

Острая ревматическая лихорадка

(РЕВМАТИЗМ)

Ревматизм - ревматическая лихорадка - болезнь Сокольского-Буйо (1836 - 1838гг.)

- относится к группе «ревматические болезни», («диффузные воспалительные заболевания соединительной ткани») объединенных основным признаком - локализацией патологических изменений в различных производных соединительной ткани
 - занимает особое место среди данных заболеваний, так как *только ревматизм имеет*
 - известную, доказанную причину
 - преимущественную локализацию процесса в ССС
-

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

системное воспалительное заболевание соединительной ткани инфекционно-аллергического генеза с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц вследствие инфицирования бета-гемолитическим стрептококком группы А.

ФАКТОРЫ РИСКА РАЗВИТИЯ РЕВМАТИЗМА

- **Наличие ревматических болезней, а также врожденной неполноценности соединительной ткани у родственников первой степени родства**
 - **Женский пол**
 - **Возраст 7-15 лет**
 - **Перенесенная о. стрептококковая инфекция и частые носоглоточные инфекции**
 - **Носительство В- клеточного маркера Д 8\17 у здоровых лиц, в первую очередь у родственников пробанда.**
-

- Стрептококк вырабатывает в-ва, обладающие выраженным кардиотоксическим действием, способные подавлять фагоцитоз, повреждать основное вещество соединительной ткани и т.д. (М-протеин, пептидогликан, стрептолизины, стрептокиназа и т.д.)
- Наличие антигенной общности между стрептококком и тканями сердца приводит к появлению аутоантител к миокарду и компонентам соединительной ткани, формированию иммунных комплексов и усугублению воспаления

ПАТОМОРФОГЕНЕЗ Р.

Описанные иммунные реакции вызывают дезорганизацию соединительной ткани:

- мукоидное воспаление (обратимые изменения),**
- фибриноидный некроз,**
- формирование гранулемы Ашоффа-Талалаева**
- склерозирование**

ПАТОМОРФОГЕНЕЗ Р.

Стрептококковая
инфекция

Интервал
2-3 недели

Клиническая
картина

**Последовательность событий при
ревматической «атаке»**

Общие проявления заболевания:

субфебрильная лихорадка, потливость, слабость, общее недомогание, возобновляющиеся через 2-3 недели после перенесенной ангины.

КЛИНИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА РЕВМАТИЗМА

Остальные клинические проявления группируются следующим образом:

1-ая группа признаков: «большие» или основные
критерии диагностики Р. :

- Поражение сердца (ревмокардит)
 - Поражение суставов (ревматический полиартрит)
 - Поражение кожи (аннулярная (кольцевидная)
эритема, ревматические узелки)
 - Поражение других органов и систем (малая хорея)
-

- развивается одновременно или вслед за полиартритом и проявляется сочетанным воспалением слоев сердечной стенки
- Р. миокардит – изолированным практически не встречается
- Р. миокардит + эндокардит = ревматический кардит (ревмокардит)
- Эндо-, мио-, перикардит = ревматический панкардит

ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА при ревматизме

- Боли или неприятные ощущения в области сердца
- Одышка
- Сердцебиение
- Тахикардия
- Ослабление 1 тона на верхушке
- Шум на верхушке (сistol., диастол.)
- Увеличение размеров сердца
- ЭКГ: нарушения сердечного ритма и проводимости по миокарду: преходящая атриовентрикулярная блокада, чаще 1 степени- удлинение интервала P-Q, экстрасистолия, снижение вольтажа и инверсия зубца .
- Симптомы СН
- Снижение или потеря трудоспособности.

