



Семинар Острая ревматическая лихорадка

ТУ «Актуальни питання педіатрії»
2016

- **Цель семинара.** Ознакомить слушателей с новыми положениями и взглядами необходимыми при работе с больными ревматической лихорадкой (прежде - ревматизм).
- **План семинара**
- 1. Концепции теорий патогенеза и патоморфологические изменения при данной патологии
- 2. Диагностические критерии.
- 3. Кардиальные и экстракардиальные признаки ревматической лихорадки у детей.
- 4. Классификация.
- 6. Понятие о хронической ревматической болезни сердца. 5. Лечение и профилактика 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 (кардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки).**

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)

- **Острая ревматическая лихорадка развивается у предрасположенных лиц, главным образом в молодом возрасте (7—15 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антиген стрептококка (АГС) и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).**

Этиопатогенез ОРЛ

- **Основной этиологический фактор — ревматогенные штаммы стрептококка (β -гемолитический стрептококк группы А — БГСА).**

- **Установлено, что ревматогенные штаммы стрептококка имеют ряд отличительных черт: большая гиалуроновая капсула, высокая контагиозность при близком контакте, а также наличие очень большой молекулы М-протеина.**

- **В последние годы доказано, что М-протеин обладает свойствами суперантигена, индуцирующего эффект аутоиммунитета.**

Существуют три наиболее важные концепции теории патогенеза РА (J. Zabriskie):

- **Персистирование стрептококка или его антигенов в тканях-мишенях.**
- **Прямое кардиотоксическое действие антигенов стрептококка.**
- **Аномальный иммунный ответ на них**

- **Имеются определенные факторы риска, индуцирующие клиническую манифестацию ОРЛ. К ним относятся молодой возраст, скученность населения, неудовлетворительные социально-бытовые условия, низкий уровень медицинской помощи.**

- Таким образом, в основу современных представлений о РЛ положено признание **БГСА** и **наследственной предрасположенности** к заболеванию, реализующейся **аномалией иммунного ответа** организма. Структурную основу РЛ составляет **прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани**. Одно из основных проявлений болезни — ***ревмокардит (РК)***.

Патоморфология ОРЛ

Морфологическими критериями ревмокардита являются:

- **субэндокардиальные или миокардиальные гранулемы Ашоффа-Талалаева;**
- **бородавчатый эндокардит клапанов;**
- **аурикулит задней стенки левого предсердия.**

Гранулемы Ашоффа-Талалаева

- Являются маркерами ревматического процесса и **обычно локализуются** в миокарде, эндокарде и периваскулярно в соединительной ткани сердца, при этом их не обнаруживают в других органах и тканях.

- Стадии развития ревматического процесса представлены **экссудативной воспалительной реакцией, альтернативными изменениями коллагеновых волокон и дегенеративными изменениями миокарда**. При отсутствии признаков фибриноидного некроза на фоне выраженного периваскулярного склероза гранулемы рассматриваются как старые, неактивные.

- **Неспецифические реакции определяются в виде **инфильтратов** из различных клеток диффузного или очагового характера; васкулитов с поражением сосудов разного калибра, чаще микроциркуляторного русла; коронариитов.**



Рис. 8.26. Узелковый продуктивный (гранулематозный) миокардит при ревматизме. В строме миокарда видны очаговые периваскулярные скопления клеток вокруг фокусов фибриноидного некроза (гранулемы Ашоффа—Талалаева) (1). В кардиомиоцитах имеются признаки миолиза (2) и жировой дистрофии (препарат А.И. Абрикосова).

Бородавчатый эндокардит клапанов

- На ранних стадиях РК клапанное повреждение заключается в образовании по **краям створок** бородавчатых образований. Позднее наблюдается утончение и деформация створок клапанов.

- Чаще поражаются **митральный**, затем **аортальный**, намного реже **трикуспидальный** и легочной артерии клапаны.

