



ГОУ ВПО КГМУ

кафедра пропедевтики внутренних болезней

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА (РЕВМАТИЗМ). ХРОНИЧЕСКАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА.

**Зав. кафедрой профессор, д.м.н.
Конопля Е.Н.**



- **Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) -** постинфекционное осложнение тонзиллита (ангины) или фарингита, вызванных β -гемолитическим стрептококком группы А, 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), развивающегося у предрасположенных лиц, главным образом молодого возраста (7-15 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и их перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами перечисленных поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

**Ревматическая лихорадка-
постинфекционное осложнение А-
стрептококкового фарингита
(ангины) у предрасположенных лиц в
связи с развитием аутоиммунного ответа
на эпитопы стрептококка и перекрестной
реактивности со схожими эпитопами
тканей человека (в коже, суставах, сердце
и мозга).**

- **Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС) - заболевание, характеризующееся стойким поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или сформированного порока сердца (недостаточность и/или стеноз) после перенесенной ОРЛ.**

Ревматизм (от др.греч. ρεῦμα, «поток, течение» - растекание (по телу), болезнь Сокольского-Буйо) - системное воспалительное заболевание с преимущественной локализацией патологического процесса в оболочках сердца, развивающееся у предрасположенных к нему лиц, главным образом в возрасте 7–15 лет.

- Учение о ревматизме имеет многовековую историю. Впервые сведения о ревматизме появились еще в трудах Гиппократы. Возникла гуморальная теория (< лат. humor - жидкость) - текущий по суставам процесс. В 17 в. Сиденгам из группы воспалительных заболеваний суставов выделил подагру - обменная патология.**
- В 1835 г. Буйно и Сокольский одновременно указали, что ревматизм не столько поражает суставы, сколько сердце.**
- В начале 20 в. все заболевания суставов рассматривались как ревматизм.**
- Ласег сказал: "Ревматизм лижет суставы, но кусает сердце".**
- С.П.Боткиным было показано, что при ревматизме поражаются очень многие органы: почки, кожа, нервная система, печень, легкие.**
- Таким образом, ревматизм вездесущ - это поливисцеральное заболевание.**
- В современной медицинской литературе данный термин вытеснен общепринятым во всём мире «острая ревматическая лихорадка»**

Эпидемиология

- В 20-30 годах XX века больничная летальность от острой РЛ с вовлечением сердца составляла до 40 %, частота формирования пороков доходила до 50-75 %. Благодаря активной антиревматической работе, организационным мероприятиям и научным достижениям в 60-70-е годы в СССР заболеваемость ревматизмом уже составляла 20-30 случаев на 1000, причём в Москве и Ленинграде этот показатель был на уровне 8-9, в Уфе - 38, в Красноярске - 98 случаев на 1000 населения. Летальность к этому моменту снизилась до 2 %, а частота формирования пороков - до 15-30 %.
- Мероприятия по внедрению повсеместной бициллинопрофилактики, диспансерного наблюдения, улучшению социального положения населения привели заболеваемость к уровню развитых стран - 0,3-0,8 на 1000 населения (И. М. Воронцов, 2003).

- **Первичная заболеваемость ОРЛ в России в начале XXI века - 0,027/1000 населения.**
- **Частота впервые выявленной ХРБС - 0,097/1000, в том числе ревматических пороков сердца (РПС) - 0,076/1000.**
- **Распространенность ХРБС - 0,45/1000 детского и 2,6/1000 взрослого населения.**
- **Преимущественный возраст поражаемых 7-15 лет. Половой диморфизм четко не прослеживается.**
в 1994 г. по сравнению с предыдущим 1993 г. отмечен подъем первичной заболеваемости (выявляемости) ОРЛ с 0,06 до 0,16 % среди детей и с 0,08 до 0,17% у подростков.
- **Этот рост произошел преимущественно в Северо-Кавказском регионе, особенно в республиках Ингушетия и Дагестан.**

- Должна быть постоянной настороженностью врачей в отношении возможных вспышек ОРЛ в связи с не снижающимися показателями первичной заболеваемости (выявляемости) ХРБС.
- Подавляющее большинство в данной категории составляют пациенты с приобретенными РПС.
- К концу последнего десятилетия прошлого века в России ежегодно диагностировалось на 2,5 тыс. больных с ХРБС больше, чем в начале регистрации (1994 г.). При этом распространенность ХРБС наиболее значимо (с 1,4 до 2,3 на 1000) увеличилась за счет населения Северного Кавказа, т.е. там, где в 1994 г. была зарегистрирована вспышка ОРЛ.
- Проблемы ОРЛ и ХРБС по-прежнему должны быть в центре внимания ученых-медиков, организаторов здравоохранения и практических врачей.

