

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией патологического процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц преимущественно молодого возраста в связи с фарингеальной инфекцией, обусловленной стрептококком группы А

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Эпидемиология:

В развивающихся странах, величина РЛ огромна. Последние оценки показывают, что 15600000 человек во всем мире имеют ревматические болезни сердца и, что 470000 новых случаев РЛ (примерно 60% из которых будут развиваться в ревматические болезни сердца) происходят ежегодно, с 230000 смертей в результате её осложнений.

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

МКБ - 10

100 – Ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца;

101 – Ревматическая лихорадка с вовлечением сердца;

102 – Ревматическая хорея.

Ревматическая лихорадка

острая ревматическая лихорадка — не инфекционное заболевание (в отличие от гриппа, кишечных инфекций и др.). Отличие заключается в том, что сам стрептококк не поражает суставы и сердце. В результате инфекции нарушается работа иммунной системы (считается, что некоторые белки стрептококка похожи по своей структуре на белки суставов, клапанов сердца; в результате иммунного ответа на стрептококк организм начинает ошибочно «атаковать» и собственные ткани, в которых развивается воспаление), которая и становится причиной болезни.



Ревматическая лихорадка

Этиология

Ревматогенные штаммы б-гемолитического стрептококка: А-3, 5, 18, 19, 24

Особая роль отводится М-протеину, входящему в состав клеточной стенки стрептококка. Из более чем 80 известных разновидностей М-протеина так называемыми ревматогенными считают М-5, М-6, М-18 и М-24. При этом определяется устойчивый гипериммунный ответ на различные антигены стрептококка с формированием антител – антистрептолизина О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидазы (АСГ), антидезоксирибонуклеазы и др.

Ревматическая лихорадка

Этиология

Генетический фактор

частая встречаемость Dr5–Dr7, Cw2–Cw3 и ряда других у больных с разными формами РЛ. Генетическим маркером данного заболевания по мнению ряда исследователей, является аллоантиген В-лимфоцитов, определяемый с помощью моноклональных антител D8/17, с большой частотой обнаруживаемый как у больных РЛ, так и у их ближайших родственников. С ним связывают гипериммунный ответ на стрептококковый антиген.

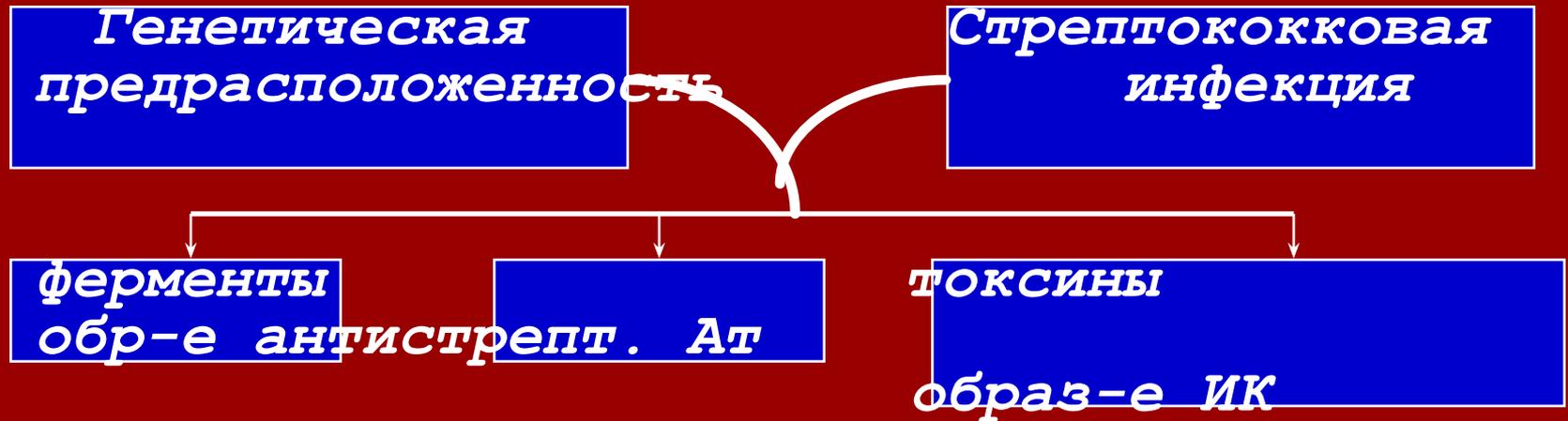
Ревматическая лихорадка

Патогенез

прямое или опосредованное повреждающее воздействие компонентов стрептококка, его токсинов на организм с развитием иммунного воспаления. За избирательное поражение клапанов сердца и миокарда с развитием иммунного асептического воспаления ответственны противострептококковые антитела, перекрестно реагирующие с тканями сердца (молекулярная мимикрия).