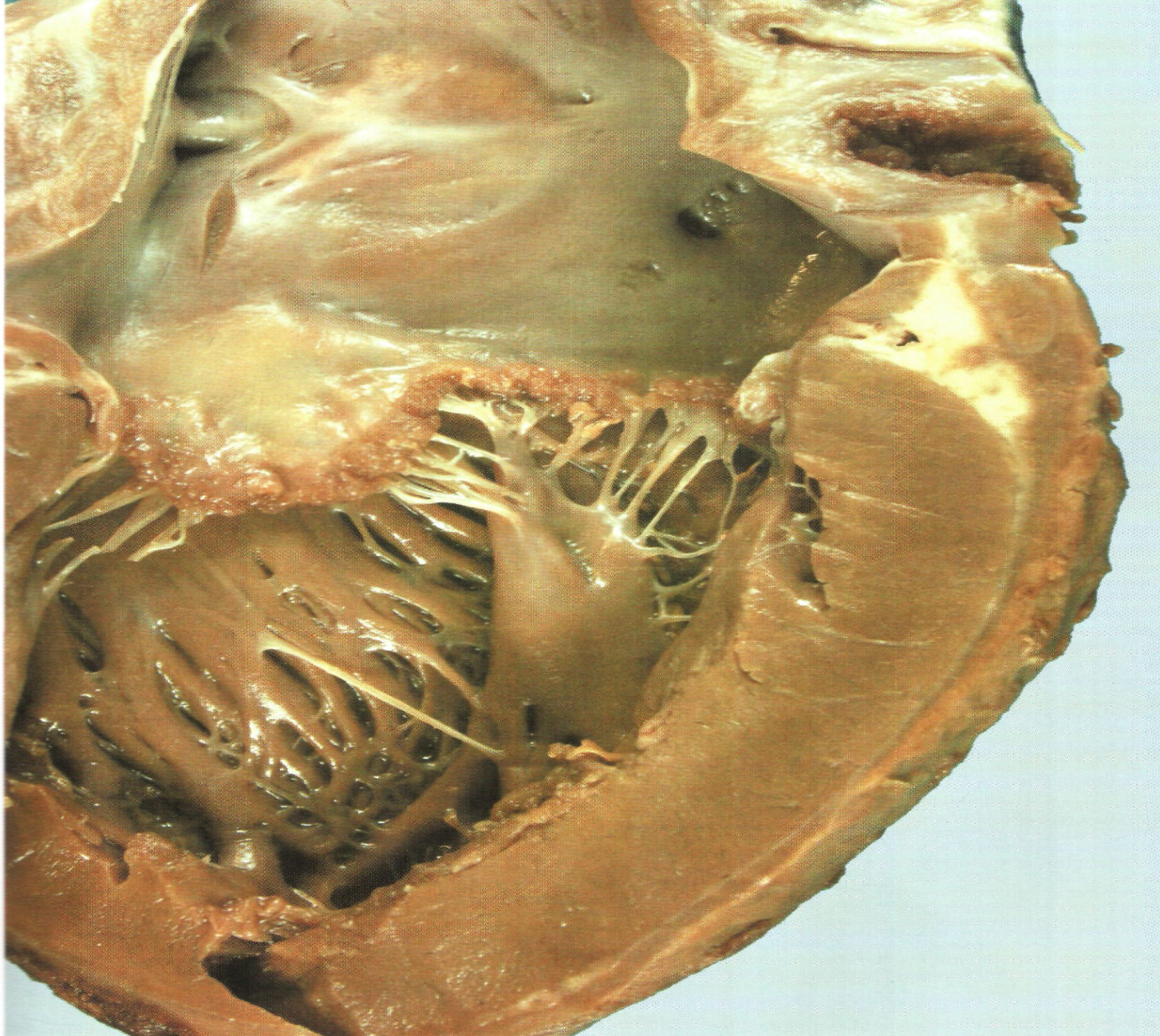


Рис. 8.23. Возвратно-бородавчатый эндокардит при ревматизме.

Створки митрального клапана утолщены, склерозированы, деформированы, сращены. Хорды укорочены и утолщены. По краям деформированных клапанов располагаются мелкие серо-красные тромботические наложения — "бородавки".

Миокардит при РЛ может быть узелковым или диффузным.

- Узелковый миокардит характеризуется образованием гранул **периваскулярно**, под эндокардом, часто в ушке левого предсердия, межжелудочковой перегородке и задней стенке левого желудочка. Протекает относительно благоприятно и **не сопровождается** сердечной недостаточностью.

- При диффузном межуточном экссудативном миокардите отмечаются отек, полнокровие и лимфолейкоцитарная инфильтрация соединительной ткани, интерстиция миокарда. **Сократительная функция миокарда резко снижается. Эти изменения могут закончиться летально.**

- Если указанные морфологические изменения выражены умеренно и носят ограниченный характер, то говорят об очаговом межучточном экссудативном миокардите, часто наблюдаемом при латентном течении. Исход миокардита — очаговый, гнездный, миокардитический фиброз.



Рис. 8.22. Острый бородавчатый эндокардит при ревматизме. Сухожильные хорды тонкие. По свободному краю створок митрального клапана видны мелкие серо-розовые тромботические наложения — "бородавки".



Рис. 8.25. Порок сердца.

Сердце увеличено в размерах, полости желудочков расширены, миокард дряблый, на разрезе глинистого вида. Створки митрального клапана плотные, белого цвета, блестящие, непрозрачные, сращены между собой и деформированы. Митральное отверстие резко сужено и не закрывается полностью. Хордальные нити утолщены и укорочены.

Клиника и диагностика ОРЛ

**(Современный подходы,
особенности в детском возрасте)**

(критерии Киселя-Джонса

в модификации АРР, 2003)

Большие критерии

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

Малые критерии

Клинические: артралгия, лихорадка.

**Лабораторные: повышенные
острофазовые реактанты:**

- **увеличение СОЭ,**
- **повышение концентрации СРБ.**

Малые критерии *(Продолжение)*

Инструментальные данные

- **Удлинение интервала R-R (больше 0,2 с) на ЭКГ, признаки митральной и / или аортальной регургитации при эхокардиографии.**

Данные, подтверждающие предшествующую БГСА-инфекцию

- **Положительная БГСА-культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения группового БГСА-Gr.**
- **Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых АТ: АСЛ-0, анти-ДНКазы В.**

- **Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествовавшую БГСА-инфекцию, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ.**

Особые случаи установления диагноза ОРЛ

- **Изолированная («чистая») хорея при отсутствии других причин**
- **«Поздний» кардит – растянутое во времени (>2мес) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита (при отсутствии других причин)**
- **Повторная ОРЛ на фоне хронической ревматической болезни сердца (или без нее).**

Характеристика основных клинических синдромов

- **Кардит** — поражение сердца по типу вальвулита (преимущественно митрального, реже аортального клапана), проявляющееся органическим сердечным шумом, возможно в сочетании с миоперикардитом.

- ***Симптомы вальвулита:***
**Интенсивный, дующий,
связанный с 1-м тоном,
систолический шум апикальной
локализации (митральная
регургитация);**

- **Мезодиастолический шум, формирующийся в результате быстрого сброса крови из предсердий в желудочки во время диастолы, выслушиваемый в положении лежа на левом боку при задержке дыхания на выдохе.**

- **Протодиастолический шум, характерный для вальвулита аортального клапана: высокочастотный дующий, убывающий, непостоянный шум вдоль левого края грудины (аортальная недостаточность).**

- **При отсутствии вальвулита ревматическую природу миоперикардита следует трактовать с большой осторожностью!**

Инструментальная диагностика ревмокардита

- **ЭКГ.** Преходящая атрио-вентрикулярная блокада, экстрасистолия, изменение зубца Т в виде снижения его амплитуды, вплоть до появления негативных зубцов. 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.

Инструментальная диагностика ревмокардита (Продолжение)

ЭхоКГ — критерии эндокардита митрального клапана:

- булавовидное краевое утолщение митральной створки;
- гипокинезия задней митральной створки;
- митральная регургитация;
- переходящий куполообразный диастолический изгиб передней митральной створки.