Наличие у больного любых 7 критериев позволяет поставить достоверный диагноз ревмокардита

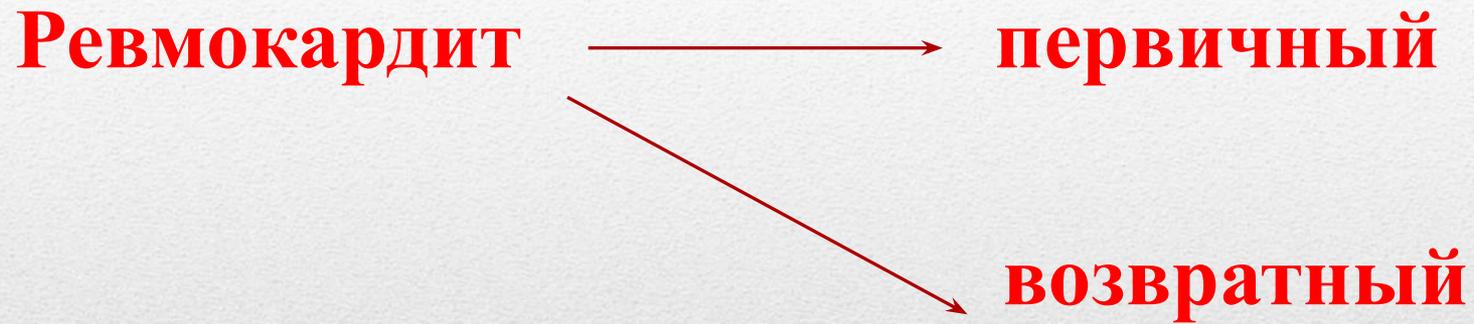
Диагностические критерии ревмокардита (АКК)

- Не развивается самостоятельно, присоединяется к миокардиту, что позволило ввести термин «ревмокардит».
- Отсутствие субъективной симптоматики сочетается с определяющим значением в прогнозе заболевания.
- Настораживающие клинические признаки:
 - четкий и грубый систолический шум на верхушке при сохраненной звучности тонов и нормальных размерах сердца (митральная регургитация)
 - протодиастолический шум на аорте (аортальная регургитация)

Ревматический эндокардит (вальвулит)

- **Встречается редко и никогда не бывает изолированным**
- **Имеет типичную клинику перикардита:**
 - Постоянные ноющие боли в области сердца (вынужденная поза «молящегося муллы»)
 - По мере накопления экссудата боли прекращаются, но появляется одышка, усиливающаяся в положении «лежа»
 - Шум трения перикарда, чаще выслушивающийся вдоль левого края грудины
 - Глухость тонов при аускультации
 - Увеличение размеров сердца с изменением конфигурации: форма трапеции, графина со сниженной пульсацией контуров при рентгенологическом исследовании
 - Снижение вольтажа ЭКГ
 - Обязательная эхоКГ при подозрении на перикардит выявляет жидкость и фиброзные изменения полости перикарда

Ревматический перикардит



- **Воспаление нескольких (чаще двух) слоев стенки сердца при ОРЛ**
- **Развивается у больных с интактным сердцем**
- **Может привести к формированию ревматического порока сердца**

Первичный ревмокардит

- **Повторное воспаление нескольких (чаще двух) слоев стенки сердца**
- **У лиц, перенесших ранее атаку ревмокардита с формированием порока или без него**
- **Ведет к формированию нового порока сердца или прогрессированию имеющегося**

Возвратный ревмокардит

развивается у 40%-70% больных через 2-3 недели после ангины или скарлатины и характеризуется:

- воспалительными изменениями крупных и средних суставов,**
- множественностью и симметричностью их поражения,**
- «летучестью» болей в суставах,**
- доброкачественностью артрита (изменения суставов обратимы и никогда не возникает деформации сустава).**
- в настоящее время артралгии чаще артрита**

Ревматический полиартрит

- Возникает в 4- 8 % случаев
- Располагается на внутренних поверхностях рук, ног, на животе, шее и никогда не появляется на лице
- Имеет отличительные клинические признаки:
 - бледно-розовые кольцевидные элементы, бледнеющие при надавливании, *без зуда*, диаметром 25-30мм
 - часто провоцируется пищевыми аллергенами
 - Быстро проходит (несколько часов, сутки)

Аннулярная (кольцевидная) эритема

- Возникают у 1-2 % больных Р. в виде плотных безболезненных горошин
- Располагаются неглубоко подкожно группами 2- 4 шт. в местах наибольшего развития соедин.ткани: периартикулярно, апоневрозы, вдоль позвоночника и т.д.
- Морфологически представляют собой гранулемы

Ревматические узелки

- Одно из проявлений нейроревматизма (церебральный ревмоваскулит, энцефалит, хорея).
- У детей иногда встречается изолировано (7%) без других проявлений ревматизма.
- На фоне хореи пороки развиваются редко.

