РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА (РЕВМАТИЗМ)

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) - системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, возникающее в связи с инфекционным поражением глотки β-гемолитическим стрептококком группы А у лиц, главным образом молодого возраста, предрасположенным к нему.

Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС) - заболевание сердца, возникающее после ОРЛ, характеризующееся поражением клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза створок или порока сердца, а также развитием миокардитического кардиосклера.

Этиопатогенетические факторы

β-гемолитический стрептококк группы А. Обладает факторами вирулентности, которые оказывают прямое кардиотоксическое действие, а также запускают аутоиммунный ответ организма (выработка антител против стрептококка и схожих эпитопов тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Факторы вирулентности:

-М-протеин – входит в состав капсулы, угнетает АТФ-азу лейкоцитов и препятствует фагоцитозу

-Гидрофильная капсула – содержит гиалуроновую кислоту, препятствует фагоцитозу

-Стрептолизин-S – связывается с ФЛ мембран, повышает проницаемость соединитиельной ткани, цитотоксическое действие на эритроциты, тромбоциты, кардиомиоциты

-Стрептолизин-О – циркулирует в составе иммунных комплексов, стимулирует выработку антитоксических антител.

-Стрептогиалуронидаза - повышает проницаемость

-Стрептопротеиназа – деструкция белково-мукополисахаридного комплекса соединительной ткани

-Стрептокиназа – активация кининовой системы

-Стрептодезоксирибонуклеаза

-Экзотоксин – пирогенный, активизирует Т-лимфоциты

Факторы риска развития ОРЛ:

1.Ревматизм или диффузные заболевания соединительной ткани у родственников первой степени родства

2.Носительство В-клеточного маркера HLA D8/17, А3 и др.

3.Группа крови А(II), В(III)

4.Женский пол

5.Возраст 7-15 лет

6.Перенесенная острая стрептококковая инфекция и частые носоглоточные инфекции

7.Частые переохлаждения, неблагоприятные условия проживания, низкий социальный уровень, перенаселение, влажный климат

Клинические синдромы

1.Поражение сердца (ревмокардит)–85-90%

2.Поражение суставов (ревматический полиартрит) – 70-85%

3.Поражение сосудов головного мозга (хорея Сиденхема) -12-17%

4.Поражение сосудов кожи и подкожной клетчатки (кольцевидная эритема, подкожные узелки) – 7-10%

5.Общевоспалительный синдром (лихорадка, потливость)

Редкие формы: поражение легких и плевры (легочный васкулит, плеврит), почек (гломерулонефрит), печени, брюшины (перитонит), щитовидной железы (тиреоидит), глаз (ирит, иридоциклит) - при тяжелом течении ОРЛ.

Ревмокардит

Международная диагностическая триада:

1.Появление новых или изменение характера старых органических шумов в сердце.

2.Появление шума трения перикарда или появление перикардиального выпота.

3.Появление и нарастание симптомов сердечной недостаточности.

Дополнительные признаки: увеличение размеров сердца, появление тахикардии, не связанной с повышением температуры, или нарушений сердечного ритма, кардиалгии.

Ревматический артрит

Эксудативный синовит, с местными признаками воспаления. Имеет мигрирующий, переходящий, летучий характер (1-2 недели - каждый сустав), важная особенность -отсутствие деформаций после устранения воспаления.

Локализация: коленные, лучезапястные, голеностопные, локтевые, плечевые. Редко - межфаланговые, межпозвоночные, тазобедренные, крестцово-подвздошные.

Хорея

(хорея Сиденхема, малая хорея, пляска Святого Вита)

Латентный период может быть до 1-7 мес., длительность до 15 недель.

1. Внезапные, хаотичные движения, до судорог
2. Мышечная слабость, до парезов
3. Эмоциональная нестабильность, гримасничание

Кольцевидная эритема

Розовая быстроисчезающая сыпь в виде пятен с четкими краями и бледным центром, не сопровождается зудом и уплотнением кожи, бледнеет при надавливании.

Локализация: боковые поверхности туловища, проксимальные отделы конечностей.

