

# Определение.

РЛ-постинфекционное осложнение А  
стрептококкового  
тонзиллита/фарингита у  
предрасположенных лиц с развитием  
аутоиммунного ответа на эпитопы  
стрептококка группы А и перекрестной  
реактивности со сходными эпитопами  
тканей человека ( сердце, суставы ,  
ЦНС)

# Этиология -бета гемолитический стрептококк группы (БГСА)

## Доказательства

**1. Клинико-эпидемиологическое-** хронологическая связь с перенесенной ОРСИ у 2/3 больных ОРЛ

### **К ОРСИ** относят:

1. Фарингит
2. Ангина
3. Скарлатина
4. ОТИТ
5. РИНИТ
6. ЛИМФАДЕНИТ ПЕРЕДНЕ-ШЕЙНЫХ  
ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

**2.ИММУНОЛОГИЧЕСКОЕ-  
ПОВЫШЕНИЕ ТИТРОВ  
ПРОТИВОСТРЕПТОКОККОВЫХ  
АНТИТЕЛ ( АСЛ-О, АСГ, АСК, АДНК-Б)**

**3.Профилактическое-снижение  
рецидивов РЛ при применении  
продолгованных пенициллинов**

# Критерии ревматогенности стрептококка группы А

- Тонзиллофаренгиальная инфекция, оцениваемая
  1. Высоким уровнем противострептококковых антител
  2. Персистенцией БГСГА в зеве
- Большая гиалуроновая капсула
- Наличие эпитопов, сходных с тканью сердца человека
- Способность продуцировать типоспецифические антитела
- Продукция мукоидных колоний на кровяном агаре
- Устойчивость к фагоцитозу
- Не образует фактор помутнения
- Крупные молекулы М- протеина на поверхности штаммов

# Теории патогенеза РЛ

- Токсическая
- Иммунопатологическая
- Аутоиммунная
- Вирусная

## Токсическая гипотеза

Повреждение клеточных мембран  
токсическими продуктами стрептококка:

Стрептолизин –O

Стрептолизин –S

Дезоксирибонуклеаза B

M-протеин типоспецифический

Полисахарид A

# Молекулярная мимикрия

## ***на поверхности M- протеина эпитоп с перекрестными реакциями с***

- гликопротеидами клапанов
- Миозином
- Синовиальной оболочкой суставов
- Сарколемальной мембраной
- Нейрональной тканью
  - Эндокардит
  - Миокардит
  - Синовит
  - Артрит

## *Течение РЛ*

РЛ протекает в виде атак.

Продолжительность атаки:

У 70% - 8-12 недель,

У 90-95%- 12-16 недель

У 5% - более 6 месяцев



# Клинические проявления

Продромальный период ( 18 дней)

Интоксикация

Лихорадка

# Международные клинические критерии кардита

1. Органический шум (шумы), ранее не выслушиваемые или динамика существующих шумов
2. Увеличение размеров сердца (кардиомегалия)
3. Застойная сердечная недостаточность у молодых
4. Шум трения перикарда или признаки выпота в полость перикарда

# Шумы , подтверждающие кардит

1. Мезодиастолический шум над  
верхушкой (шум Кумбса)
2. Интенсивный систолический шум над  
верхушкой
3. Базальный протодиастолический шум

## *ЭХО-КГ критерии эндокардита аортального клапана*

- ЭХО-КГ критерии эндокардита аортального клапана
- краевое утолщение аортальных клапанов
- преходящий пролапс створок
- аортальная регургитация

# Классификация кардита

- I. 1-легкий
- II. 1+2- среднетяжелый
- III. 1+2+3- тяжелый

# Клинические критерии полиартрита

- Мигрирующий (поражение нескольких суставов быстро и последовательно)
- Типичная локализация (крупные и средние суставы)
- Полное обратное развитие через 2-3 недели
- Выраженный положительный эффект от НПВС

# Клинические признаки ревматической хореи (малая хорея, хорея Сиденгама)

1. Множественные насильственные гиперкинезы мышц лица, туловища
2. Мышечная гипотония
3. Статокоординационные нарушения
4. Сосудистая дистония
5. Психопатологические явления