Диагностические признаки хореи

- Гиперкинезы
- Мышечная дистония с преобладанием гипотонии (симптом «дряблых плеч»)
- Нарушение координации и статики
- Выраженная вегетососудистая дистония
- Психопатологические проявления

Малая хорея

В большинстве случаев заболевание протекает в маловыраженной форме и проявляется «малыми» или дополнительными критериями диагностики ревматизма в виде артралгий, субфебрильной лихорадки, неопределенных неприятных ощущений в области сердца.

Особенности современного течения ревматизма

- **общевоспалительная реакция крови (нейтрофильный лейкоцитоз, сдвиг формулы влево, повышение СОЭ);**
- **неспецифические «острофазовые» биохимические реакции (диспротеинемия за счет нарастания уровня альфа-2- и гамма-глобулинов, повышение уровня фибриногена, С-реактивного белка, сиаловых кислот);**
- **Повышение (в динамике!) титра антистрептококковых антител:
антистрептолизина, антигиалуронидазы,
антистрептокиназы.**

Лабораторная диагностика Р.

• Электрокардиография:

нарушения сердечного ритма и проводимости по миокарду:

(преходящая атриовентрикулярная блокада, чаще 1 степени - удлинение интервала P-Q, экстрасистолия, снижение вольтажа и инверсия зубца) .

• Эхокардиография:

Утолщение створок клапанов и снижение сократительной способности миокарда.

Инструментальная диагностика Р.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

«БОЛЬШИЕ»

кардит
полиартрит
кольцевидная эритема
подкожные узелки
хорея

«МАЛЫЕ»

лихорадка

артралгия

ЛАБОРАТОРНЫЕ

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ

(удлинение интервала P-Q на ЭКГ)

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ РЕВМАТИЗМА

(ПО ДАННЫМ ВОЗ (1988 г.).

ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ПРАВИЛО:

- наличие двух «больших» или
- одного «большого» и двух «малых» клинических проявлений

+

доказательства предшествующей стрептококковой инфекции:

- повышение титров противострептококковых антител,
 - выделение из зева стрептококков группы А,
 - недавно перенесенная скарлатина
- подтверждают диагноз ревматизма**
-

Дифференциальная диагностика

- **это процесс отбора единственно возможного или наиболее вероятного заболевания на основании выявленного ряда симптомов**
 - **цель диф. диагностики – выявить, проявлением какой болезни (нозологической единицы) служат данные признаки, так как патогномоничных симптомов очень мало**
 - **дифференциальная диагностика проводится по ведущему клиническому синдрому, выявленному у данного больного**
-

**Проводится обычно по 3-м ведущим
клиническим синдромам:**

- **Суставной синдром**
- **Синдром некоронарогенного поражения
сердца**
- **Синдром клапанного поражения сердца**

**Дифференциальная диагностика
ревматизма**

Диф. диагноз с ревматоидным артритом, для которого:

- Не характерно поражение сердца
- Не характерна «летучесть» поражения суставов
- Незначителен эффект от НПВП
- Довольно быстро развиваются необратимые изменения опорно-двигательного аппарата: атрофии мышц, контрактуры, специфические деформации.
- Повышение СОЭ более значительное и стойкое
- Титры противострептококковых антител в норме
- Положительные результаты иммунологического обследования больного (р-ция Ваалера-Розе и т.д.)
- Рентгенологические признаки поражения суставных поверхностей.