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Патогенез



повреждение миокарда, соединительной ткани по типу ГНТ

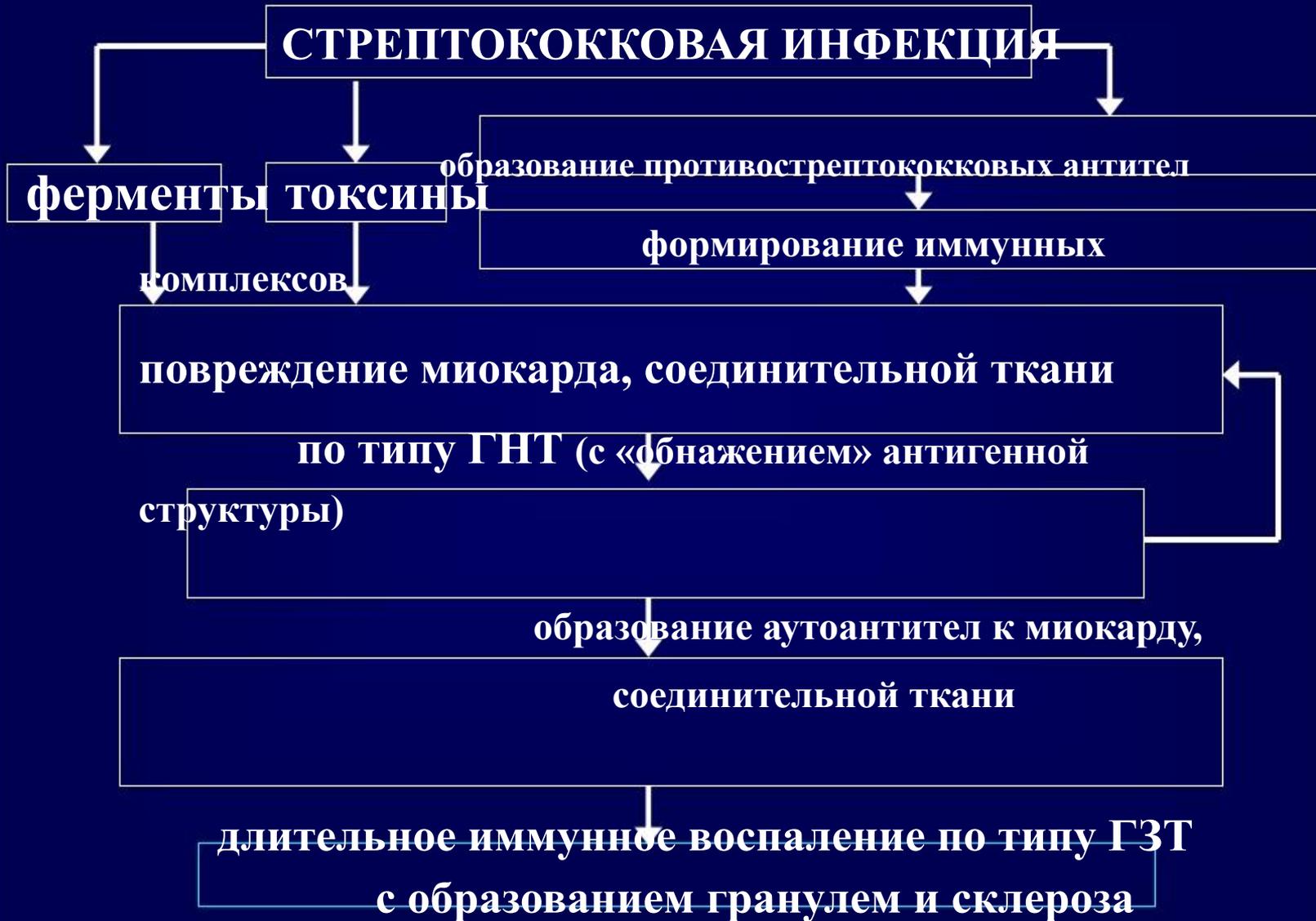
обнажение антигенных структур

Образование ААт к миокарду, соединительной ткани

Иммунное воспаление по типу ГЗТ с образованием гранул и склероза

Клинические проявления РЛ

ПАТОГЕНЕЗ РЕВМАТИЗМА



РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Патогенез

Стрептолизин S (не образует Ag)

↓

кардио- и мембранотоксичен
(связывается с фосфолипидами мембран)

↓

Дестабилизация лизосомального
аппарата

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Патогенез



РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Выпуск ВОЗ 764, Женева 1988 г.

Острое заболевание, хроническое и рецидивирующее течение не рассматривается.

**Генетический маркер – аллоАg
В-лимфоцитов**

**Аутоиммунная природа заб-я:
перекрестная р-ция Аg компонентов
стенки и мембраны стрептококка и
миокарда и гликопротеинами клапанов
сердца.**

Ревматическая лихорадка

Вальвулит

Характерен органический систолический шум, сочетание с миокардитом и/или перикардитом.

Аускультативно: длительный дующий связанный с I тоном систолический шум, лучше всего прослушивается в области верхушки сердца, проводится в левую подмышечную область. Шум переменный, особенно на ранних стадиях, и существенно не изменяется при перемене положения тела и при дыхании.

Ревматическая лихорадка

Вальвулит

На (ФКГ) регистрируют уменьшение амплитуды I тона на верхушке, увеличение амплитуды III и IV тонов. При миокардите на ФКГ определяется систолический шум, не связанный с I тоном, изменчивый в разных сердечных циклах, имеющий средне-амплитудный, среднечастотный характер. Вальвулит митрального клапана проявляется высокочастотным пансистолическим или протосистолическим шумом различной амплитуды.

Ревматическая лихорадка

атипичные проявления суставного синдрома