ЭТИОЛОГИЯ

Доказано, что возникновение ревматизма и его рецидивы связаны с β -гемолитическим стрептококком группы А:

- **Заболевание начинается через 2-3 недели после перенесенной стрептококковой инфекции**
- **Быстрый эффект от лечения антибактериальными средствами влияющими на стрептококк**
- **Противорецидивная антистрептококковая терапия не дает обострения заболеваний**
- **Повышение уровня титров антистрептококковых антител у больных**

Streptococcus pyogenes (β -гемолитический стрептококк группы А) представляет собой грамположительный каталазонегативный кокк.

Патогенные штаммы БГСА- М3, М5, М18, М19, М24. Этому способствует обилие факторов патогенности стрептококков:

Адгезивные факторы.

Стрептококковые суперантигены.

М-протеин.

Стрептолизин-S.

Стрептолизин-O.

Стрептогиалуронидаза.

Стрептопротеиназа.

Гиалуроновая кислота.

ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИЕ ФАКТОРЫ :

- 1) Переохлаждение**
- 2) Молодой возраст**
- 3) Плохое питание**
- 4) Плохие материально-бытовые условия**

ФАКТОРЫ РИСКА:

- 1. Наличие ревматизма или диффузных болезней соединительной ткани у родственников;**
- 2. Женский пол;**
- 3. Перенесённая острая стрептококковая инфекция и частые носоглоточные инфекции;**
- 4. Астеническое телосложение;**
- 5. Соединительно тканые дисплазии**

ПАТОГЕНЕЗ

- Патогенез связан с двумя факторами:
- Токсическим воздействием ряда ферментов стрептококка, обладающих кардиотоксическим действием.
- Наличие у некоторых штаммов стрептококка общих антигенных субстанций с сердечной тканью.
- В патогенезе ОРЛ также можно говорить о ревматической патогенетической триаде:
 - 1. Прямое повреждение миокарда факторами патогенности БГС-А.
 - 2. Аутоиммунный механизм:
 - а - оголение аутоантигенов миокарда вследствие прямого повреждения;
 - б - антигенная мимикрия БГС-А и миокарда (сходство антигенов), то есть антитела на БГС-А способны поражать и миокард);

- **3. Сосудистый механизм (поражение сосудов миокарда по вышеописанным механизмам ведет к дисциркуляторным изменениям в миокарде - ишемии, ацидозу, - способствуя развитию воспаления, с одной стороны, и реактивному фиброзу, с другой).**
- **Стрептококк вырабатывает вещества, обладающие кардиотоксическим действием, которые подавляют фагоцитоз, повреждают лизосомные мембраны и основное вещество соединительной ткани: М-протеин, пептидогликан, стрептолизин-О и S, стрептокиназу, гиалуронидазу и др.**
- **Токсины стрептококка вызывают развитие воспаления в соединительной ткани, сердечно-сосудистой системе.**

- **Между стрептококком и сердцем существует антигенная общность, поэтому включается аутоиммунный механизм:**
- **Появляются аутоантитела к миокарду, антигенным компонентам соединительной ткани - структурным гликопротеидам, протеогликанам;**
- **появляются антифосфолипидные антитела;**
- **формируются иммунные комплексы;**
- **и усугубляется воспаление.**

- **При ревматизме развиваются гуморальные и клеточные иммунологические сдвиги, которые выражаются следующим:**
- **повышение титров антистрептокиназы, антистрептолизина-О, антистрептогиалуронидазы;**
- **дисиммуноглобулинемия;**

