

Острая ревматическая лихорадка у детей

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)

– постинфекционное осложнение тонзилита (ангины) или фарнгита, вызванное гемолитическим стрептококком группы β (БГСА), в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани, А которое развивается у предрасположенных лиц главным образом молодого (7-15 лет) возраста в связи с аутоиммунным ответом БГСА на некротизирующую реактивность со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека

Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС)

- заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшегося после перенесенной острой ревматической лихорадки

Факторы риска ОРЛ

- возраст 7-15 лет;**
- наследственность;**
- недоношенность;**
- врожденные аномалии соединительной ткани, несостоятельность коллагеновых волокон;**
- неблагоприятные условия труда или проживания в помещении с повышенной влажностью, низкой температурой воздуха.**

Этиология

ОРЛ развивается после перенесенной ангины или фарингита, вызванных «ревматогенными» штаммами β -гемолитического стрептококка группы А, для которых характерна высокая контагиозность.

Наиболее «ревматогенны» штаммы с наличием М-протеина (специфический белок в составе клеточной стенки стрептококка) в их составе типа М1,М3, М5,М6,М14,М18,М19,М24,М27,М29 (всего – 90 разновидностей М-протеина).

Доказательства роли β -гемолитического стрептококка

- Хронологическая связь развития заболевания и его повторных атак с стрептококковыми инфекциями носоглотки**
- Стойкое повышение титров АСЛО, АСГ, АСК в сыворотке больных**
- Высокая превентивная эффективность адекватной антибиотикотерапии А-стрептококковых тонзиллитов или фарингитов**

Патогенез

Развитие ОРЛ определяется:

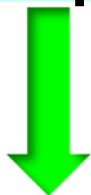
- 1. Прямым токсическим повреждением миокарда «кардиотропными» БГСА ферментами.**
- 2. Иммунным ответом на БГСА-антигены, приводящим к синтезу противострептококковых антител, перекрестно реагирующих с антигенами поражаемых тканей человека («феномен молекулярной мимикрии»)**

Формирование антигенной мимикрии

- Специфические продукты (токсины) стрептококка –стрептолизин, гиалуронидаза, протеиназа, эритрогенный токсин- обладают цитотоксичными и иммунореактивными свойствами, обуславливая деструкцию тканей, продукцию антитоксических антител, снижение фагоцитоза**
- Циркулирующие АТ поражают микроциркуляторное русло с развитием деструктивно-продуктивного васкулита.**
- Образуются АТ, перекрестно реагирующие с антигенами стрептококка и тканями**
- Развивается аутоиммунный процесс с повреждением соединительной ткани**

Схема ревматического процесса

Эксудативно-альтеративные изменения (мукоидное набухание, фибриноидный некроз)



Образование специфической гранулемы (периваскулярно в интерстиции миокарда, эндокарда, клапанов)



Эволюция гранулемы в течение 3-6 мес с образованием рубцовой ткани

Классификация ОРЛ

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Сердечная недостаточность (СН), ФК
	основные	Дополнительные		
1. Острая ревматическая лихорадка 2. Рецидивирующая (повторная) ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление ХРБС	СН: 0, I, II, III ФК: 0, I, II, III, IV,

Примеры формулировки диагнозов

- **Острая ревматическая лихорадка: кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит, НК I (ФК I)**
- **Острая ревматическая лихорадка: хорея, НК 0 (ФК 0)**
- **Повторная ревматическая лихорадка: кардит, сочетанный митральный порок сердца, НК IIА (ФК II).**
- **Хроническая ревматическая болезнь сердца: комбинированный митрально-аортальный порок сердца, НК II Б (ФК II)**

Ревматический полиартрит

- **Ведущий симптом 2/3 случаев первой атаки ОРЛ. Поражаются коленные, голеностопные, лучезапястные и локтевые суставы**
- **Боли в суставах нередко настолько выражены, что приводят к нарушению подвижности.**
- **Боли сопровождаются припухлостью суставов за счет синовита и поражения периартикулярных тканей.**
- **В 10-15% случаев полиартралгии.**
- **Ревматическому полиартриту свойственна доброкачественность, летучесть воспалительных поражений с переменным, часто симметричным – олигоартрит, реже моноартрит.**
- **Ревматический артрит, как правило сочетается с ревмокардитом или хореей.**

Особенности ревматического полиартрита

- вовлечение в процесс крупных и средних суставов, чаще коленных и голеностопных, лучезапястных и
- диссоциация между клиническими данными и скудными резко субъективной симптоматикой выраженной болями в пораженных суставах, особенно при движениях;
- симметричность поражения;
- летучесть;
- отсутствие деформации;
- быстрое обратное развитие патологического процесса (на фоне противовоспалительной терапии боли исчезают в течении нескольких дней или даже часов)

Ревмокардит

Главный синдром ОРЛ, определяющий тяжесть течения заболевания и его исход.