# Особенности хореи

- Латентный период 1-7 месяцев
- Титры стрептококковых АТ нормальные
- Острофазовые реакции стихают к моменту появления хореических движений
- Бывает изолированной и в сочетании с другими проявлениями (чаще с кардитом)



# Подкожные узелки

- ❖ Округлые плотные безболезненные образования на разгибательных поверхностях локтевых, коленных и других суставов, над остистыми отростками позвонков.
- ❖ Сохраняются от нескольких дней до 1-2 недель
- ❖ Ассоциируются с тяжелым кардитом

# Кольцевидная эритема

- ✓ Преходящие кольцевидные пятна с бледным центром
- ✓ Локализуются на туловище, шее, проксимальных отделах конечностей
- ✓ Возникает и исчезает в течение нескольких минут или часов- « кольца сигаретного дыма», но может рецидивировать

# Диагностические критерии ревматической лихорадки( ВОЗ 2004)

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествующую А-стрептококковую инфекцию
Ревмокардит Мигрирующий полиартрит Малая хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	Клинические: Артралгия Лихорадка Лабораторные: Повышенное содержание острофазовых реактантов; СОЭ, С-РП, удлинение интервала Р-Р на ЭКГ	Позитивная А стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А- стрептококкового антигена. Повышенные или повышающиеся титры стрептококковых антител

# Критерии диагностики РЛ и ОРЛ ( ВОЗ 2004)

Диагностические категории	Критерии
ОРЛ	2 больших +1 малый или 1 большой и 2 малых критерия + доказательства перенесенной стрептококковой инфекции
Повторные атаки РЛ у пациентов без установленной РБС	2 больших +1 малый или 1 большой и 2 малых критерия + доказательства перенесенной стрептококковой инфекции
Повторные атаки РЛ у пациентов с установленной РБС	2 малых критерия + доказательства перенесенной стрептококковой инфекции
Ревматическая хорея или легкий кардит	Другие большие критерии или доказательства стрептококковой инфекции не требуются

# Классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадии НК	
	Основные	Дополнительные		КСВ*	НУНА**
Острая ревматическая лихорадка. Повторная ревматическая лихорадка	Кардит. Артрит. Хорея. Кольцевидная эритема	Лихорадка. Артралгия. Абдоминальный синдром. Серозиты.	Выздоровление. Ревматическая болезнь сердца: без порока сердца***; порок сердца****	0 I IIA IIB III	0 I II III IV

\* По классификации Н.Д.Стражеско и В.Х.Василенко

\*\* Функциональный класс сердечной недостаточности.

\*\*\* Возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок клапанных створок без регургитации, который уточняется с помощью ЭхоКГ.

\*\*\*\* При наличии впервые выявленного порока сердца необходимо по возможности исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный АФС, кальциноз клапанов дегенеративного генеза...)

# Кольцевидная эритема



# ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ

- Амоксициллин 1,2 млн ед в субки
- НПВС (ацетилсалициловая кислота 3-4 г/сут, ортофен, диклофенак, вольтарен 100мг/сут) в течение 14 недель
- ГКС (при тяжелом кардите 1,5-2 мг/кг массы тела)
- Фенобарбитал 0,015- 0,03г каждые 8 часов до прекращения гиперкинезов с постепенной отменой в течение 2-3 недель, финлепсин 0,4 г в сутки

## Первичная профилактика РЛ- это адекватная терапия острого стрептококкового тонзиллофарингита

Препарат	дозировка	Путь введения	режим
Бензатинбензилпенициллин (ретарпен, экстенциллин)	600000-1200000 ед	в /м	однократно
V-феноксиметилпенициллин (оспен)	250-500мг 3р/д	Per os	10 дней
Кларитромицин При непереносимости клиндамицин	500.000 x2р/д  300000x2р/д	Per os  Per os	10 дней  10 дней



# Вторичная профилактика

Препарат	дозировка
Бензатинбензилпенициллин (ретарпен, экстенциллин)	1200000ед каждые 3-4 недели

Категория больных	продолжительность
РЛ с кардитом и клапанным поражением	По крайней мере 10 лет после последнего эпизода и по крайней мере до 40-летнего возраста
РЛ с кардитом , но без клапанного поражения	10 лет или до достижения взрослого состояния
РЛ без кардита	5 лет или до 21 года