- **Возрастает процентное и абсолютное количество В-лимфоцитов;**
- **снижается процентное и абсолютное количество Т-лимфоцитов;**
- **нарушается функция тканевых базофилов, усиливается их дегрануляция;**
- **в ткань и кровяное русло выходят биологически активные вещества – медиаторы воспаления: гистамин, серотонин, брадикинины, которые способствуют развитию воспаления.**

Стадии развития ревматической лихорадки:

- 1. Мукоидное набухание;**
- 2. Фибриноидный некроз;**
- 3. Формирование специфических
ревматических гранулём вокруг
очага фибриноидного некроза;**
- 4. Стадия склероза.**

СТАДИЯ МУКОИДНОГО НАБУХАНИЯ

- Обратимая стадия – происходит разволокнение соединительной ткани.**
- Развивается деполимеризация основного вещества соединительной ткани и накопление кислых мукополисахаридов.**
- Эта стадия продолжается 6 - 8 недель.**

СТАДИЯ ФИБРИНОИДНОГО НЕКРОЗА

Необратимая стадия (6 – 8 недель)

ПРОЯВЛЕНИЯ ФИБРИНОИДНОГО НЕКРОЗА:

- дезорганизация коллагеновых волокон;**
- набухание коллагеновых волокон;**
- отложение фибрина;**
- глыбчатый распад коллагена**

СТАДИЯ ФОРМИРОВАНИЯ СПЕЦИФИЧЕСКИХ РЕВМАТИЧЕСКИХ (АШОФ-ТАЛАЛАЕВСКИХ) ГРАНУЛЕМ

- Вокруг очагов фибриноидного некроза формируются специфические ревматические гранулемы Ашоф -Талолаева.**
- Эти гранулемы представлены крупными базофильными гистиоцитами, миоцитами, тучными клетками и плазматическими клетками. Истинные ревматические гранулемы локализуются только в сердце.**
- Длится эта стадия 6 - 8 недель**

СТАДИЯ СКЛЕРОЗА

- **Исход гранулемы - склероз.**

**Весь цикл развития
ревматического процесса
составляет 6 месяцев.**

Классификация ревматической лихорадки (АРР 2003)

Клиниче- ские варианты	Клинические проявления		Исход	Стадии НК	
	Основные	Дополнитель- ные		NYHA	КС В
Острая ревматичес- кая лихорадка	Кардит,	Лихорадка	Выздоровление	0	0
	Артрит,	Артралгии	Хроническая ревматическая болезнь сердца: - без порока сердца - порок сердца	I	I
	Хорея,			II	IIA
Повторная ревматичес- кая лихорадка	Кольцевид- ная эритема	Абдоминаль- ный синдром		III	IIIB
	Подкожные ревматичес- кие узелки	Серозиты	IV	III	

Примеры клинического диагноза

- **1. Острая ревматическая лихорадка
кардит (митральный вальвулит) мигрирующий
полиартрит. N I - 101.1**
- **2. Острая ревматическая лихорадка: хорея N 0 - 102.9**
- **3. Повторная ревматическая лихорадка: кардит.
Сочетанный митральный порок сердца N IА - 101.9**
- **4. Хроническая ревматическая болезнь сердца:
поствоспалительный краевой фиброз митрального
клапана N 0 - 105.9**
- **5. Хроническая ревматическая болезнь сердца:
комбинированный митрально-аортальный порок
сердца. N II Б - 108.0**

Клинические формы ревматизма:

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

Клиническая картина

- В типичных случаях ревматизм, особенно при первой атаке, начинается в школьном и подростковом возрасте спустя 1-2 недели после перенесенной острой или обострения хронической стрептококковой инфекции (ангины, фарингита).
- Затем болезнь вступает в «латентный» период (продолжительностью от 1 до 3 недель), характеризующийся бессимптомным течением или легким недомоганием, артралгиями, иногда субфебрильной температурой тела.
- В этом же периоде возможно увеличение СОЭ, нарастание титров АСЛ-О, АСК, АСГ.
- Второй период болезни характеризуется выраженной клинической картиной, проявляется кардитом, полиартритом, другими симптомами и изменениями лабораторных показателей.