Могут поражаться все оболочки сердца, но основное проявление кардита - миокардит

Ранние симптомы миокардита

- ✓ Изменение ЧСС**
- ✓ Расширение границ сердца
(преимущественно влево)**
- ✓ Ослабление 1-го тона на верхушке**
- ✓ Ритм галопа**
- ✓ Систолический шум в 5-й точке и на
верхушке (свидетельствует о вальвулите)**

Систолический шум, являющийся отражением митральной регургитации, - ведущий симптом ревматического вальвулита

- по характеру длительный, дующий;
- разной интенсивности, не зависит от перемены положения тела и фазы дыхания;
- связан с 1 тоном;
- занимает большую часть систолы;
- лучше всего выслушивается в области верхушки сердца;
- обычно проводится в левую подмышечную область

Изменения на ЭКГ

- ❖ Нарушения ритма в виде тахи- или брадиаритмии, экстрасистолия, миграция водителя ритма**
- ❖ Нарушение атриовентрикулярной проводимости (удлинение интервала P-R)**
- ❖ Изменения зубца T незначительны, он может быть умеренно сглаженным или высоким заостренным в левых грудных отведениях**
- ❖ Снижение вольтажа QRS свидетельствует о тяжести процесса**

На ФКГ:

Уменьшение амплитуды 1 тона на верхушке

Увеличение амплитуды 3 и 4 тонов

Функциональный систолический шум (связан с 1

Перикардит

✓ Обычно сочетается с мио- и эндокардитом и рассматривается как проявление полисерозита

Виды ревматического перикардита:

✓ Фибринозный

✓ Экссудативный

Пентада малой хорей:

- **Непроизвольные дистальные гиперкинезы**
- **Мышечная гипотония**
- **Расстройство координации**
- **Вегетативная дисфункция**
- **Психопатические проявления**

Проба Филатова – симптом «глаз и языка»

Симптом Черни – втягивание живота на высоте вдоха вместо выпячивания его

Проба Иогихеса – больной и врач потягивают руки на встречу друг к другу, ребенок повторяет движения за врачом

Симптом «дряблых плеч», «перочинного ножа», «складной руки» - выявление мышечной гипотонии

Выявление нарушения координации – пальценосовая, коленно-пяточная пробы, проба Ромберга, нарушение ротации

Поражение кожи

- Кольцевидная эритема – бледно-розовые неяркие высыпания в виде тонкого ободка с четким наружным и менее выраженным внутренним контуром, не возвышающиеся над поверхностью кожи, не исчезают при надавливании. Нестойкий характер, нет субъективных ощущений
- Ревматические узелки – округлые, плотные, малоподвижные, безболезненные образования величиной от просяного зерна до фасоли с локализацией в подкожной клетчатке, фасциях, апоневрозах, по периосту, суставных сумках, в области разгибательных поверхностей суставов. Встречаются при тяжелом течении и сохраняются 1-2 месяца

Клиника повторной атаки РЛ

- ❖ **Повторной атаке обычно предшествует новый эпизод стрептококковой инфекции**
- ❖ **Начало острое, при развитии хореи – подострое её течение**
- ❖ **Каждая новая атака повторяет предыдущую по клинике и активности**
- ❖ **Усугубляются проявления кардита по сравнению с прошлой атакой, усиливается сила шума или появляются новые в связи с вовлечением других клапанов в патологический процесс**
- ❖ **Прогрессирует сердечная недостаточность**

**Критерии активности
ревматического**

процесса

***Высокая активность (III степень)* – миокардит, перикардит, полиартрит, пневмония. Лабораторные показатели: нейтрофильный лейкоцитоз – $10-12 \cdot 10^9$ г/л, СОЭ – выше 40 мм/ч, СРБ – 3-4 плюса, α -2-глобулины – 13-14%, γ -глобулины – 25%, серомукоиды – 0,2-0,6, ДФА – 0,25 – 0,5ЕД, АСЛ-О и АСК – выше контрольных показателей в 3-5 раз.**

Умеренная активность (II степень) –

умеренные клинические проявления (симптомы кардита, субфебрилитет, полиартрит или полиартралгии). Лабораторные показатели: нейтрофильный лейкоцитоз – $10 \cdot 10^9$ г/л, СОЭ – 20-30 мм/ч, СРБ – 1-2 плюса, α -2-глобулины – 11-13%, γ -глобулины – 22- 25%, серомукоиды – 0,2-0,6, ДФА – 0,25 – 0,3 ЕД, АСЛ-О и АСК – выше контрольных показателей в 1,5-2 раза.

Проявления (I степень) лабораторных показателей клинически повышены незначительно или на верхней

границе нормы

Диагностические критерии ОРЛ

(критерии Киселя Джонса в модификации АРР*, 2003)

Большой критерий	Малый критерий	Данные подтверждающие инфекцию β -гемолитическим стрептококкам группы А
Кардит Полиартрит Хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	Клинические: - арталгия; - лихорадка. Лабораторные: - повышение острофазовые реактанты: СОЭ, СРБ. Удлинение интервала PR на ЭКГ	Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена. Повышение или повышающиеся титры противострептококковых антител.