ЭхоКГ — критерии эндокардита аортального клапана:

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

Определяют 3 степени тяжести ревмокардита:

- **легкая (наличие только одного критерия)**
- **средняя (один + второй критерии)**
- **тяжелая (три или четыре критерия)**

Легкая

Тахикардия в покое более 90 уд/мин, не зависящая от лихорадки, приглушенность тонов, **появление 3-го и/или 4-го тона; в случае поражения митрального клапана - ослабление 1-го тона над верхушкой, продолжительный систолический шум средней силы, возможно, преходящий мезодиастолический шум; в случае поражения аортального клапана - протодиастолический шум над аортой. На ЭКГ: удлинение интервала РВ и др. Общее состояние больного страдает незначительно.**

Средняя

- То же, что при легкой + **увеличение размеров сердца**, подтвержденное с помощью инструментальных методов диагностики. Жалобы на немотивированную утомляемость, снижение работоспособности. Общее состояние больных средней степени тяжести. **Признаков ЗСН нет.** Течение РК характеризуется большей длительностью, склонностью к обострениям, пороки сердца формируются с большей частотой, чем при легкой форме.

Тяжелая

То же, что при средней + ЗСН различной степени. Может быть фибринозный или экссудативный перикардит. Общее состояние больного тяжелое или крайне тяжелое. В большинстве случаев тяжелый РК принимает затяжное течение, заканчивается образованием клапанного порока сердца.

Дифференциальный диагноз

- **Инфекционный миокардит.**
- **Неревматический миокардит**
- **Идиопатический пролапс митрального клапана**
- **Эндокардит Либмана-Сакса.**
- **Постстрептококковый реактивный артрит**
- **Синдром PANDAS.**
- **Клещевая мигрирующая эритема**

Ревматический полиартрит



- Мигрирующий полиартрит преимущественно крупных и средних суставов (коленных, голеностопных, реже локтевых, плечевых, лучезапястных). Характерными чертами являются доброкачественность и быстрая полная регрессия воспалительных изменений в суставах.
- Современной особенностью течения ревматического артрита является олиго- либо моноартрит.

Ревматический полиартрит

(Продолжение)



Следует дифференцировать с постстрептококковым артритом, который характеризуется стойкостью клинической симптоматики, недостаточно быстрым ответом на терапию нестероидными противовоспалительными препаратами, не сопровождается кардитом, возникает на более ранних сроках после перенесенной стрептококковой инфекции (через 5—7 дней).

Ревматическая хорея

Поражение нервной системы, характеризующееся пентадой синдромов, наблюдающихся в различных сочетаниях:

- хореические гиперкинезы;
- мышечная гипотония (до дряблости мышц с имитацией параличей);
- расстройства статики и координации;
- сосудистая дистония;
- психоэмоциональные нарушения (неустойчивость настроения, раздражительность, плаксивость).

Хорея малая (хорея Сиденгама)

Хорея малая (хорея Сиденгама) - основная форма ревматического поражения нервной системы у детей. Часто является первым клиническим признаком ревматизма, но может развиваться на фоне латентно текущего заболевания или в его межрецидивный период. Чаще болеют дети в возрасте от 5 до 15 лет (девочки - примерно в 2 раза чаще мальчиков).

- Этиология и патогенез Х. м. неотделимы от других ревматических поражений. Основную этиологическую роль играет стрептококковая инфекция, которая рассматривается как пусковой механизм заболевания, включающий ряд иммунологических, в частности аллергических механизмов. В формировании патологической реактивности значительная роль принадлежит нарушениям адаптационной системы гипоталамус - гипофиз - надпочечники. Гуморальные и клеточные иммунологические нарушения проявляются повышением титра антистрептолизина-О, антистрептогиалуронидазы и антистрептокиназы.

- Патологоанатомические изменения носят дегенеративно-токсический и воспалительный характер. Основные изменения локализованы в подкорковых ядрах и верхних ножках мозжечка; больше всего страдают мелкие клетки чечевидного ядра. Поражаются также кора, красные ядра, черная субстанция, мозжечок и другие структуры. Отмечаются васкулит с фибриноидным набуханием и гиалинозом сосудистой стенки, дегенеративные изменения нейронов, микроглиальная реакция.
- Клиническая картина. Х.м. обычно развивается постепенно на фоне нормальной температуры тела. Фебрилитет у некоторых больных возникает вследствие других ревматических поражений. К начальным проявлениям прежде всего относится церебрастенический синдром. У больных отмечаются раздражительность, легкая возбудимость, эмоциональная неустойчивость.

- Постепенно нарастают двигательная расторможенность, неловкость движений, из рук начинают выпадать предметы, у детей школьного возраста значительно ухудшается почерк. Примерно через 1-2 нед появляются гиперкинезы мимических мышц и конечностей. Больной морщит лоб, зажмуривает глаза, вытягивает губы. Хореический гиперкинез в конечностях быстр, стремителен, широко размахист, нестереотипен. В начальном периоде болезни он больше выражен в проксимальных отделах рук и ног. В покое гиперкинез уменьшается или исчезает, а при волнении, физическом напряжении, утомлении значительно усиливается. В наиболее тяжелых случаях возникает "двигательная буря" - больной все время находится в движении: его подбрасывает, иногда он не может удержаться в кровати, ударяет сам себя, получает множественные ушибы, лишается возможности выполнять целенаправленные движения, не может поднести пищу ко рту, ходить, стоять, сидеть.

- Речь становится дизартричной, отдельные слоги или слова произносятся слишком громко, другие шепотом. Однако во многих случаях гиперкинезы при Х. м. выражены нерезко и их приходится выявлять специальными приемами. При этом наиболее проста и удобна проба Юрацкой и Шанько: ребенку, находящемуся в позе Ромберга, предлагают вытянуть руки, развести пальцы, закрыть глаза и высунуть язык. Эту пробу можно также провести с дозированной физической нагрузкой (приседание, бег на месте, прыжки на одной ноге). В результате такого обследования удастся обнаружить общее двигательное беспокойство, подергивания языка и пальцев кисти.

- Постоянным признаком заболевания является мышечная гипотония, вплоть до атонии при мягкой хорее. В этих случаях становятся невозможными активные движения и реализация гиперкинеза. Возникает клиническая картина псевдопараличей. В отдельных случаях ребенок даже не может удерживать голову. Появление у больных Х. м. гиперкинезов свидетельствует о положительной динамике заболевания. Причиной развития мышечной гипотонии являются функционально-динамические нарушения нисходящих связей лимбико-ретикулярной системы.