КАРДИТ

- Проявляется поражением сердца
- Вначале поражается одна оболочка-миокард и развивается миокардит
- Затем присоединяется поражение эндокарда - эндокардит.
- Поражение двух оболочек сердца при ревматизме носит название ревмокардит
- При присоединении поражения перикарда развивается перикардит
- Поражение всех трех оболочек сердца - панкардит

- ***Очаговый миокардит*** проявляется неинтенсивными болями в области сердца, иногда ощущением перебоев.
- **Общее состояние** удовлетворительное.
- **Границы сердца** нормальные,
- **Тоны** несколько приглушены, неинтенсивный систолический шум на верхушке.
- **Недостаточности кровообращения** нет.

- ***Диффузный миокардит*** характеризуется выраженной одышкой, сердцебиением, перебоями и болями в области сердца, появлением кашля при физической нагрузке, в выраженных случаях возможны сердечная астма и отек легких.
- Общее состояние тяжелое, отмечаются ортопноэ, акроцианоз, увеличение объема живота, появление отеков на ногах.
- Пульс частый, нередко аритмичный.
- Границы сердца расширены, преимущественно влево, тоны приглушены, возможны ритм галопа, аритмия, систолический шум в области верхушки сердца, вначале неинтенсивного характера. При развитии застойных явлений в малом круге в нижних отделах легких прослушиваются мелкопузырчатые хрипы, крепитация, в большом круге - увеличивается и становится болезненной печень, возможно появление асцита и отеков на ногах.

- ***Клиника ревматического эндокардита* чрезвычайно бедна специфическими симптомами.**
- **Эндокардит всегда сочетается с миокардитом, проявления которого доминируют и определяют степень тяжести состояния больного.**
- **Об эндокардите могут свидетельствуют следующие симптомы:**
- **более выраженная потливость,**
- **более выраженное и длительное повышение температуры тела,**
- **тромбоэмболический синдром,**
- **особый бархатный тембр I тона, усиление систолического шума в области верхушки сердца**
- **появление диастолического шума в области верхушки сердца или аорты, что о говорит формировании порока сердца.**
- **Надежным признаком перенесенного эндокардита является сформировавшийся порок сердца.**

- **Кардит - ведущий синдром ОРЛ, выявляющийся в 90-95% случаев, который определяет тяжесть течения и исход заболевания.**
- **Основопологающим компонентом кардита считается вальвулит (преимущественно митрального, реже - аортального клапанов), проявляющийся органическим сердечным шумом, возможно, в сочетании с миоперикардитом.**
- **Симптомы ревматического вальвулита следующие:**
- **а) дующий, связанный с I тоном систолический шум на верхушке сердца (митральная регургитация);**
- **б) непостоянный низкочастотный мезодиастолический шум в митральной области;**
- **в) высокочастотный убывающий протодиастолический шум, выслушиваемый вдоль левого края грудины (аортальная регургитация).**

- ***Ревматический перикардит*** встречается редко, у больных на фоне заболевания тоны сердца становятся очень глухими - при выпотном перикардите
- Или появляется шум трения перикарда - при сухом перикардите
- ***Возвратный ревмокардит*** характеризуется, в основном, теми же симптомами, что первичные миокардит и эндокардит, но обычно эта симптоматика проявляется на фоне сформировавшегося порока сердца и возможно появление новых шумов, которых не было прежде, что свидетельствует о формировании новых пороков. Чаще ревмокардит имеет затяжное течение, нередко мерцательная аритмия и недостаточность кровообращения.

Диагностические критерии кардита

- 1. Боли и неприятные ощущения в области сердца**
- 2. Одышка**
- 3. Сердцебиение**
- 4. Тахикардия**
- 5. Ослабление I тона на верхушке сердца**
- 6. Шум на верхушке сердца:**
 - систолический**
 - диастолический**

Диагностические критерии кардита

- 7. Симптомы перикардита**
- 8. Увеличение размеров сердца**
- 9. ЭКГ- признаки:**
 - удлинение интервала P-Q**
 - экстрасистолия**
 - другие нарушения ритма**
- 10. Симптомы недостаточности кровообращения**
- 11. Снижение и потеря трудоспособности**

Ревматический полиартрит

- Более характерен для первичного ревматизма,
- в его основе - острый синовит.
- Основные симптомы ревматического полиартрита: сильные боли в крупных и средних суставах (симметрично), чаще коленных и голеностопных,
- припухлость, гиперемия кожи в области суставов,
- резкое ограничение движений,
- летучий характер болей,
- быстрый купирующий эффект от нестероидных противовоспалительных препаратов,
- Доброкачественность течения суставных явлений.
- В настоящее время чаще наблюдается преходящий олигоартрит, реже - моноартрит.
- Поражение суставов часто сочетается с кардитом, но может быть изолированным (обычно у детей).