Суставной синдром

Синдром некоронарогенного поражения сердца

- **«неревматические» миокардиты, как правило, развиваются в разгар инфекционного заболевания (нет латентного периода)**
 - **при «неревматических» миокардитах нет «системности» патологического процесса**
 - **клинические проявления быстро достигают максимума выраженности без дальнейшего прогрессирования**
 - **«неревматические» миокардиты не сочетаются с поражением клапанного аппарата**
-

**Диф.диагностика проводится с инфекционным
эндокардитом**

Синдром клапанного поражения сердца

Пора отдохнуть



ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА

Международная классификация болезней (10 пересмотр):

Блок (I00-I02) - Острая ревматическая лихорадка:

- Ревматическая лихорадка с вовлечением сердца
- Ревматическая хорея
- Ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца

Блок (I05-I09) - Хронические ревматические болезни сердца

- Митрального клапана
 - Аортального клапана
 - Трикуспидального клапана
 - Сочетанное поражение клапанов
-



**Академик [имя] [фамилия] Нестеров,
создатель отечественной школы ревматологии**

1. Фаза заболевания (активная- степень активности, неактивная).

2. Клинико-анатомическая характеристика поражения сердца:

В активной фазе:

- ревмокардит первичный (без пороков клапанов);
- ревмокардит возвратный (с пороком клапана);

В неактивной фазе:

- ревматический миокардиосклероз;
- порок сердца (какой).

**КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЗМА
(А. И. Нестеров)**

3. Клинико-анатомическая характеристика поражения других органов и систем:

- полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит и т.д.);
- хорея, энцефалит, менингоэнцефалит;
- нефрит, гепатит, ирит, иридоциклит, тиреоидит;

4. Характер течения:

- острое (до 2-х мес);
- подострое (3-6 мес);
- затяжное,
- латентное.

5. Осложнения:

- нарушения сердечного ритма, СН

КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЗМА

(А. И. Нестеров)

- **Ревматизм, активная фаза 2 степени активности.
Возвратный ревмокардит, затяжное течение.
Недостаточность митрального клапана.
Осл. Предсердная экстрасистолия. СН 2 функц. класса**
- **Ревматизм, неактивная фаза.
Ревматический миокардиосклероз. Недостаточность
митрального клапана.
Осл. Предсердная экстрасистолия. СН 2 функц. класса**

Примерная формулировка диагноза

1. Стационарный этап лечения длительностью 6-8 недель:
Обязательная госпитализация с соблюдением постельного режима первые 2-3 недели болезни

Этиотропная терапия стрептококковой инфекции:

- Бензилпенициллин - первая «атака» и рецидив-
4 -8 млн ед.\сутки в течение 14 дней, затем переход к режиму вторичной профилактики
- Вторичная профилактика- пролонгированные бензилпенициллины (экстенциллин-бензатин бензилпенициллин 2,4 млн ед. 1 раз в 3 недели не менее 5 лет).
- Оперативное лечение очагов инфекции (вне обострения)

ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЗМА

Патогенетическая терапия

- НПВП (диклофенак 150 мг\сутки в течение 1,5- 2 месяцев в среднем)
- Глюкокортикоиды – при ОРЛ, протекающей с выраженным панкардитом, полисерозитом в дозе 20 мг утром в течение 2 недель, затем полная отмена (всего около 1,5-2 месяцев).
- длительная метаболическая терапия (калий, магний, оротовая кислота, рибоксин, поливитамины и т.д.)

Симптоматическая терапия сердечной недостаточности и других осложнений.

ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЗМА

2. Поликлинический этап

- Диспансерное наблюдение, врачебно-трудовая экспертиза
- Вторичная профилактика - пролонгированные бензилпенициллины (экстенциллин-бензатин бензилпенициллин 2,4 млн ед. 1 раз в 3 недели не менее 5 лет).
- Текущая профилактика инфекционного эндокардита: При манипуляциях в полости рта, пищеводе, дых. путях, прямой кишке, органах мочеполовой системы— за 1 час до процедуры прием амоксициллина 2 млн.ед.

ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЗМА

- **При купировании острого воспалительного процесса**
- **в местном кардиоревматологическом санатории (21 -28 дней):**
 - **Продолжение медикаментозной терапии**
 - **ЛФК**

Санаторно-курортный этап лечения

- **Митральный стеноз (МС)** – сужение левого атриовентрикулярного отверстия, которое приводит к затруднению опорожнения левого предсердия (ЛП) и увеличению градиента диастолического давления между ЛП и левым желудочком (ЛЖ).

МИТРАЛЬНЫЕ ПОРОКИ

- Недостаточность митрального клапана (МН)
– это неполное смыкание створок митрального клапана во время систолы желудочков, сопровождающееся обратным током крови (регургитацией) из ЛЖ в ЛП.

МН подразделяют на

- 1.** *острую и хроническую;*
- 2.** *органическую и функциональную*

МИТРАЛЬНЫЕ ПОРОКИ

- разрыв сухожильных хорд в результате инфекционного эндокардита, инфаркта миокарда, травмы;
- поражение папиллярных мышц;
- клапанное поражение как осложнение при хирургических вмешательствах на сердце;
- перфорация клапана при инфекционном эндокардите.

Причины острой МИ

- “митрализация” аортальных пороков сердца;
- дилатационная кардиомиопатия; эндомиокардиальный фиброз;
- хронические формы ИБС и осложнения инфаркта миокарда, дегенеративные изменения, обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

Причины функциональной МН

Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)

- О. Ревматическая лихорадка (чаще всего)
- Дегенеративный кальциноз (у пожилых людей)

Недостаточность митрального клапана (клапанная)

- О. Ревматическая лихорадка
- Инфекционный эндокардит
- Дегенеративный кальциноз
- Диффузные заболевания соединительной ткани
- Инфильтративные заболевания (амилоидоз, саркоидоз),
- Врожденный порок

Этиология митральных пороков

I стадия

Компенсация порока за счет гиперфункции и гипертрофии миокарда отдела сердца, прилежащего к пораженному клапану

II стадия

Легочная гипертензия



Гипертрофия правого желудочка

**III
стадия**

Правожелудочковая недостаточность

Этапы эволюции митрального порока сердца

Диагноз митрального стеноза ставится на основании достоверных (прямых) признаков:

- Смещение верхней границы относительной сердечной тупости вверх
 - Трехчленный «ритм перепела» - сочетание «хлопающего» 1 тона, акцентированного и расщепленного 2 тона и тона открытия митрального клапана
 - Диастолический шум на верхушке сердца
-

основании достоверных (прямых) признаков:

- Смещение верхней и левой границ относительной сердечной тупости
 - Ослабление звучности 1 тона на верхушке
 - систолический шум на верхушке сердца, проводящийся в подмышечную область
-

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ БОЛЬНОГО С МИТРАЛЬНЫМ СТЕНОЗОМ

- Одышка на фоне легочной гипертензии
- Потенциальная готовность к развитию приступа сердечной астмы (зависит от острого подъема давления в малом круге, провоцируется лихорадкой, пароксизмом фибрилляции предсердий и т.д.)
- Тромбоэмболии сосудов большого круга кровообращения из дилатированного левого предсердия
- Пароксизмы фибрилляции и трепетания предсердий
- Синдром сдавления органов, прилегающих к левому предсердию при его расширении: дисфагия, осиплость голоса, уменьшение кровотока через левую подключичную артерию, стенокардия вследствие сдавления огибающей ветви левой коронарной артерии.

- **Правожелудочковая сердечная недостаточность-**
 - «сердечный горб»
 - периферический цианоз
 - набухание яремных вен
 - увеличение печени, положительный симптом Плеша
 - отечно-асцитический синдром
 - признаки «застоя» во внутренних органах (почки, ЖКТ)
- **Тромбоэмболии сосудов малого круга** из дилатированных правых камер сердца.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ БОЛЬНОГО **С МИТРАЛЬНЫМ СТЕНОЗОМ**

I стадия (компенсация):

Незначительное бессимптомное сужение митрального отверстия (площадь его составляет 2—2,5 см²), давление в ЛП повышено до 10—15 мм рт. ст.

