

**Донецкий национальный
медицинский университет им. М.Горького**

Кафедра педиатрии №2

Острая ревматическая лихорадка

***Зав. кафедрой
проф. д.мед.н. Чурилина А.В.***

- **Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)**
– постинфекционное осложнение тонзиллита и/или фарингита вызываемое бета-гемолитическим стрептококком, проявляющееся в виде системного заболевания соединительной ткани с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы (кардит), суставов (мигрирующий полиартрит), головного мозга (хорея), кожи (кольцевая эритема, ревматоидные узелки).
- **Хроническая ревматическая болезнь сердца** – заболевание, характеризующееся поражением клапанов сердца в виде краевого фиброза створок клапанов сердца или порока клапана сердца (недостаточность и стеноз), сформировавшееся после ОРЛ.



Этиология

- бета-гемолитический стрептококк группы А;
- заболевание развивается через 2-3 недели после перенесённой инфекции ЛОР-органов (ангины, скарлатины, фарингита);
- наиболее часто болеют дети в возрасте 7-15 лет;
- генетическая предрасположенность.

Предрасполагающие факторы

- Факторы способствующие циркуляции (бета-гемолитического стрептококка группы А и распространению вызванной им инфекции верхних дыхательных путей в организованных коллективах (школьных, воинских):
 - скученность и периодическое перемешивание коллективов,
 - переохлаждение,
 - недостаточное питание,
 - несвоевременное выявление и неадекватное лечение больных ангиной и фарингитом.

Патогенез

- *Прямое токсическое действие стрептококковых экзотоксинов (стрептолизины O и S, гиалуронидаза, протеиназы, дезоксирибонуклеаза).*
- *Концепция **молекулярной мимикрии** - образующиеся в ответ на антигены стрептококка антитела реагируют с аутоантигенами хозяина: миозином, синовией, мозговой оболочкой, кровеносными сосудами.*
- *Особое значение имеет наличие у стрептококка M-протеина, который обладает свойствами суперантигена, индуцирующего эффект гипериммунного аутоиммунитета.*

Морфология

- Воспалительный процесс при ревматизме характеризуется поражением и дезорганизацией основного вещества соединительной ткани и сосудов микроциркуляторного русла.
- В большинстве случаев, особенно у впервые заболевших, воспалительная реакция носит неспецифический альтеративно-экссудативный характер и приводит к обратимым изменениям соединительной ткани в форме **мукоидного набухания**.
- При более глубоком поражении соединительной ткани воспаление проходит стадии:
 - **фибриноидный некроз**
 - пролиферативное воспаление **гранулемы Ашоффа—Талалаева**
 - **склерозирование**.
- Пролиферативный характер воспаления наблюдается главным образом в оболочках сердца в результате чего развиваются порок сердца и миокардиосклероз.

Клиника

- Ревматическая атака развивается в течение месяца после начала ангины, скарлатины или фарингита.
- Обычно между окончанием респираторной инфекции и появлением первых признаков ревматизма наблюдается «светлый промежуток» продолжительностью 1—2 недели.
- Клиническая картина характеризуется появлением лихорадки и симптомов общей интоксикации, на фоне которых развиваются такие типичные проявления, как артрит, ревмокардит, кольцевидная эритема, малая хорея и подкожные ревматические узелки.
- Лихорадка у больных ревматизмом в дебюте заболевания обычно достигает 39°С и выше. Фебрильная лихорадка, как правило, сохраняется не более недели, после чего сменяется затяжным субфебрилитетом, либо температура тела нормализуется. Лихорадочная реакция сопровождается симптомами общей интоксикации.