НЕЙРОРЕВМАТИЗМ – малая хорея

Характерны:

- 1. Церебральный ревмоваскулит, энцефалопатия (снижение памяти, головная боль, эмоциональная лабильность, преходящие нарушения черепномозговых нервов),**
- 2. Гиперкинезы – беспорядочные, насильственные движения**
- 3. Мышечная дистония с выраженным преобладанием гипотонии вплоть до дряблости мышц**
- 4. Нарушение статики и координации при движениях**
- 5. Гипоталамическим синдромом - вегетососудистая дистония, длительная субфебрильная температура тела, сонливость, жажда, вагоинсулярные или симпатoadреналовые кризы,**
- 6. Психопатологические проявления**

- **РЕВМАТИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ** дает картину легочного васкулита и пневмонита (крепитация, мелкопузырчатые хрипы в легких, на фоне усиленного легочного рисунка множественные очаги уплотнения).
- **РЕВМАТИЧЕСКИЙ ПЛЕВРИТ** имеет обычную симптоматику.
- Его отличительная особенность - быстрый положительный эффект от антиревматической терапии.

- **РЕВМАТИЧЕСКОЕ ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК** - картина нефрита с изолированным мочевым синдромом.
- **РЕВМАТИЧЕСКИЙ ПЕРИТОНИТ** проявляется абдоминальным синдромом (чаще у детей), характеризуется болями в животе, тошнотой, рвотой, иногда напряжением мышц живота.

• **РЕВМАТИЗМ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ** проявляется:

- **кольцевидной эритемой (бледно-розовые, кольцевидные высыпания в области туловища, голеней),**
- **подкожными ревматическими узелками (округлые, плотные, безболезненные узелки в области разгибательной поверхности коленных, локтевых, плюснефаланговых, пястно-фаланговых суставов).**

Лабораторные данные

- **1. ОАК:** увеличение СОЭ, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево.
- **2. БАК:** повышение уровня α_2 - и γ -глобулинов, серомукоида, гаптоглобина, фибрина, аспарагиновой трансаминазы.
- **3. ОА мочи:** нормальный или небольшая протеинурия, микрогематурия.
- **4. ИИ крови:** снижено количество Т-лимфоцитов, снижена функция Т-супрессоров, повышен уровень иммуноглобулинов и титров антистрептококковых антител, появляются ЦИК и СРБ.

Инструментальные исследования

- **ЭКГ:**
- замедление AV-проводимости,
- снижение амплитуды зубца T и интервала S-T в прекардиальных отведениях, аритмии.
- **ФКГ:**
- При миокардите отмечается снижение амплитуды I тона, его деформация, патологические III и IV тоны,
- систолический шум, занимающий $\frac{1}{2}$ - $\frac{2}{3}$ систолы, убывающий и примыкающий к I тону.
- При наличии эндокардита регистрируются высокочастотный систолический шум, который усиливается в ходе динамического наблюдения,
- протодиастолический или пресистолический шум на верхушке при формировании митрального стеноза,
- протодиастолический шум на аорте при формировании недостаточности клапана аорты,
- ромбовидный систолический шум на аорте при формировании сужения устья аорты.

- *Рентгенологическое исследование сердца:*
- **увеличение размеров сердца,**
- **снижение сократительной способности.**
- *Эхокардиография:*
- **при вальвулите митрального клапана выявляется утолщение и «лохматость» ЭХО-сигнала от створок и хорд клапана,**
- **ограничение подвижности задней створки клапана,**
- **уменьшение систолической экскурсии сомкнутых митральных створок,**
- **иногда небольшое пролабирование створок в конце систолы**

- При доплерэхокардиографии ревматический эндокардит митрального клапана проявляется следующим:
- краевым булавовидным утолщением передней митральной створки;
- гипокинезией задней митральной створки;
- митральной регургитацией;
- куполообразным изгибом передней митральной створки.
- При вальвулите аортального клапана эхокардиография выявляет
- мелкоамплитудное дрожание митральных створок, утолщение эхо-сигнала от створок аортального клапана.
- При доплерэхокардиографии ревматический эндокардит аортального клапана характеризуется:
- ограниченным краевым утолщением аортального клапана;
- переходящим пролапсом створок;
- аортальной регургитацией.