Подкожные ревматические узелки

Безболезненные плотные припухлости размером 0,5-2 см, подвижные, обнаруживаются в течении 1-2 недель. Часто сопутствуют тяжелому кардиту, повторным атакам РЛ

Локализация: в области костных выступов (локти, лодыжки, лопатки, остистые отростки позвонков).

Объективные признаки

При эндокардите: систолический шум на верхушке, точке Боткина, усиливающийся на левом боку и проводящийся за пределы сердца –

наиболее часто в дебюте заболевания. В дальнейшем - аускультативная картина порока сердца: МН, МС, АС.

При миокардите: тахикардия, нарушения ритма сердца, расширение границ сердца, приглушение тонов сердца, ослабление 1 тона на верхушке, систолический шум, ритм галопа, отеки ног, застойные хрипы в легких, гепатомегалия.

При перикардите: шум трения перикарда (при сухом перикардите), расширение границ сердца (при наличии выпота).

При хорее: выявляются хаотичные подергивания мышц, симптом «дряблых плеч», симптом «глаза-язык» - невозможность одновременно закрыть глаза и высунуть язык, хореическая рука – сгибание в лучезапястном и разгибание в пястно-фаланговых суставах при вытянутой руке.

При артрите: отек, гиперемия, боль при движении, гипертермия преимущественно крупных суставов.

Подкожные ревматические узелки, кольцевидная эритема (см. выше).

Общевоспалительный синдром: лихорадка, гипергидроз

Методы лабораторной диагностики

О с н о в н ы е:

1.Клинический анализ крови (лейкоциты, СОЭ)

2.Биохимический анализ крови (диспротеинемия: ↑общего белка, гамма-глобулинов, альфа-2-глобулинов, тимоловой пробы, фибриногена, сиаловых кислот (проба Гесса), СРБ).

3.Серологический анализ крови:

-Титр антистрептолизина-О (АСЛ-О) – не менее 250 единиц
-Титр антистрептокиназы (АСК)- не менее 250 единиц
-Титр антистрептогиалуронидазы (АСГ)- не менее 200 единиц
-Титр антистрептоДНК-азы- не менее 600 ед.
-Титр антител к сердечнореактивному антигену
-Антистрептозим-тест
-Комплемент

Появляются в течении 1 мес. от начала заболевания и нормализуются через 3-6 мес.

4.Мазок из зева на β-гемолитический стрептококк.

Д о п о л н и т е л ь н ы е:

1.Определение иммунологических маркеров РФ, СКВ (РФ, АНФ и др.)

2.Посев крови на стерильность.

Методы инструментальной диагностики:

О с н о в н ы е:

1.ЭКГ (могут выявляться неспецифические изменения реполяризации, снижение вольтажа, удлинение интервала PQ, экстрасистолия, нарушения внутрижелудочковой проводимости, реже – мерцательная аритмия. При сформированном пороке – гипертрофия различных отделов сердца).

2.ЭХО-КГ (нарушения движения створок, регургитация, гипокинезия задней створки, диастолический прогиб передней створки (пролапс), стеноз, булавовидное краевое утолщение створки – при эндокардите; выпот, утолщение листков перикарда – при перикардите; увеличение размеров сердца, гипокинезия миокарда – при миокардите).

3.Рентген грудной клетки.

Д о п о л н и т е л ь н ы е:

1.Рентген пораженных суставов (при ОРЛ - норма или небольшой выпот)
2.Исследование синовиальной жидкости (лейкоциты, белок, стерильна)
3.Эндомиокардиальная биопсия миокарда: морфологический субстрат - *гранулема Ашофф-Талалаева* (в интерстиции миокарда, адвентиции сосудов, эндокарде)
4.Консультация невропатолога.
5.ЭЭГ, МРТ головного мозга
6.Суточное мониторирование ЭКГ

Классификация (табл. 11, 12)

По МКБ-10 – ОРЛ отнесена к болезням системы кровообращения
100 – ОРЛ без вовлечения сердца (ревматический полиартрит)
101 – ОРЛ с вовлечением сердца (первичный ревмокардит без порока сердца, возвратный ревмокардит на фоне порока)
102 – ревматическая хорея
I00-I02 – ОРЛ
I05-I09 – ХРБС

Таблица 11

Классификация РЛ, принятая ассоциацией ревматологов России (2003)