* Ассоциация ревматологов России

Дифференциальный диагноз

- ❖ При нечеткой связи стрептококковой инфекции с кардитом необходимо исключить вирусный миокардит (Коксаки В)
- ❖ Проплапс митрального клапана (особенно при синдроме гипермобильности суставов)
- ❖ Инфекционный эндокардит и миксома сердца.
- ❖ Реактивные артриты, связанные с кишечной и урогенитальной инфекцией.
- ❖ Болезнь Лайма-артрит, кардит, поражения ЦНС и кожи, возбудителем которой является *Borrelia burgdorferi*.

Лечение ОРЛ

Лечение ОРЛ у детей и подростков должно быть:

ранним

комплексным

длительным (3-4 месяца)

этапным (стационар, ревматологический реабилитационный центр, диспансерное наблюдение в поликлинике).

Общие рекомендации по лечению

Госпитализация с соблюдением постельного режима в течение первых 3 нед. болезни, если отсутствует кардит. В случае наличия у больного артрита, кардита - постельный и полупостельный режим отменяют только после ликвидации клинических признаков активности сердечной недостаточности и снижении показателей СОЭ 25 мм/ч и СРБ (-), сохраняющихся в течение 2 нед.

Назначают диету с ограничением поваренной соли и углеводов, богатую белком (не менее 1 г на 1 кг массы тела больного), витаминами и калием.

Лечение ОРЛ- комплексное, складывающиеся из этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии, а также реабилитационных мероприятий.

Этапы лечения

- **1-й – госпитальный**
- **2-й – местный санаторий (санация хронических очагов инфекции, ЛФК, метаболическая терапия, вторичная профилактика) для достижения полной ремиссии**
- **3-й – диспансерное наблюдение в поликлинике для профилактики повторных атак и прогрессирования болезни**

Этиотропная терапия

Направлена на эрадикацию БГСА.

Назначают препараты пенициллина.

Детям: бензилпенициллин, 400-600 тыс. ЕД в сутки в/м в 4 введениях в течение 10 дней.

Подросткам: бензилпенициллин, 1,5-4 млн ЕД в сутки в 4 введениях в течении 10 дней.

При непереносимости: макролиды или оральные формы цефалоспоринов

Патогенетическая терапия

Основные цели:

-Подавление активности ревматического процесса.

-Предупреждение у больных первичным ревмокардитом формирования порока сердца.

преднизолон 0,7-0,8мг/кг/сут внутрь в 1 прием утром после еды, в течении 2 нед ,затем дозу постепенно снижают на 2,5мг каждые 5-7дней.Вплоть до полной отмены.

После отмены ГКС: диклофенак внутрь 2-3 мг/кг/сут в 3 приема 1,5-2 мес.

При угрозе формирования порока, затяжном

Симптоматическая терапия

- ❖ **Аспартат калия и магния 3-6 таб. в сут. в 3 приема 1мес. Инозин 0,6-1,2 г в сут. 1мес. Нандролон 1мл в/м еженедельно, 10 инъекций на курс. Кокарбоксилаза, крэнзим, липоевая кислота**
- ❖ **Сердечные гликозиды**
- ❖ **Лечение хорей: фенобарбитал, витамины группы В, вальпроат натрия**

Терапия застойной СН

- Диуретики петлевые (фуросемид), тиазидные (гидрохлортиазид), калийсберегающие (спиронолактон).
- Блокаторы кальциевых каналов (амлодипин).
- Бета-адреноблокаторы (метопролол)
- Сердечные гликозиды (дигоксин)

Первичная профилактика

Основу первичной профилактики составляет антимикробная терапия острой и хронической рецидивирующей БГСА-инфекции верхних дыхательных путей.

Вторичная профилактика

Предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания у лиц, перенесших ОРЛ, и предусматривает регулярное введение пеницилина пролонгированного действия (бензатил бензилпеницилина - ретарпен).

Детям при массе тела менее 25 кг: 600 тыс. ЕД в/м один раз в 3 нед.

Детям при массе тела более 25 кг: 1,2 млн. ЕД в/м один раз в 3 нед.

Подростки - 2,4 млн. ЕД в/м один раз в 3 нед.

Альтернативная схема – эритромицин 40 мг/кг/сут. орально

Длительность вторичной профилактики

- ❖ для лиц, перенесших ОРЛ без кардита (артрит, хорея) - не менее 5 лет после последней атаки или до 18-летнего возраста (по принципу «что дольше»)**
- ❖ в случаях излеченного кардита без формирования порока сердца – не менее 10 лет после последней атаки или до 25-летнего возраста (по принципу «что дольше»)**
- ❖ для больных с пороком сердца (в том числе после оперативного лечения) - пожизненно**

**Профилактика проводится круглогодично,
а не сезонно**

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 ЗСН). Весьма важны сроки начала терапии, так как при поздно начатом лечении (как и отсутствии такового) вероятность образования РПС резко увеличивается.