- Наряду с гиперкинезами и мышечной гипотонией могут наблюдаться психотические нарушения с бредом, галлюцинациями, двигательными возбуждениями. Эти больные нуждаются в госпитализации в психиатрическое отделение.
- При Х.м. отмечаются и другие неврологические симптомы, например симптом "глаз и языка", когда больной не может одновременно держать закрытыми глаза и высунутым язык; симптом Черни - нарушение синергических движений диафрагмы и межреберных мышц при дыхании, в связи с чем при выдохе западает брюшная стенка. Происходят изменения сухожильных рефлексов (при мягкой хорее они не исчезают); коленные рефлексы бывают маятникообразного характера или при их вызывании нога застывает в фазе разгибания в коленном суставе.

- Иногда отмечается гипертензионный синдром, сопровождающийся головной болью, рвотой, небольшими изменениями глазного дна. У большинства больных Х.м. определяются функциональные изменения сердечной деятельности, которые в дальнейшем быстро исчезают. У некоторых больных имеется миокардит или эндокардит, в связи с чем больные нуждаются в кардиологическом обследовании. При рецидивирующем течении Х. м. изменения в сердце возникают чаще и выражены грубее, чем при дебюте заболевания. Характерная для ревматизма высокая проницаемость сосудов выражена и при хорее. Она выявляется при проверке симптомов щипка или жгута, а также баночной пробой. Изменения биохимических анализов и общего анализа крови при хорее определяются течением основного ревматического процесса.
- в этих случаях проводят в межприступном периоде.

- При правильном режиме и лечении Х. м. продолжается около 2 мес, мягкая хорея затягивается до 5-6 мес. При более остром развитии и выраженных гиперкинезах регресс симптомов идет быстрее, чем при подостром развитии и негрубо выраженных неврологических нарушениях. Примерно у половины больных Х. м. протекает с рецидивами, которые чаще возникают через 1-2 года, у отдельных больных наблюдаются многократные рецидивы через небольшой промежуток времени (непрерывно рецидивирующее течение). Обычно рецидиву предшествует ангина или обострение ревматического процесса. Во всех случаях рецидив следует рассматривать как проявление активности ревматизма.

Кольцевидная эритема

- бледно-розовые кольцевидные высыпания от нескольких миллиметров до 5—10 см с преимущественной локализацией на туловище и проксимальных отделах конечностей (но не на лице!). Имеет транзиторный, мигрирующий характер, не возвышается над уровнем кожи, не сопровождается зудом или индурацией, бледнеет при надавливании, регрессирует бесследно.

Кольцевидная эритема



Кольцевидная эритема (erythema annulare — важный объективный признак ревматизма в активной фазе. По данным З. С. Кулешовой, у взрослых она встречается сравнительно редко (2%).

Гораздо чаще наблюдается у детей, подростков и людей в возрасте до 30 лет. Эта эритема имеет вид бледнорозовых, реже пурпурнокрасных или синеваторозовых узких замкнутых или полузамкнутых колец, которые часто причудливо сочетаются между собой и создают своеобразный кружевной рисунок на коже.

Узкая окрашенная полоска этих колец над кожей не возвышается или чуть приподнимается (erythema



Внутри колец кожа имеет нормальную или даже бледную окраску. В некоторых случаях первоначально возникает диффузная эритема с последующим развитием в центральных зонах сохраняющего эритемную окраску тонкого ободка.

Наблюдение за кольцевидной эритемой подтверждает ее необычайную динамичность, подчас эфемерность: эритема может появляться и «расцвести» за 30 — 40 минут и затем так же быстро побледнеть и исчезнуть.

Согревание в постели, повышение температуры тела или окружающего воздуха, инсоляция, менструации могут способствовать появлению или усилению эритемы, а охлаждение — ее побледнению или даже исчезновению.

Большая динамичность кольцевидной эритемы и часто ее слабая выраженность объясняют невыявление этого важного симптома во врачебной практике.

Появляется кольцевидная эритема обычно на боковых поверхностях груди, на животе, шее, щеках, передневнутренней поверхности плеч, очень редко — на бедрах и на спине.

Подкожные ревматические узелки

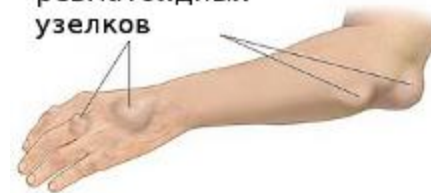
- **Округлые, плотные, малоподвижные, безболезненные образования различных размеров на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, остистых отростков позвонков, затылочной области с циклом обратного развития от 2 недель до 1 месяца.**

Ревматические узелки (Meynert)

- **Ревматические узелки**— узловидные образования величиной от просяного зерна до горошины (реже крупнее), мягкие или твердо эластичные, подвижные, безболезненные обнаруживаются чаще всего около суставов, на пальцах рук и стоп, на локтях и коленях. Другой типичной локализацией узелков Meynert являются фасции, сухожилия и апоневрозы (*galea aponeurotica*) головы, область остистых отростков на спине, над гребнями лопаток.

Обычно ревматические узелки через две-три недели после появления рассасываются, не оставляя следов. Если с затиханием острых явлений они не рассасываются, то можно ожидать рецидива атаки, или же у больного ревматоидный артрит, начавшийся острыми явлениями. Ревматические узелки, как и кольцевидная эритема — признаки неблагоприятного течения заболевания.