Жалобы минимальны. Объективно выявляются признаки, характерные для МС. Хирургическое лечение не показано.

Классификация МС по характеру компенсации порока

- **II стадия (субкомпенсированная):**

Сужение митрального отверстия до 1,5—2 см²,
давление в ЛП до 20—30 мм рт. ст.

Симптоматика левожелудочковой СН. Показания к
оперативному лечению относительные.

Классификация МС по характеру компенсации порока

III стадия (декомпенсированная)

- Площадь митрального отверстия составляет 1—1,5 см².
- Правожелудочковая недостаточность.
- Показания к операции абсолютные.

Классификация МС по характеру компенсации порока

- IV стадия (дистрофическая)

Площадь митрального отверстия менее 1 см^2 .

Стойкая и прогрессирующая правожелудочковая недостаточность, мерцательная аритмия.

Медикаментозное лечение дает незначительный и кратковременный эффект.

Хирургическое лечение возможно, но малоэффективно.

Классификация МС по характеру компенсации порока

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОБЛЕМЫ БОЛЬНОГО С НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

- **изолированная органическая МН при ревматизме встречается редко, обычно сочетается с МС.**
 - **Легочная гипертензия при изолированном МН значительно менее выражена, чем при МС, поэтому у больных длительно компенсируется функциональное состояние и толерантность к физическим нагрузкам довольно высокая.**
 - **Правожелудочковая сердечная недостаточность развивается через много лет после формирования порока**
 - **Возможны тромбозы сосудов малого круга из дилатированных правых камер сердца.**
-

I стадия (компенсация):

**Незначительная бессимптомная недостаточность МН;
митральная регургитация составляет 20-25% от
систолического объема крови.**

**МН компенсируется за счет гиперфункции левых
отделов сердца.**

Классификация МН по характеру компенсации порока

- **II стадия (субкомпенсация):**

Митральная регургитация 25-50% от систолического объема крови.

Застой крови в легких и медленное нарастание бивентрикулярной перегрузки.

Классификация МН по характеру компенсации порока

III стадия (декомпенсация)

- **Резко выраженная недостаточность митрального клапана.**
- **Возврат крови в левое предсердие в систолу составляет 50-90% от систолического объема.**
- **Развивается тотальная сердечная недостаточность**

Классификация МН по характеру компенсации порока

- **IV стадия (дистрофическая)**

Стойкая и прогрессирующая правожелудочковая недостаточность, склонность к приступам сердечной астмы, мерцательная аритмия. Умеренное нарушение функции печени, почек. Хирургическое лечение показано с большим риском.

Классификация МН по характеру компенсации порока

- **Соответствует 3 клинической стадии сердечной недостаточности.**
- **Медикаментозное лечение малоэффективно**
- **Хирургическое лечение противопоказано.**

V стадия (терминальная) митральных пороков

- **Медикаментозное:**

- лечение застойной сердечной недостаточности
- лечение сердечных аритмий
- профилактика тромбозов

- **Хирургическое:**

- катетерная баллонная вальвулопластика
- комиссуротомия
- протезирование клапана

Лечение митральных пороков

- Диуретики (тиазидные, петлевые); при упорных отеках присоединяют спиронолактоны
- При тахикардии бета-адреноблокаторы или верапамил (в малых дозах). Применение сердечных гликозидов при синусовом ритме опасно!
- ИАПФ при развитии сердечной недостаточности (следить за АД, особенно при митральном стенозе); при МН не длительными курсами, а только в период усиления ХСН
- При возникновении тахисистолической МА- дигоксин и бета-адреноблокаторы
- При МА – постоянно антикоагулянты (варфарин)

Медикаментозное лечение митральных пороков