Ранние диагностические признаки ревмокардита (В.А. Насонов, 1997)

- 1. Преимущественное развитие в детском возрасте и подростковом**
- 2. Тесная связь с предшествующей носоглоточной инфекцией**
- 3. Наличие промежутка (2-3 недели) между окончанием последнего эпизода носоглоточной инфекции и началом заболевания**
- 4. Нередкое повышение температуры тела в дебют болезни**

Ранние диагностические признаки ревмокардита

- 5. Артрит и артралгии**
- 6. Сдвиги острофазовых воспалительных и иммунологических тестов**
- 7. Аускультативные и функциональные признаки кардита**
- 8. Положительная динамика клинических и параклинических показателей под влиянием противоревматического лечения**

Лабораторные показатели активности ревматизма

Показатель	Не активная фаза	Активная фаза		
		I степень	II степень	III степень
Лейкоциты, $10^9/\text{л}$	6-7	8-10	11-12	12 и >
Особенности лейкоцитарной формулы	нет	нет	Нейтрофилез, моноцитоз, (нерезко выраженные)	Выражены нейтрофилез, моноцитоз, преобладающая эозинофилия
СОЭ мм/час	До 10	Периодически до 20	20-40	40 и >
Фибриноген, г/л	До 4	4-5	5-6	7 и >
Серомукоид, ед. оптич. плотности	0,20	0,20-0,22	0,22-0,30	0,30 и >

Серомукоид ммоль/литр	0,99-1,32	0,99-1,32	1,35-4,4	4,95-5,5
Сиаловые к- ты ед. оптич. плотн.	0,20	0,20-0,25	0,25-0,30	0,35-0,50
СРБ	0	- или +	++	+++ или ++++
α_2-глобулины, %	6-10	до 10	10-16	16-25
γ-глобулины, %	12-19	19-21	21-23	23-25
Титр АСЛ-О	1:160-1:250	1:250-1:300	1:300-1:600	1:600-1:200
Титр АСГ	1:300	1:300	выше 1:300	выше 1:300
Титр АСК	1:300	1:300	выше 1:300	выше 1:300

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ РЕВМАТИЗМА (по А.И. Нестерову и Джонсу) 1988 г.

А. БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ

- Кардит**
- Полиартрит**
- Хорея**
- Кольцевая эритема**
- Подкожные узелки**
- Ревматический анамнез**

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ РЕВМАТИЗМА (по А.И. Нестерову и Джонсу)

МАЛЫЕ КРИТЕРИИ ¹⁹⁸⁸ г.

КЛИНИЧЕСКИЕ

- Предшествующая ревматическая лихорадка или ревматический порок сердца
- Артралгии
- Лихорадка

ЛАБОРАТОРНЫЕ

- Острые фазовые реакции – ускоренная СОЭ, лейкоцитоз, появление СРВ, повышение сиаловых кислот, серомукоида, удлинение интервала Р-Q на ЭКГ
 - +
 - Доказательства, подтверждающие предшествующую стрептококковую инфекцию (повышение титров АСЛ-О или других противострептококковых антител; выделение из носоглотки стрептококка группы А; недавно перенесенная скарлатина)

ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ПРАВИЛО

- Наличие двух больших или одного большого и двух малых признаков и доказательств предшествующей стрептококковой инфекции подтверждают диагноз ревматизма**

Лечение.