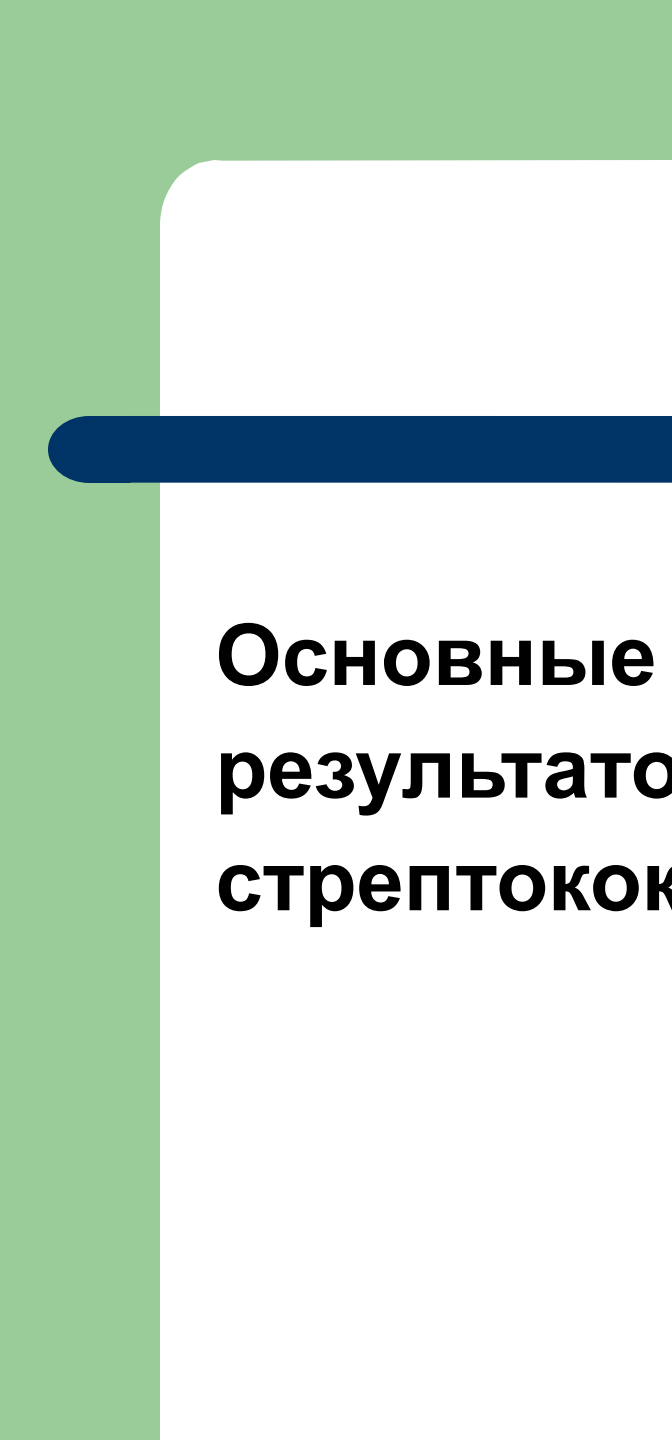
Типичная локализация ревматоидных узелков



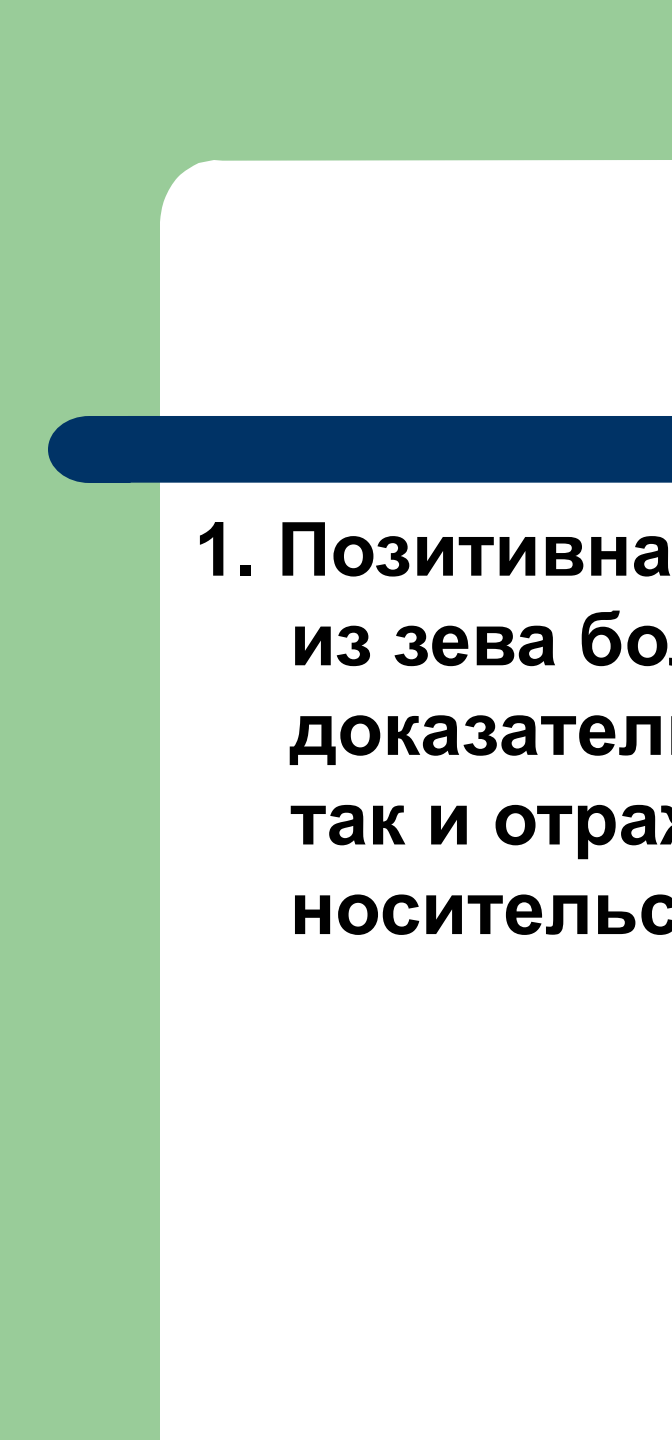
Кожные узлы в subcutis обнаруживаются при ревматоидных артритах (от 5 до 25% по различным авторам). Размером они больше узелков, встречающихся при ревматизме, и достигают иногда величины лесного ореха. Узлы разрастаются в течение 15—20 дней и могут оставаться в одном и том же состоянии месяцы и даже годы.