Клиника

- Полиартрит
- Кардит
- Ревматические узелки
- Кольцевидная эритема
- Хорея

Ревматический артрит

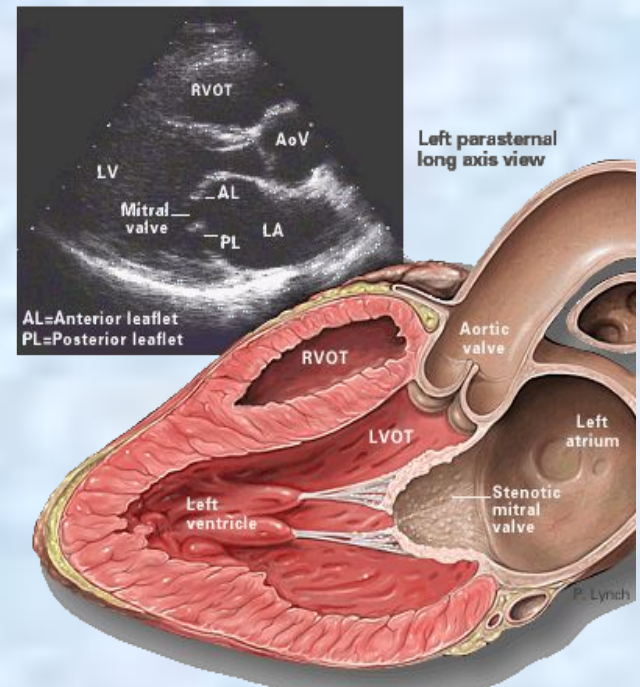
- В патологический процесс одновременно вовлекается несколько крупных и средних суставов нижних и, реже, верхних конечностей.
- Воспалительные изменения в суставах развиваются быстро, в течение нескольких часов, и они ярко выражены:
 - припухлость периартикулярных тканей суставов,
 - кожа над суставами гиперемирована, горячая на ощупь.
 - пальпаторно над всей областью пораженных суставов определяется болезненность.
 - признаки скопления выпота в суставной полости обычно отсутствуют.
 - движения в пораженных суставах значительно ограничены из-за резкой артралгии, которая не изменяет своей интенсивности в течение суток, однако не сопровождается утренней скованностью.
 - «летучесть» ревматического артрита: в течение 1—3 суток в одних суставах явления воспаления полностью исчезают, а в других — появляются.
 - у некоторых больных воспалительное поражение суставов характеризуется резко выраженной «летучей» полиартралгией без каких-либо других изменений в них.
 - ревматический артрит, как правило, нестойкий. Воспалительные изменения в каждом суставе при отсутствии лечения сохраняются не более месяца, а после начала противовоспалительной терапии чаще всего уже через 1—2 недели явления артрита полностью исчезают.
 - рентгенологические изменения в суставах отсутствуют.

Ревмокардит

- возникают в течение 2—3 недель после развития артрита
- клиника зависит от степени поражения различных оболочек сердца
- наиболее часто встречается сочетание эндо- и миокардита
- при первой атаке воспалительные изменения со стороны сердца наблюдаются не более чем у половины больных, причем в 2/3 случаев степень их выраженности бывает умеренной
- в возрасте старше 18 лет частота ревмокардита неуклонно снижается

Эндокардит

- Характеризуется воспалительным поражением главным образом митрального и аортального клапанов (**ревматический вальвулит**).
- Поражении митрального клапана:
 - над верхушкой сердца выслушивается выраженный, продолжительный, дующий систолический шум митральной регургитации
 - занимает не менее 2/3 систолы, примыкает к I тону, убывающей формы.
 - проводится в подмышечную ямку и существенно не изменяется при дыхании, перемене положения тела, а после физической нагрузки он даже усиливается
 - стойкий в течение суток
- Поражение аортального клапана:
 - над аортой выявляется тихий, дующий протодиастолический шум аортальной регургитации
 - может быть непостоянным и лучше выслушивается в третьем межреберье у левого края грудины (точка Боткина—Эрба), после глубокого выдоха и при наклоне больного вперед.
- Чаще всего формируется **митральный стеноз** или **комбинированный митральный порок**, реже — изолированная митральная недостаточность и пороки аортального клапана.



Миокардит

- очаговый
- диффузный

- Клиника:
 - колющие, ноющие или ангинозные боли в области сердца, иррадиирующие в левую руку;
 - перебои в работе сердца, одышка и сердцебиения при физической нагрузке;
- Объективное обследование:
 - лабильность пульса и тахикардия, которая непропорциональна лихорадке, сохраняется во время сна и при улучшении общего состояния больного;
 - у некоторых больных может иметь место брадикардия;
- Перкуссия: в случае выраженного миокардита может определяться расширение границ сердца.
- Аускультация:
 - над верхушкой сердца выслушиваются ослабление I тона,
 - негромкий и негрубый систолический шум, который занимает половину—две трети систолы и иногда примыкает к I тону,
 - отличается от систолического шума при эндокардите изменчивостью от цикла к циклу своей продолжительности;
- ЭКГ:
 - блокады (АВ блокада I, реже — II или III степени, синоатриальная, ножек пучка Гиса);
 - миграция водителя ритма, эктопические предсердные или узловые ритмы;
 - экстрасистолия и нарушения фазы реполяризации в виде уплощения или инверсии зубца Т в сочетании с депрессией сегмента S—T;
 - удлинение интервала PR.