- **Рекомендации по лечению ОРЛ практически не изменились:**
- **по-прежнему сохраняет свое значение сочетание противовоспалительной терапии с антибиотиками.**
- **Вопросы назначения конкретного антибиотика и пути его введения должны решаться лечащим врачом в зависимости от клинической ситуации.**
- **Предпочтительно назначение бензилпенициллина в суточной дозе 1 500 000-4 000 000 ЕД в течение 10 дней с последующим переходом на применение дюрантной формы препарата (бензатин бензилпенициллин –**
- **2 400 000 ЕД в/м 1 раз в 3 нед).**
- **Возможен 10-дневный курс лечения оральными пенициллинами.**
- **Оптимальным препаратом из этой группы представляется амоксициллин в дозе 1-1,5 г/сут в течение 10 дней.**

- **При непереносимости (бетта-лактамных антибиотиков целесообразно назначение макролидов: спирамицин (ровамицин) 6-9 млн МЕ за 2-3 приема, длительность курса 5-8 дней; азитромицин, рокситромицин, кларитромицин, эритромицин в дозе 0,25-0,5 г внутрь через 4-6 ч в течение 5-8 дней),**
- **Или комбинированных препаратов амоксициллин-клавунат, ампициллин-сульбактам), или оральных цефалоспоринов (цефалексин, цефаклор, цефиксим).**

- **В качестве нового средства профилактики и этиотропного лечения стрептококковой инфекции рекомендован томицид.**
- **Препарат представляет собой антагонистическую субстанцию, основным действующим началом которой является бактериоциноподобное вещество (смесь лизатов бактерий), которое оказывает ингибирующее действие на многие микроорганизмы, в том числе стрептококки.**

- **Аналогичным действием обладает имудон (таблетки), представляющий собой поливалентный комплекс, в состав которого входят вещества, действующие на микроорганизмы, наиболее часто вызывающие воспалительный процесс в полости рта. Активным действующим компонентом препарата является смесь лизатов бактерий: 50 мг сухого вещества для местного применения.**
- **Имудон активирует фагоцитоз, способствует увеличению содержания лизоцима и секреторного IgA в слюне, а также иммунокомпетентных клеток.**
- **Препарат показан при остром и хроническом фарингите, хроническом тонзиллите, стоматите, до и после тонзиллэктомии, при удалении зубов. Суточная доза препарата 8 таблеток, которые рассасываются во рту с интервалом 2-3 ч. Средняя продолжительность лечения 10 дней.**

- **Глюкокортикоиды применяют в случае тяжелого, угрожающего**
- **жизни кардита (панкардита), при максимальной, а в ряде случаев и умеренной степени активности процесса с выраженным экссудативным компонентом воспаления.**

ГКС не применяют при минимальной степени активности ревматического воспаления и слабо выраженном кардите.

Чаще из данной группы препаратов используют преднизолон. Начальная доза препарата составляет 0,5-0,6, максимально - 1,0 мг/кг массы тела, обычно не более 30-40 мг/сут.

Терапевтическая доза назначается примерно в течение 2 нед до достижения выраженного клинико-лабораторного улучшения. Затем дозу снижают по 2,5-5,0 мг один раз в 5 -7 дней до полной отмены препарата.

При снижении дозы преднизолона необходимо назначить НПВП для продления противовоспалительного лечения до 9-12 нед.

- **Стихание явлений через 6 нед наблюдается у 70% больных.**
- **В случаях развития сердечной декомпенсации как следствия первичного ревмокардита применение кардиотонических препаратов нецелесообразно, поскольку в этих случаях явный терапевтический эффект может быть достигнут при использовании преднизолона (40-60 мг/сут).**
- **Учитывая влияние ГКС на минеральный обмен, и достаточно высокий уровень дистрофических процессов в миокарде, показано назначение препаратов калия (панангин, аспаркам), анаболических гормонов, рибоксина и поливитаминов.**
- **Но доказательств того, что использование ГКС в терапии пациентов с РЛ обеспечивает длительный эффект профилактики поражений сердечно-сосудистой системы, нет!**

- **В более легких случаях назначают только НПВП -вольтарен, индометацин, диклофенак (наиболее предпочтителен) с начальной дозой 150 мг/сут.**
- **В настоящее время заменяют традиционные НПВП на селективные ингибиторы циклооксигеназы II - нимесулид (найс), мелоксикам (мовалис), целекоксибон (целебрекс).**
- **Однако убедительных работ, в которых показана эффективность этих препаратов при РЛ нет.**

