

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ  
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «ОРЕНБУРГСКИЙ  
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ» МИНИСТЕРСТВА  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра факультетской педиатрии

## **ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА У ДЕТЕЙ**

### **II ЧАСТЬ**

Учебное пособие

для студентов педиатрического факультета

г. Оренбург, 2017г

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ  
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ  
«ОРЕНБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ» МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ  
ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра факультетской педиатрии

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА У ДЕТЕЙ

II ЧАСТЬ

Учебное пособие

для студентов педиатрического факультета

г. Оренбург, 2017г

УДК 616.1

ББК 54.10

Л.М. Гордиенко, А.А. Вялкова

Под общей редакцией д.м.н., профессора, зав. кафедрой факультетской педиатрии ГБОУ ВПО ОрГМА Минздрава России, Заслуженного врача РФ, Заслуженного деятеля науки РФ А.А. Вялковой

Острая ревматическая лихорадка у детей. Учебное пособие для самостоятельной работы студентов педиатрического факультета – Оренбург, 2017, - 39 с.

В пособии представлена характеристика редких заболеваний сердечно-сосудистой системы (определение, этиология, факторы риска, клинические проявления, методы профилактики и лечения).

Учебное пособие предназначено для студентов, обучающихся по специальности «Педиатрия».

Рецензенты:

Л.Ю.Попова – д.м.н., профессор, зав. кафедрой детских болезней ФГБОУ ВО ОрГМУ Минздрава России

Т.Б. Хайретдинова- д.м.н., профессор, заведующий кафедрой пропедевтики детских болезней ГБОУ ВПО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России

Учебное пособие рассмотрено и рекомендовано к печати РИС ОрГМУ

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение.....	4
Определение .....	6
Этиология и патогенез.....	7
Патоморфология.....	12
Классификация.....	13
Клиническая картина.....	15
Лабораторные и инструментальные исследования.....	22
Диагностика и дифференциальная диагностика.....	24
Лечение.....	25
Профилактика.....	27
Прогноз.....	28
Приложение.....	29
Рекомендуемая литература.....	30

## ВВЕДЕНИЕ

Проблема острой ревматической лихорадки у детей и подростков остается актуальной в настоящее время.

В структуре ревматических заболеваний ревматизм по-прежнему занимает одно из первых мест.

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) – это первая острая атака ревматизма, имеющая свои особенности в детском и подростковом возрасте.

Исход и прогноз заболевания зависит от того, как быстро поставлен ребенку диагноз и начато корректное лечение.

По данным ВОЗ (1999) распространенность ревматической лихорадки среди детей в различных регионах мира составила 0,3-18,6 на 1000 школьников. Распространенность ревматических пороков сердца 1,4% преимущественно в старших возрастных группах, а острой ревматической лихорадки – 0,05 на 1000 детского населения.

Согласно данным того же источника ревматические пороки сердца до сих пор являются основной причиной инвалидности среди лиц молодого возраста.

В Российской Федерации заболеваемость ревматизмом составляет от 0,2 до 0,6 на 1000 детского населения.

Согласно современным представлениям – ревматическая лихорадка представляет собой системное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы, развивающееся после инфицирования  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А у лиц, имеющих наследственную предрасположенность.

Несмотря на достигнутые успехи в лечении и профилактике ОРЛ, в последние годы стало очевидно, что данная проблема далека от своего разрешения и сохраняет актуальность в наши дни.

Ревматические пороки сердца (РПС) остаются наиболее частой причиной летальных исходов при ССЗ в возрастных группах до 35–лет в большинстве

стран мира, превышая показатели смертности таких «болезней века», как ИБС и АГ.

Даже в экономически развитых странах, где за последние десятилетия частота ОРЛ резко снизилась – заболевание не исчезло.

Распространенность ИВДП, вызванных стрептококком группы А, среди школьников остается достаточно высокой (от 20 до 50%).

За последние 25-30 лет клиническая картина ОРЛ претерпела существенные изменения:

- редкость тяжелого течения ревматического кардита;
- уменьшение в несколько раз повторных атак болезни;
- переход заболевания в моносиндромные формы;
- учащение малосимптомных и латентных вариантов течения.