Появляются узлы обычно в местах, подверженных давлению, на локтях, коленях, лопатках, выступающих сухожилиях (Цончев, 1965). Когда при ревматоидном артрите узлов много и они крупные, то говорят об узловатом полиартрите. Плотные подкожные юкстаартикулярные узлы и узелки встречаются не только при ревматической болезни или ревматоидном артрите, но также при саркоидозе, склеродермии, сифилисе, заболеваниях обмена веществ

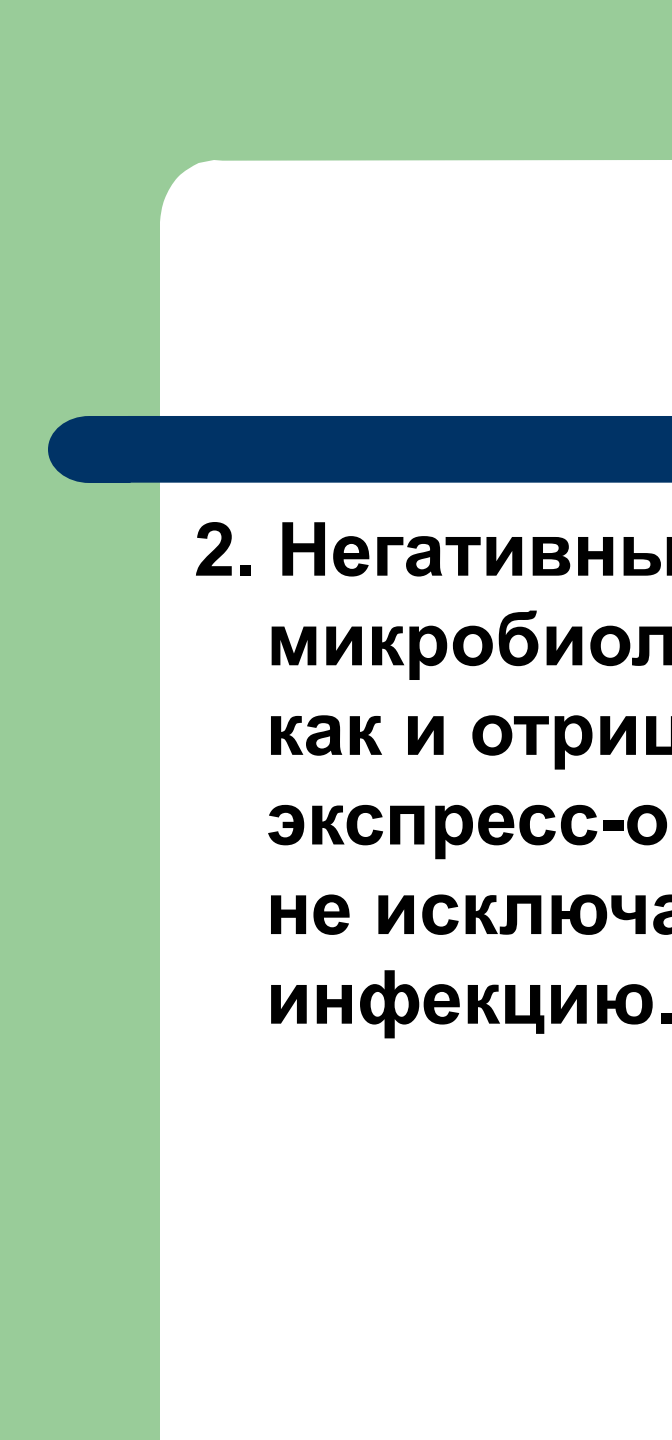




**Основные положения при трактовке
результатов обследования на
стрептококковую инфекцию**

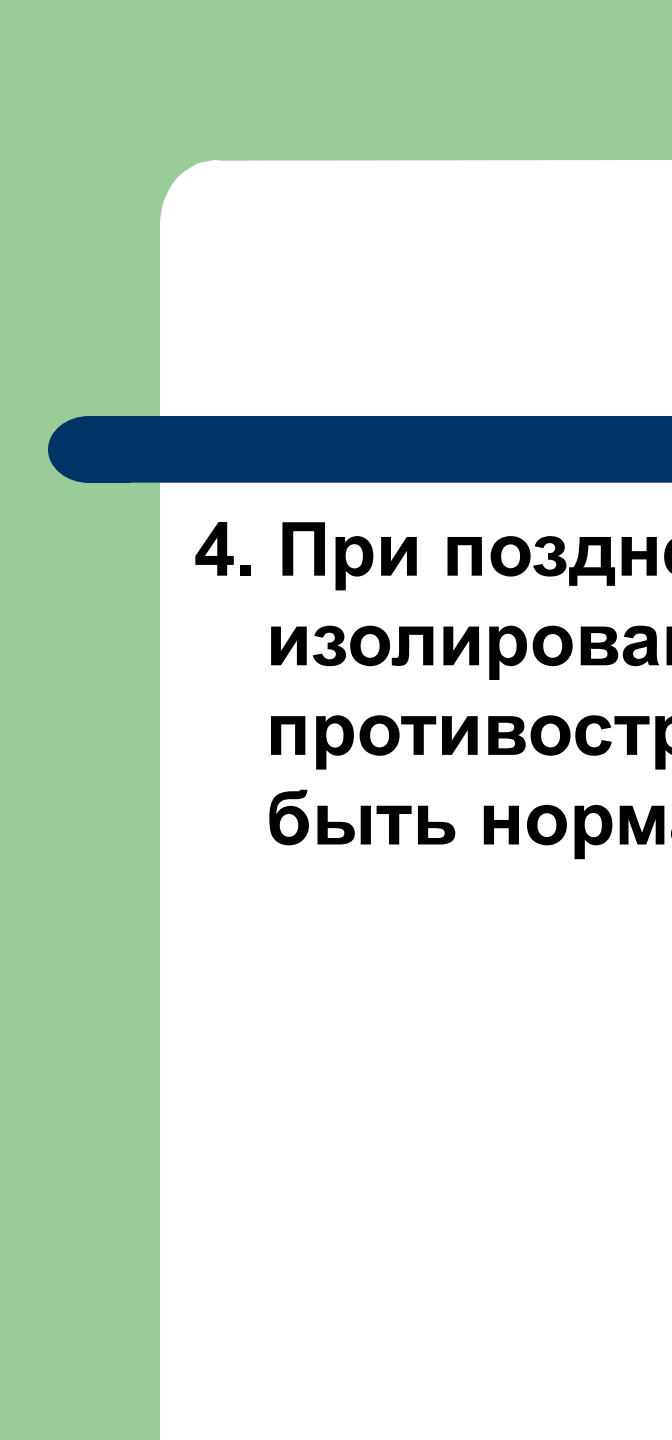


1. Позитивная культура БГСА, выделенная из зева больного, может быть как доказательством активной инфекции, так и отражением бессимптомного носительства микроба.