Основные клинические синдромы	Дополнительные клинические синдромы	Степень активности	Течение	Исход	СН по NYHA
1.Ревмокардит первичный	Кольцевидная эритема	3	Острое	Без порока сердца	I ф.кл.
2.Ревмокардит возвратный	Ревматические узелки	2	Затяжное	Порок сердца	II
а) без порока сердца		1	Латентное		
б) на фоне порока сердца	Артралгии		Подострое	Выздоро-вление	III
3.Артрит	Абдоминальный синдром и другие серозиты		Рецидиви-рующее	ХРБС без порока, с пороком сердца	IV
а) без вовлечения сердца					
б) с вовлечением сердца					
4.Хорея	Предшествующая стрептококковая инфекция				
а) без вовлечения сердца					
б) с вовлечением сердца					
5.Впервые выявленный ревматический порок сердца					

Степени тяжести ревмокардита

-Легкая – выявление органического шума
-Средняя – органический шум и перикардит
-Тяжелая – органический шум, перикардит, кардиомегалия и сердечная недостаточность

Таблица 12

Степени активности ОРЛ

	I степень	II степень	III степень

Лейкоциты	до 9	9-10	Более 10
СОЭ, мм/ч	15-20	До 30	Более 30
СРБ	+	++	+++
α-глобулин %	До 11	11-16	Более 16
γ-глобулин %	До 21	21-23	23-25
ЭКГ (PQ)	Не изменен	AV-блокада 1 степени	AV-блокада 2, 3 степени, аритмии

Характер течения ОРЛ

-Острое – 2-3 месяца (полисиндромность)
-Подострое -3-6 месяцев
-Затяжное – более 6 месяцев (торпидность к проводимой терапии)
-Рецидивирующее – полисиндромность, тяжесть клинических проявлений
-Латентное – прогрессирование порока сердца без признаков активности

Диагностические критерии Джонса, 2004г

Большие (основные)

1.Кардит
2.Полиартрит
3.Хорея
4.Подкожные узелки
5.Кольцевидная эритема

Малые (дополнительные)

(частые, но менее специфичные)

1.Клинические: лихорадка, бледность, потливость, слабость, адинамия, раздражительность, артралгии, признаки порока сердца.
2.Лабораторные: нейтрофильный лейкоцитоз, диспротеинемия (СОЭ, СРБ, фибриноген, глобулины), серологические (АСЛ-О, АСК, АСГ и др.)
3.Инструментальные: увеличение PQ

ОРЛ: наличие 2 больших или 1 большого и 2 малых + указание на предшествующую стрептококковую инфекцию накануне за 10-14 дней (выявление высокого титра или нарастание титра АСЛ-О)

Примеры формулировки диагноза

1. Острая ревматическая лихорадка: кардит средней степени тяжести (митральный вальвулит, МН 1 ст.), мигрирующий полиартрит, степень активности II.
Осложнения: НК 1 ст, СН 1 ф.кл. по NYHA
2. Повторная ревматическая лихорадка: возвратный кардит, тяжелой степени тяжести, степень активности III. Сочетанный митральный порок сердца (МС 2 ст., МН 2 ст.).
Осложнения: НК IIб ст., СН 3 ф.к. по NYHA
3.Хроническая ревматическая болезнь сердца. Миокардитический кардиосклероз. Митральный порок сердца (критический митральный стеноз)
Осложнения: НК II б ст., СН 3 ф.к. по NYHA. Мерцательная аритмия, тахисистолическая форма.

Дифференциально-диагностический ряд

1.Суставной синдром: ревматоидный артрит, реактивный артрит, СКВ, подагра.

2.Поражение сердца: инфекционно-аллергический миокардит, ИБС, дистрофии миокарда, НЦД, ИЭ, кардиомиопатии, ПМК, врожденные пороки, первичный АФЛ-синдром.

3.Поражение ЦНС: гиперкинезы (тики) у детей, хорея при СКВ.

4.Кольцевидная эритема: сепсис, токсико-аллергическая, болезнь Лайма (бореллиоз).