- **При вялом течении возможно назначение делагила (в суточной дозе 0,25 г) или плаквенила (в суточной дозе 0,2 г), эти препараты рекомендуются и для пролонгированного лечения.**
- **При наличии хореи важны полный психический и физический покой.**
- **Целесообразно использовать седативные препараты и транквилизаторы (диазепам и аминазин).**
- **Возврат к привычной физической активности возможен при улучшении общего состояния пациента, не ожидая полного исчезновения хореиформных движений. Тяжелые осложнения или выраженные неврологические последствия редки.**

- **При наличии симптомов недостаточности кровообращения в план лечения включают СГ и диуретики.**
- **Назначение этих препаратов (в сочетании с противовоспалительными средствами) оправдано при активном течении ревматического процесса только на фоне РПС.**

Профилактика

- **Первичная профилактика РЛ - своевременная диагностика и адекватная терапия активной стрептококковой инфекции верхних дыхательных путей (фарингит, тонзиллит).**
- **Лицам с отягощенной наследственностью показано лечение бензилпенициллином в дозе 1 5000 000 ЕД течение 5-дней с последующей однократной инъекцией бензатин бензилпени-циллина.**
- **Рекомендовано применение амоксициллина - 1-1,5 г/сут. в течение 10 дней.**

- **Вторичная профилактика – начинается сразу же по окончании курса лечения РЛ**
- **Она направлена на предупреждение повторных атак и прогрессирование заболевания у лиц, перенесших ОРЛ, и предусматривает регулярное введение пенициллина пролонгированного (бициллинопрофилактика):
экстенциллин 2,4 млн. ЕД 1 раз в 3 недели**
- **- стандартно - в течение 5 лет;**
- **- при манифестации ОРЛ в препубертате/пубертате без порока сердца - до 18 лет;**
- **- при манифестации ОРЛ в препубертате/ пубертате с пороком сердца - до 25 лет. Применение данного препарата существенно (в 4-12 раз) снижает частоту повторных ревматических атак и повышает продолжительность жизни больных РПС.**
- **У больного 3-4 раза в году определяют АТ к сердечно-реактивному антигену.**
- **В периоды нарастания титра АТ проводят бициллинопрофилактику.**
- **Текущая: обязательное назначение при интеркуррентных заболеваниях пенициллинов и НПВС.**

- **Иммунопрофилактика.**
- **Проводится иммунизация против стрептококка группы А. Синтезирована вакцина, которая содержит эпитопы М-протеинов «ревматогенных» штаммов стрептококков, не вступающих в перекрестную реакцию с тканевыми антигенами сердца человека.**
- **Применение такой вакцины в рамках первичной профилактики РЛ целесообразно первую очередь у лиц с генетическими маркерами, указывающими на предрасположенность заболеванию.**

- **Длительность вторичной профилактики (которую следует начинать еще в стационаре) для каждого пациента устанавливается индивидуально и в соответствии с рекомендациями ВОЗ определяется наличием факторов риска повторных атак ОРЛ.**
- **К этим факторам относятся:**
 - **Возраст больного**
 - **Наличие ХРБС**
 - **Время от момента первой атаки ОРЛ**
 - **Число предыдущих атак**
 - **Фактор скученности в семье**
 - **Семейный анамнез, отягощенный по ОРЛ/ХРБС**
 - **Социально-экономический и образовательный статус больного**
 - **Риск стрептококковой инфекции в регионе**
 - **Профессия и место работы больного (школьные учителя, врачи, лица, работающие в условиях скученности)**

- **Широко практиковавшееся ранее ежедневное применение эритромицина у больных с ОРЛ в анамнезе и непереносимостью β -лактамов на сегодняшний день нуждается в пересмотре из-за повсеместного нарастания резистентности БГСА к макролидам. В качестве альтернативы у данной категории пациентов может рассматриваться своевременное курсовое лечение макролидами каждого случая БГСА-тонзиллита/фарингита.**

Прогноз

- **Непосредственная угроза жизни в связи с ОРЛ практически отсутствует (за исключением чрезвычайно редких случаев панкардита в детском возрасте).**
- **В основном прогноз определяется состоянием сердца (наличие и тяжесть порока, степень застойной сердечной недостаточности).**
- **Важны сроки начала терапии, так как при поздно начатом лечении (как и отсутствии такового) вероятность образования порока сердца резко увеличивается.**