

Острая ревматическая лихорадка

Кафедра детских болезней
КГМИПипК

1

- **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.*

2

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.

3

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.*

4

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.**

5

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.

6

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 °C 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.

7

Клиника

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

8

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.

9

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

10

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.

11

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 (AB 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.

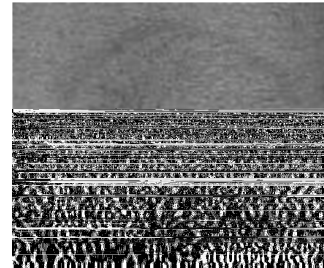
12

Перикардит

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

13

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 поверхностью 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.*

14

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.*

15

Малая хорея

- *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*

16

КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ (АРР, 2003)

					NYHA
			_____	0 I IIA II III	0 I II III IV
			_____:		

17

КРИТЕРИИ КИСЕЛЯ - ДЖОНСА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ОРЛ

		,
	:	-
	:	,
	:	-
	PR	
	/	-
	-	

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

18

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ СТЕПЕНЕЙ АКТИВНОСТИ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ

()	I	II	III
(6-8 /)	До 20 мм/час	20-30 мм/час	Более 30 мм/час
(6-8 /)	До 8 Г/л	8-10 Г/л	Более 10 Г/л
()	- +	+, ++	+++, ++++
(0,180-0,240 .)	Верхняя граница нормы	0,250-0,300	Более 0,300
(0,180-0,200 .)		0,200-0,250	Более 0,250
(0,16-0,20 .)		0,3-0,6ед.	Более 0,6
Кардит: в том числе			
	-	+	+
	-	+	+
	-	+	+

19

Принципы лечения

- Госпитализация и постельный режим
- Питание
- Антибактериальная терапия
- Противовоспалительная терапия
- Лечение сердечной недостаточности по обычной схеме
- Лечение хореи
- Хирургическое лечение клапанного порока

20

Лечение

- В остром периоде постельный режим с постепенным расширением.
- *Питание* полноценное, пища легкоусвояемая. В остром периоде соль и жидкость ограничивают в половину меньше обычного. Показано большое количество фруктов и овощей, соков, калийсодержащих продуктов (изюм, курага, чернослив, картофель, капуста). При выраженной декомпенсации назначают разгрузочные дни.

21

Медикаментозное лечение

- **Антибиотики:** пенициллин в/м 50-100 тыс. ЕД/кг массы тела 4-хкратно 14 дней, затем бициллин-5 в/м 1 раз в 3 недели (при аллергии на пенициллин – современные макролиды, цефалоспорины).
- **Антигистаминные препараты.**
- **Нестероидные противовоспалительные средства:** ацетилсалициловая кислота 0,08-0,12 г/кг в сутки, курс 1,5-2 месяца.
- **ГК 0,8-1 мг/кг в сутки.**
- **Лечение хореи:** седативные (тенотен детский) и противосудорожные (диазепам, галоперидол, фенobarбитал) средства.
- **Лечение сердечной недостаточности.**
- **Лечение сопутствующих заболеваний.**

22

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 (0,8-1 мг/кг/с) дают 2-4 недели до явного клинического эффекта), затем снижают постепенно до полной отмены).*

23

Профилактика

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 (выявление и лечение очагов инфекции).
2. **Вторичная профилактика** - направлена на предупреждение рецидивов и прогрессирования болезни у детей и взрослых, перенесших ОРЛ.
 - 2.1. Регулярное в/м введение бициллина-5 (дошкольникам 750.000 ЕД и детям школьного возраста – по 1.500.000 ЕД), ретарпена (детям с массой тела менее 30 кг в дозе 1,2 млн. ЕД 1 раз в 3 нед., детям с массой тела более 30 кг – в дозе 2,4 млн. ЕД 1 раз в 3 нед.).
 - Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально. Как правило, она должна составлять:
 - для больных, перенесших ОРЛ без кардита (артрит, хорея), - не менее 5 лет после атаки или до 18-летнего возраста (по принципу "что больше");
 - для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25-летнего возраста (по принципу "что больше");
 - для больных со сформированным пороком сердца (в т.ч. оперированным) - пожизненно.
 - 2.2. Мероприятия по борьбе со стрептококковой инфекцией (выявление и лечение очагов инфекции).
 - 2.3. Меры по повышению уровня естественного иммунитета
3. **Текущая профилактика** - проводится одновременно с осуществлением вторичной профилактики ОРЛ при присоединении острых респираторных инфекций, ангина, фарингита, до и после тонзилэктомии и других оперативных вмешательств.
 - Предусматривает назначение 10-дневного курса пенициллина.

24