**Цель учебного пособия** – сформировать представление о механизмах развития заболевания и обучить алгоритму диагностического поиска причин заболевания.

## **ОПРЕДЕЛЕНИЕ**

Ревматизм (от др.- греч. ῥεῖμα, «поток, течение» - растекание (по телу), болезнь Сокольского-Буйо) - системное воспалительное заболевание с преимущественной локализацией патологического процесса в оболочках сердца, развивающееся у предрасположенных к нему лиц, главным образом в возрасте 7-15 лет. В современной медицинской литературе данный термин вытеснен общепринятым во всём мире «острая ревматическая лихорадка», что обусловлено разноречивостью понимания термина «ревматизм» в России. В других странах термин «ревматизм» применяется для описания поражений околосуставных мягких тканей. В обывательском понимании под этим термином подразумеваются заболевания опорно-двигательного аппарата, возникающие с возрастом, что не совсем правильно.

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) - системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией

процесса в сердечнососудистой системе, развивающееся в связи с острой А - стрептококковой носоглоточной инфекцией у предрасположенных к нему лиц главным образом в возрасте 7-15 лет.

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) – постинфекционное осложнение тонзиллита (ангины) или фарингита, вызванных  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А (БГСА), в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно–сосудистой системе (кардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц, главным образом, молодого возраста (7–15 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) – это системное воспалительное заболевание с преимущественной локализацией процесса в различных оболочках сердца, развивающееся у предрасположенных к нему лиц, главным образом в возрасте 7-15 лет в срок от 2 до 6 недель после перенесенной острой инфекции, вызванной  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А.

ОРЛ – это инфекционно-аллергическое системное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе и суставах.

## **ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ**

Ревматизм можно рассматривать как модель заболевания, индуцированного инфекцией, поскольку развивается вслед за перенесенной острой или хронической носоглоточной инфекцией (ангина, фарингит, скарлатина), вызванной  $\beta$ -гемолитическим стрептококком группы А. с массивным поступлением стрептококковых суперантигенов.

Бета-гемолитический стрептококк группы А (*Streptococcus pyogenes*, *Streptococcus haemolyticus*) представлен 80-ю штаммами. Однако не все

штаммы стрептококка группы А способны вызвать ОРЛ. Чаще других с ревматизмом ассоциируются штаммы М1, М3, М5, М6, М14, М18, М19, М24, М27, М29. Предполагают, что эти штаммы стрептококка несут «фактор ревматогенности». Бета-гемолитический стрептококк группы А имеет большой набор биологически активных веществ, которые секретируются во внешнюю среду или связаны с клеткой, обеспечивая вирулентность стрептококка:

1. Экзогенные токсины - эритрогенный токсин, стрептолизин-О, гиалуронидаза, протеиназа. Они обладают пирогенными, цитотоксическими, иммунореактивными свойствами, обуславливают деструкцию окружающих тканей, выработку антитоксических антител, снижение фагоцитарной активности нейтрофилов. Они способны повышать проницаемость сосудистой стенки, разрушать лизосомальные мембраны клеток, повреждая основное вещество соединительной ткани, вызывая некроз сердечной мышцы. Это приводит к развитию эндомиокардита, нарушениям проводимости и сократительной функции сердца.

2. Белки клеточной стенки стрептококка - липотейхоевая кислота (оказывает цитотоксическое действие на фибробласты), пептидогликан и полисахарид (угнетают миграцию гранулоцитов и макрофагов, оказывают лейко- и эритротоксическое действия, потенцируют воспалительный процесс в печени, миокарде, синовиальных оболочках), М-протеин (обладает антифагоцитарной активностью).

3. Рецепторы к Fc-фрагменту стрептококка иммуноглобулина G, наличие которых на поверхности клеточной мембраны стрептококка оказывает так называемый «антиопсонизирующий эффект», когда стрептококк превращается в объект, не распознающийся фагоцитами и иммунокомпетентными клетками.