**2. Негативные результаты
микробиологического исследования,
как и отрицательные результаты
экспресс-определения антигена БГСА,
не исключают активную БГСА-
инфекцию.**

3. Диагностическая значимость исследований повышается при одновременном определении двух типов антител (АСЛ-О и анти-ДНК-аза В), однако титры могут быть повышены и после перенесенных стрептококковых инфекций, не имеющих отношения к ОРЛ.



4. При позднем кардите или изолированной хорее титры противострептококковых антител могут быть нормальными.

Повторная ревматическая лихорадка

- **Новый эпизод ОРЛ
(но не рецидив первого),
проявляющийся
преимущественно кардитом, реже
кардитом и полиартритом, редко
хореей**

Диагноз повторной ревматической лихорадки

- **Может быть поставлен на основании одного «большого» или только «малых» критериев в сочетании с повышенными или повышающимися титрами антистрептококковых антител.**

Классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003)

I. Клинические формы: острая ревматическая лихорадка, повторная ревматическая лихорадка.

II. Клинические проявления

A. Основные:

- кардит,
- артрит,
- хорея,
- кольцевидная эритема,
- ревматические узелки.



- **Б. Дополнительные:**

- лихорадка

- артралгия

- абдоминальный синдром,

- серозиты.

III. Исходы

- **Выздоровление.**
- **Хроническая ревматическая болезнь сердца:**
 - Без порока сердца.**
 - Ревматический порок сердца.**

Стадия недостаточности кровообращения

- **КСВ** (*Классификация сердечной недостаточности по Н. Д. Строжеско, В. Х. Василенко*).
 - **0,**
 - **I,**
 - **IIA,**
 - **IIБ,**
 - **III.**
- **NYHA** (*Международная классификация сердечной недостаточности*).
 - **0,**
 - **I,**
 - **II,**
 - **III,**
 - **IV.**

Международная классификация сердечной недостаточности (NYHA)

Функциональный класс (ФК)	Клинические проявления
I	Обычная физическая активность не вызывает слабости, одышки, сердцебиения
II	Обычная физическая активность сопровождается появлением слабости, одышки, сердцебиения. Умеренное ограничение работоспособности
III	Хорошее самочувствие в покое. При незначительной физической нагрузке — слабость, одышка, сердцебиение. Значительное ограничение физической работоспособности
IV	Отчетливые симптомы застойной сердечной недостаточности возникают в покое. Больные не способны вынести даже незначительную физическую нагрузку

Примеры клинических диагнозов.

- 1. ОРЛ: кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит, НК I (ФК I).**
- 2. ОРЛ: хорея, НК 0 (ФК 0)**

Хроническая ревматическая болезнь сердца

- **Заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или пороков сердца, сформировавшихся после перенесенной ОРЛ.**

- **Без порока сердца — возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации.**

- **Сердечная недостаточность-клинический синдром, характеризующийся систолической, диастолической или комбинированной дисфункцией миокарда.**

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 — кардиоревматолог и педиатр детской поликлиники.**

1. **Диета — 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 (пробы Шалкова).**

Медикаментозная терапия

- 1. Антибактериальные препараты — антибиотики с антистрептококковой активностью. Назначаются сразу после установления диагноза.
Курс — 10-14 дней, при наличии множественных, часто обостряющихся очагов инфекции курс может быть удлинён.**

2. Противовоспалительные препараты.

**Нестероидные
противовоспалительные препараты
(НПВП).**

**2.1. Показаны при низкой степени
активности, латентном течении с
невыраженным экссудативным
компонентом воспаления.**

Препараты, предпочтительно используемые в детском возрасте — диклофенак натрия (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.

2.2. Глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон).

- Показаны при ОРЛ с отчетливым компонентом воспаления, т.е. при тяжелом и среднетяжелом кардите, при остром и, реже, подостром течении заболевания, при максимальной либо умеренной степени активности процесса.**

- **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.**

2.3. Препараты хинолинового ряда — делагил, плаквенил.

- Показаны при затяжном течении процесса, при первичном ревмокардите с ранним поражением клапанного аппарата и формированием порока сердца.**
- Дозы: 5-8 мг/кг/сут, курс — длительно (6 мес — 1,5 года).**

2.4. Посиндромная симптоматическая терапия — лечение сердечной недостаточности, витаминотерапия (витамин С, группы В), кардиопротекторы (рибоксин, предуктал, милдронат).

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

- Лечение хореи. Основными принципами терапии является сочетание противоревматических средств с седативными препаратами. Устанавливается постельный режим, устраняются психотравмирующие факторы, обеспечивается полноценное питание.

- Из противоревматических средств дают салицилаты, бутадион, бруфен в возрастных дозах. Средняя продолжительность лечения этими препаратами 4 нед. Назначают также пенициллин и ампициллин в обычных дозах. Показаны антигистаминные препараты (супрастин, тавегил, фенкарол и др.), причем целесообразно каждые 7-10 дней производить смену препараты.

- При малой эффективности терапии и в случае рецидивов показаны глюкокортикоиды (преднизалон, дексазон, дексаметазон); максимальную дозу этих препаратов дают в течение 7-10 дней. Общая продолжительность лечения 40 дней. Показаны большие дозы аскорбиновой кислоты (0,1-0,2 г 2-3 раза в день), витаминов группы В. Назначают седативные средства: бромиды, препараты валерианы, фенобарбитал, фенибут. При выраженных гиперкинезах на несколько дней назначают галоперидол, аминазин. При любых формах ревматизма показана санация возможного очага стрептококковой инфекции (миндалины, кариозные зубы, синуситы). Оперативное вмешательство

Складывается из первичной и вторичной.