моноартрит, поражение мелких суставов кистей и стоп, асимптомные сакроилеиты; реактивный артрит, который персистирует в течение более длительного времени, чем при типичной ОРЛ, и недостаточно оптимально реагирует на терапию противовоспалительными препаратами.

Ревматическая лихорадка

Хорея Сиденхама

Частота: 6–30%, преимущественно у детей, реже – у подростков.

Клинические проявления: пентада синдромов – хореические гиперкинезы, мышечная гипотония вплоть до дряблости мышц с имитацией параличей, статокординационные нарушения, сосудистая дистония, психопатологические явления.

Ревматическая лихорадка

Кольцевидная (анулярная) эритема

Частота: 4–17%;

бледно-розовые кольцевидные
варь-ирующие в размерах
высыпания, лока-лизующиеся на
туловище и прокси-мальных
отделах конечностей (но не на
лице!). Носит транзиторный
мигрирующий характер, не сопро-
вождается зудом или индурацией и
бледнеет при надавливании.

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Классификация

Таблица 2. Классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК	
	Основные	Дополнительные		КСВ*	НУНА**
Острая ревматическая лихорадка	Кардит	Лихорадка	Выздоровление	0	0
	Артрит	Артралгии	Хроническая	I	I
	Хорея	Абдоминальный синдром	ревматическая болезнь сердца:	IIA	II
Повторная ревматическая лихорадка	Кольцевидная эритема	Серозиты	– без порока сердца***	IIБ	III
	Подкожные ревматические узелки		– порок сердца****	III	IV

Примечания: * – по классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко;

** – функциональный класс по НУНА

*** – возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняется с помощью ЭхоКГ;

**** – при наличии впервые выявленного порока сердца необходимо, по возможности, исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.).

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Диагностика

Критерии Джонса, дополненные АРА в 1992 г.

Большие критерии

Кардит

Мигрирующий полиартрит

Хорея Сиденхама

Подкожные узелки

Кольцевая эритема

Клиника

Лихорадка

Артралгии

Лабораторные данные

Острофазовые р-ции

Увеличение РQ инт.