Перикардит

- *возникает лишь у отдельных больных ОРЛ, чаще всего у детей и главным образом при повторных атаках ревматизма.*
- *сухой (фибринозный)*
- *выпотной (серозный) перикардит*

Кольцевидная эритема



- *Нестойкая эритематозная сыпь на бледной коже в виде множественных бледно-розовых замкнутых или полузамкнутых, различного размера колец, каждое из которых достигает нескольких сантиметров в диаметре.*
- *Отмечается эфемерность эритемы и тонкость ее рисунка: кольца просвечивают через кожу, ободок их узкий, местами исчезающий, с четко очерченным наружным и более бледным расплывчатым внутренним краями.*
- *Элементы не выступают над поверхность кожи и не сопровождаются зудом.*
- *Эритема возникает быстро и носит транзиторный, мигрирующий характер.*
- *Расположение: на коже боковых отделов грудной клетки, живота, шеи, внутренней поверхности проксимальных участков конечностей.*
- *Бесследно исчезают, не оставляя пигментации.*
- *В основе кольцевидной эритемы лежит кожный васкулит либо вазомоторная реакция.*

Ревматические узелки



- *Находятся неглубоко под кожей: округлые, плотные, малоподвижные образования размерами от нескольких миллиметров до 1 см, безболезненные или слегка чувствительные при пальпации. Кожа над ними не изменена, легко смещается.*
- *Располагаются группами (по 2—4 в каждой) на разгибательной поверхности пораженных суставов.*
- *Мелкие узелки исчезают через несколько дней, тогда как крупные могут сохраняться до 2 месяцев, однако каких-либо остаточных рубцовых изменений после себя не оставляют.*
- *Гистологически сходны с гранулемой Ашоффа-Талалаева.*

Малая хоррея

- *гиперкинезы мышц*
- *нарушение координации движения (ухудшается почерк, больные испытывают затруднения при застегивании пуговиц, завязывании шнурков, удерживании чашки при питье, вилки, ложки, нарушение походки)*
- *слабость и гипотония мышц (псевдопараличи)*
- *рассеянность и эмоциональная лабильность ребенка*

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

КЛАССИФИКАЦИЯ (Нестеров А.И., 1964)

| Фаза | Клинико анатомическая характеристика поражения | | Характер течения | Функциональная характеристика кровообращения |
|--|---|--|---|--|
| | сердца | других систем | | |
| Активная: I, II, III степени активности | а) ревмокардит без порока сердца <u>Первичный</u> б) ревмокардит с пороком сердца <u>Возвратный</u> – без порока сердца в) ревматизм без сердечных проявлений | -Полиартрит -Хорея -Кольцевидная эритема -Ревматические узелки -Серозиты -Пневмония | - Острое - Подострое - Затяжное - Непрерывно-рецидивирующее - Латентное | H0 H1 H2a H2b H3 |
| Неактивная | а)миокардиосклероз б) порок сердца | | | |

КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ (АРР, 2003)

| Клинические варианты | Клинические проявления | | Исход | Стадия | |
|-----------------------------------|---|---|--|-----------------------------|---------------------------|
| | основные | дополнительные | | КСВ | НУНА |
| Острая ревматическая лихорадка | Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Ревматические узелки | Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты | Выздоровление <u>Хроническая Ревматическая болезнь сердца:</u> без порока сердца порок сердца | 0 I IIА IIБ III | 0 I II III IV |
| Повторная ревматическая лихорадка | | | | | |

КРИТЕРИИ КИСЕЛЯ - ДЖОНСА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ОРЛ

| Большие критерии | Малые критерии | Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию |
|--------------------------------|---|--|
| Кардит | Клинические: артралгия, лихорадка | Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител – АСЛ-О, анти-ДНК-аза В |
| Полиартрит | Лабораторные: Повышенные Острофазовые реактанты: СОЭ, С-реактивный белок | |
| Хорея | Инструментальные: Удлинение интервала PR на ЭКГ | |
| Кольцевидная эритема | Признаки митральной и/или аортальной регургитации или Допплер-ЭХОКГ | |
| Подкожные ревматические узелки | | |