Принципы терапии

1.Эрадикация β-гемолитического стрептококка

2. Подавление активности ревматического процесса

3. Предупреждение формирования ХРБС

Диета должна содержать достаточное количество витаминов, солей калия и кальция, ограничивается жидкость, углеводы (N10 по Певзнеру).

Этиотропная терапия

-пенициллин 1,5 – 4 млн. ЕД/сут. или феноксиметилпенициллин 500 мг 2р./сут. (500 тыс. – 1 млн. ЕД 4. р/сут. в/м 10 дней)

-полусинтетические пенициллины (ампициллин, оксациллин, метициллин)

-макролиды (эритромицин 250 мг 4р./сут, кларитромицин, азитромицин)

-цефалоспорины (цефуроксим, аксетил)

-линкозамиды (линкомицин 500 мг 3р./сут.)

Противовоспалительная терапия

1.НПВС:

-аспирин 1 г 4 раза в сутки 4-6 недель, постепенное снижение в течение 2 недель (купирует симптомы артрита в первые 12 часов!)

-диклофенак 75 - 100мг/сут 4-6 нед

-найз 100 мг 2 раза в сутки 6 недель

2. Кортикостероидные препараты (при тяжелом первичном ревмокардите с признаками СН, хорее или полисерозите (III степень активности))

-преднизолон 20-30 мг в сутки 10-14 дней (снижение дозы каждые 5-7 дней на 2,5 мг до полной отмены). Курс лечения - 1,5 -2 мес, после чего в течение 1 мес. – НПВС.

3. Аминохинолиновые производные (при затяжном и вялотекущем процессе)

-делагил– 0,25 г после ужина. Курс лечения – от нескольких месяцев до 1-2 лет.

-плаквенил

Симптоматическая терапия

1.Лечение СН: ингибиторы АПФ, бета-адреноблокаторы, антагонисты альдостерона (верошпирон), диуретики.

2.Коррекция нарушений сердечного ритма

3.Метаболическая терапия: мексидол, милдронат, предуктал

4. При хорее – противосудорожные средства (карбамазепин (финлепсин) 0,6 г/сут.), нейролептики или транквилизаторы (диазепам 0,006-0,01 г/сут.)

Рабочая схема терапии

Rp: Tab. Ac. acetylsalycilici 0,5
D.S. По 2 таб. 3 раза в день после еды, запивая большим колическтвом жидкости (молоком)

Rp: Benzilpenicillini natrii 1000000 ED
D.S. По 1 млн. ЕД в/м 4 раза в сутки

Профилактика ОРЛ

Первичная профилактика

1.Повышение уровня естественного иммунитета (закаливание с первых месяцев жизни, полноценное витаминизированное питание, рациональная физкультура).

2.Санация хронических очагов инфекции, тонзилэктомия.

3.Борьба со стрептококковой инфекцией:

-При остром тонзиллите, ангине – амоксициллин 500мг 3 р./сут 10 дней или суммамед 500мг/сут 1день, 250мг/сут 4 дня или линкомицин (клиндамицин) 500мг 3р./сут 10 дней или бензатин 2,4 млн. ЕД в/м (при ОРЛ в анамнезе, вспышках в детских учреждениях, невозможности перорального приема)

-При рецидивирующем тонзиллите – амоксиклав, цефуроксим, линкомицин .

Вторичная профилактика

-Бициллин-5 – 1,5 млн. ЕД в/м 1 раз в месяц или в периоды нарастания титра антител к сердечнореактивному антигену, определяемому 3-4 раза в год. В настоящее время не сооветствует фармакокинетическим требованиям и считается неприемлемым для проведения полноценной вторичной профилактики.

-**Бензатинбензилпенициллин (экстенциллин)** -1,2 млн. ЕД в/м 1 раз в месяц

- при наличии кардита и порока сердца – 10лет или до 40 лет
- при кардите без порока – не менее 10 лет или до 25 лет
- при отсутствии кардита – не менее 5 лет или до 21 лет
- При кардиохирургическом лечении пожизненно

Текущая профилактика РЛ (профилактика вторичного инфекционного эндокардита) - амоксициллин 2 г (или суммамед 500 мг) за 1ч до и 1,5 г через 6 ч после хирургических вмешательств, при по ОРВИ – 250 мг 3 раза в день 5 дней.