердца в предыдущей атаке, профилактика должна проводиться минимум до 40 лет или дольше, если имеются предрасполагающие факторы.

При присоединении острых вирусных респираторных инфекций, ангин, фарингита, после тонзилэктомии и других оперативных вмешательств рекомендуется проведение **текущей профилактики** – 10-дневный курс пенициллина.