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ СТЕПЕНЕЙ АКТИВНОСТИ РЕВМАТИЗМА

| Показатели (норма) | I степень | II степень | III степень |
|-----------------------------------|-----------------------|--------------|-----------------|
| СОЭ (6-8 мм/час) | До 20 мм/час | 20-30 мм/час | Более 30 мм/час |
| Лейкоцитоз (6-8 Г/л) | До 8 Г/л | 8-10 Г/л | Более 10 Г/л |
| СРБ (отрицательный) | - + | +, ++ | +++, ++++ |
| ДФА (0,180-0,240ед.) | Верхняя граница нормы | 0,250-0,300 | Более 0,300 |
| Сиаловые кислоты (0,180-0,200ед.) | | 0,200-0,250 | Более 0,250 |
| Серомукоид (0,16-0,20ед.) | | 0,3-0,6ед. | Более 0,6 |
| Кардит: в том числе | | | |
| диффузный миокардит | - | + | + |
| перикардит | - | + | + |
| внесердечные поражения | - | + | + |

Лечение

- I этап – стационар.
- II этап– местный кардиоревматологический санаторий.
- III этап – диспансерное наблюдение в поликлинике.

- Диета
 - Н0 стол № 5.
 - Н1 стол № 10.
 - Н2а стол № 10.
 - Н2б-Н3 диета по Каррелю 2 дня (по 100 мл молока 7 раз в день и витамин С или стакан фруктового сока), затем стол № 10.

Медикаментозное лечение

- Антибиотики: пенициллин в/м 3 р/д 7-10 дней, затем бициллин-5 в/м 1 раз в месяц (при аллергии на пенициллин – современные макролиды).
- Антигистаминные препараты.
- Нестероидные противовоспалительные средства: ортофен (вольтарен) внутрь 3 р/д в стационаре и санатории.
- Кардиотрофические средства (кардиотропные):
 - в/в струйно: 10% раствор глюкозы 10 мл, кокарбоксилаза, витамин С;
 - АТФ в/м, АТФ – лонг, карнитин, милдронат, рибоксин, кардонат (один из препаратов);
 - препараты калия: панангин, аспаркам внутрь.
- Витамины.

Показания к назначению гормональной терапии

- высокая степень активности (III),
 - тяжелом поражении сердца (диффузный миокардит, перикардит),
 - формирующемся или сформированном пороке сердца.
-
- *преднизолон в таблетках на время пребывания в стационаре (в низких дозах, основную дозу (1 мг/кг/с) дают 10 дней), затем снижают каждые 5 дней на 5 мг (1 таблетка) до полной отмены).*

- **При затяжном течении** ревматизма в терапию включают хинолиновые производные (делагил внутрь) на 6-9 месяцев.
- **При хорее** к медикаментозной терапии добавляют седативные препараты (валериана, фенобарбитал, фенибут, ново-пассит, персен, аминазин).

Профилактика ревматизма

1. Первичная профилактика:

- 1.1. Меры по повышению уровня естественного иммунитета, в первую очередь у детей, и их адаптационных механизмов:
 - *закаливание с первых месяцев жизни;*
 - *полноценное витаминизированное питание;*
 - *максимальное использование свежего воздуха;*
 - *борьба со скученностью жилища;*
 - *санитарно-гигиенические мероприятия, снижающие возможность стрептококкового инфицирования.*
- 1.2. Мероприятия по борьбе со стрептококковой инфекцией.
- 2. Вторичная профилактика - направлена на предупреждение рецидивов и прогрессирования болезни у детей и взрослых, перенесших ОРЛ.
- Регулярное в/м введение бициллина-5 (ретарпена):
 - *детям с массой тела менее 30 кг в дозе 600000 ЕД 1 раз в 3 нед.,*
 - *детям с массой тела более 30 кг – в дозе 120000 ЕД 1 раз в 4 нед.*
- Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально. Как правило, она должна составлять:
 - *для больных, перенесших ОРЛ без кардита (артрит, хорей), - 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.*
- 3. Текущая профилактика - проводится одновременно с осуществлением вторичной профилактики ОРЛ при присоединении острых респираторных инфекций, ангин, фарингита, до и после тонзилэктомии и других оперативных вмешательств.
 - *Предусматривает назначение 10-дневного курса пенициллина.*