Малые критерии

Диагноз поддерживается активным участием стрептококка: культура +, быстрый рост Ag стрепт. и Ab к нему.

Ab к сердечно-реактивному Ag.

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Лечение:

В острый период:

Penicillini - по 500 мг х 2 р. 10 дней или
Эритромицин - по 250 мг х 4 р. ежедн.

или Penicillini benzathini G 1.2 млн ЕД 1 раз

Преднизолон - по 40 мг/д до 10 дней.

Аспирин до 3-5 г/д

Аскорбиновая к-та до 3 г/д.

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Примеры диагноза:

Таблица 3. Примеры клинического диагноза

1. Острая ревматическая лихорадка: кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит, НК I (ФК I)	I01.1 *
2. Острая ревматическая лихорадка: хорея, НК 0 (ФК 0)	I02.9
3. Повторная ревматическая лихорадка: кардит. Сочетанный митральный порок сердца. НК IIA (ФК II)	I01.9
4. Хроническая ревматическая болезнь сердца: поствоспалительный краевой фиброз створок митрального клапана. НК 0 (ФК 0)	I05.9
5. Хроническая ревматическая болезнь сердца: комбинированный митрально–аортальный порок сердца. НК IIB (ФК III)	I08.0

* – шифр в соответствии с МКБ–Х

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Лечение:

В острый период:

Penicillini - по 500 мг x 2 р. 10 дней или
Эритромицин - по 250 мг x 4 р. ежедн.

или Penicillini benzathini G 1.2 млн ЕД 1 раз

Преднизолон - по 40 мг/д до 6 дней, НПВП до
1 месяца.

Аспирин до 3-5 г/д

Аскорбиновая к-та до 3 г/д.

Лечение РЛ

1. бензилпенициллин 1 500 000–4 000 000 ЕД/сут 10 дней, затем дюрантная форма препарата (бензатин бензилпенициллин – 2 400 000 ЕД в/м 1 раз в 3 нед). Возможен 10-дневный курс лечения оральными пенициллинами.

2. амоксициллин в дозе 1–1,5 г в сутки в течение 10 дней. При непереносимости β -лактамов 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), либо комбинированных препаратов (амоксициллин-клавулат, ампициллин-сульбактам), либо оральных цефалоспоринов (цефалексин, цефаклор, цефиксим).

новое средство профилактики и этиотропного лечения стрептококковой инфекции рекомендован томицид. Препарат представляет собой антагонистическую субстанцию, основным действующим началом которой является бактериоциноподобное вещество (смесь лизатов бактерий), оказывающее ингибирующее действие на многие микроорганизмы, в том числе стрептококки.

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 кл. 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 ч.

Средняя продолжительность лечения 10 дней.

Проводится иммунизация против стрептококка группы А. Синтезирована вакцина, которая будет содержать 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, в первую очередь, у лиц с генетическими маркерами, указывающими на предрасположенность к заболеванию.

Ревматическая лихорадка

Второй этап

достижение полной ремиссии и восстановление функциональной способности ССС детей с РЛ. В санатории продолжают начатую в стационаре терапию, saniруют очаги хронической инфекции, осуществляют соответствующий лечебно-оздоровительный режим с дифференцированной двигательной активностью, лечебной физкультурой, закаливающими процедурами.

Ревматическая лихорадка

Первичная профилактика

Своевременная диагн-ка и адекватная терапия активных А – стрептококковых фарингита, тонзиллита.

При остром А – стрептококковом тон-зиллофарингите у лиц молодого возраста, имеющих факторы риска развития ОРЛ показано 5-дневное лечение бензилпени-циллином в суточных дозах 1 500 000 – 4 000 000 млн ЕД с последующей одно-кратной инъекцией



Ревматическая лихорадка

Первичная профилактика

Своевременная диагностика и адекватная терапия активных А – стрептококковых фарингита, тонзиллита.

Амоксиклав – Таблетки 375 и 625 мг, суспензия 156 и 312 мг/5 мл – *per os*;

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Профилактика:

Penicillini benzathini G 1.2 млн ЕД 1 раз в 4 нед в течение 3-х мес.

Аспирин до 3-5 г/д

Аскорбиновая к-та до 3 г/д.