Первичная профилактика включает 2 этапа — общие мероприятия и борьбу со стрептококковой инфекцией.

Общие мероприятия:

- **закаливание;**
- **полноценное витаминизированное питание;**
- **рациональный режим для прогулки, занятия физкультурой и спортом;**
- **гигиена жилья (борьба со скученностью, ряд обще-гигиенических мер).**

- **Борьба со стрептококковой инфекцией включают раннюю диагностику и адекватную элиминацию возбудителя.**

Высокоэффективные в отношении стрептококковой инфекции (ангина, фарингит, обострение тонзиллита, скарлатина) антибиотики:

- **β-лактамные антибиотики:**

Бензатина бензинпенициллин в/м

Амоксициллин, феноксиметилпенициллин,

- **Альтернативные ЛС (при непереносимости β -лактамных антибиотиков):**

**Азитромицин, кларитромицин,
мидекамицин, рокситромицин,
спиромицин**

- **Препараты резерва (при непереносимости β -лактамов и макролидов):**

Линкомицин, клиндомицин

Вторичная профилактика

- **Цель — предупреждение рецидива. Профилактика рецидива должна начинаться сразу в стационаре по окончании 10-14-дневного лечения антибиотиками.**
- **Вторичная профилактика ОРЛ проводится круглогодично!**

- **Вторичная профилактики ОРЛ должна назначаться сразу же после окончания курса антибиотикотерапии в острый период болезни.**

- **Бензатина бензилпенициллин - основное ЛС, применяемое для вторичной профилактики ОРЛС — в/м 1 раз в 3 нед**
- **взрослым и подросткам 2,4 млн ЕД**
- **детям при массе тела <25 кг 600 000 ЕД**
- **детям при массе тела >25 кг - 1,2 млн ЕД.**
-

- **Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально. Как правило, она должна составлять для больных, перенесших ОРЛ без кардита (артрит, хорея), — 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.**

- **Наиболее эффективной лекарственной формой бензатина бензилпенициллина является экстенциллин и ретарпен.**

- **В настоящее время бициллин-5 (смеси 1,2 млн ГД бензатиоа бензилпенициллина и 300 тыс. бензилпенициллин прокаина) рассматривается как не соответствующий фармакокинетическим требованиям, предъявляемым к превентивным препаратам, и не является приемлемым для проведения полноценной вторичной профилактики ОРЛС.**

- **Пациенты с ревматическими пороками сердца входят в категорию умеренного риска развития инфекционного эндокардита.**

- **Этим пациентам при выполнении различных медицинских манипуляций, сопровождающихся бактериемией (экстракция зуба, тонзиллэктомия, аденотомия, и др. вмешательства), необходимо профилактическое назначение антибиотиков.**

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

- 5. Что в типичном случае предшествует суставному синдрому:
 - 1) острая вирусная инфекция;
 - 2) бронхит;
 - 3) ангина;
 - 4) острая пневмония;
 - 5) пиелонефрит.

- 6. Для ревмокардита типичны все симптомы, кроме
 - 1) увеличение размеров сердца;
 - 2) недостаточности кровообращения;
 - 3) ослабление первого тона на верхушке сердца;
 - 4) нарушения атриовентрикулярной проводимости;
 - 5) приступа пароксизмальной тахикардии.

,Контрольные задания

- **Тесты:** 1. Укажите частоту и продолжительность бициллинопрофилактики ребенку 10 лет с ревматизмом в неактивной фазе, перенесшему атаку ревматизма 2 года назад:
 - 1) Бициллин 5 - 1 раз в месяц весной и осенью;
 - 2) Бициллин 5 - 1 раз в 2 недели круглогодично
 - 3) Бициллин 5 - 1 раз в 4 недели круглогодично.
- 2. К большим критериям ревматизма относится все, кроме:
 - 1) кардита;
 - 2) полиартрита;
 - 3) малой хореи;
 - 4) полиартралгии;
 - 5) ревматические узелки.

- 3. Укажите характер сыпи, типичный для активного ревматизма:
 - 1) папулы;
 - 2) петехии;
 - 3) везикулы;
 - 4) эритема кольцевидная;
 - 5) эритема периорбитальная.

- 4. Укажите симптом, наиболее типичный для ревматического полиартрита:
 - 1) поражение мелких суставов;
 - 2) асимметрия пораженных суставов;
 - 3) утренняя скованность;
 - 4) летучесть суставного синдрома;
 - 5) стойкая деформация суставов.

- 7. У ребенка затяжное течение первичного ревмокардита с минимальной активностью. Выберите препарат:
- 1) делагил;
- 2) преднизолон;
- 3) вольтарен;
- 4) метатрексат;
- 5) флугалин.

Эталоны ответов: 1 – 3; 2 – 4; 3 – 4; 4 – 3; 5 – 3; 6 – 5; 7 – 1.

Вопросы для самоконтроля

- 1. Какой процесс составляет структурную основу при РЛ?
- 2. В каких местах локализуются гранулемы Ашоффа – Талалаева?
- 3. Какие отличительные особенности кардита при РЛ?
- 4. Какие симптомы составляют пентаду при ревматической хореи?
- 5. Что подразумевают под хронической ревматической болезнью сердца?

Эталоны ответов

- 1) Прогрессирующая дезорганизация соединительной ткани.
- 2) Миокардит, эндокардит, периваскулярная соединительная ткань сердца.
- 3) Вальвулит митрального, реже аортального клапана.
- 4) Гиперкинезы, гипотония, расстройства статики и координации движений, сосудистая дистония, психоэмоциональные нарушения.

- **5. Заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или пороков сердца, сформировавшихся после перенесенной ОРЛ.**

Использованная литература

- 1. Вибранні питання дитячої кардіоревматології. Під ред. О.П. Волосовець, В.М. Савво, С.П. Кривопустов. Київ, Харків: - 2006.
- 2. Детская кардиоревматология. Под редакцией проф. В.С. Приходько, Київ, 2005г.
- 3. Избранные лекции по педиатрии. Под ред. А.А. Баранова, Р.Р. Шильева, Б.С. Каганова. - М. 2005г
- 3). От симптома к диагнозу, под ред. В.В. Чемоданова. М. 2011.

Благодарю за внимание!