Липотейхоевая кислота входит в состав фимбрий клеток и обеспечивает прикрепление бактерий к слизистой оболочке. Полисахарид А имеет антигенное сходство с гликопротеинами клапанов сердца. Антитела к нему встречаются в высоком титре при поражении клапанного аппарата и длительно



персистируют после первой атаки ревмокардита. С пептидогликаном связывают образование повторных узелковых поражений.

Гиалуроновая кислота капсулы бактерий сходна по структуре с аналогичным соединением суставной жидкости и соединительной ткани.

Известны также сходные, перекрестно реагирующие, антигенные структуры - клеточная стенка стрептококка группы А, мышечная клетка миокарда, фибробласт соединительной ткани сердца и сосудистой стенки, структурный гликопротеин соединительной ткани клапанов сердца, цитоплазма нейронов субталамического и хвостатого ядер головного мозга, эпителий корковой и медуллярной зон тимуса. Такая «антигенная мимикрия» между антигенными детерминантами компонентов стрептококка и тканями человеческого организма обуславливает все многообразие клинических проявлений ревматизма. Благодаря этому феномену они способны фиксироваться в тканях, длительно оставаясь нераспознанными иммунной системой.

Особая роль в токсической теории патогенеза ревматизма отводится М-протеину клеточной стенки стрептококка, являющемуся фактором вирулентности, обеспечивающим его инвазивность за счет способности к подавлению фагоцитоза. Он обладает нефротоксичностью и свойством перекрестно реагировать с сарколеммой мышечных волокон миокарда, тропомиозином, антигенами соединительной ткани, способен агрегировать и лизировать тромбоциты, угнетать миграцию лейкоцитов, стимулировать образование антикардиальных антител. М-протеин является типоспецифическим белком, что затрудняет формирование стойкого иммунитета к стрептококку.

Генетическим маркером, определяющим наследственную предрасположенность к развитию ОРЛ является специфический аллоантиген В-лимфоцитов D8\17. Известно, что этот маркер не относится к системе HLA. Авторы считают, что восприимчивость к ОРЛ обусловлена геном, не связанным с системой гистосовместимости человека. По данным ВОЗ, этот маркер может

указывать на измененную иммунологическую реактивность у людей, восприимчивых к пока еще не идентифицированному антигену стрептококка группы А. Высокая частота выявления данного маркера у больных ОРЛ и РПС (92—100%) по сравнению с контролем (10-15%) позволила некоторым авторам расценивать его как диагностический критерий ОРЛ.

Таким образом, в развитии патологического процесса при ревматической лихорадке имеют место несколько механизмов:

- прямое повреждающее влияние стрептококковых токсинов на ткани сердца и других органов – токсическое воздействие ферментов стрептококка, обладающих кардиотоксическим свойством (стрептолизины –О и S, стрептокиназа и др.);

- иммунологически опосредованное влияние стрептококков – воздействие антистрептококковых антител на ткань сердца, первично измененную действием токсинов стрептококка, когда антигенные детерминанты М-белка, содержащегося в оболочке стрептококка, перекрестно реагируют с миозином кардиомиоцитов;

- персистирующая стрептококковая инфекция обуславливает длительность заболевания.

Представленные данные подкрепляют концепцию молекулярной мимикрии как основного патогенетического механизма реализации стрептококковой инфекции при острой ревматической лихорадке: образующиеся к антигенам стрептококка антитела реагируют с аутоантигенами хозяина. Кроме того, М-белок обладает свойствами суперантигена, индуцирующего аутоиммунный ответ. Приобретенный аутоиммунный ответ может быть усилен последующим инфицированием “ревматогенными” штаммами, содержащими перекрестно-реактивные эпитопы.

Таким образом, в основу современных представлений об ОРЛ положено признание этиологической роли β-гемолитического стрептококка группы А и наследственной предрасположенности к заболеванию.

Патогенетические концепции ревматической лихорадки опираются на две основные теории:

- персистенция стрептококков и их антигенов в тканях-мишенях;
- аномальной иммунной реакции организма на стрептококковые антигены.

Бета-гемолитический стрептококк группы А (М-серотип) или его L-формы, персистирующая стрептококковая инфекция, являются изначально причиной начала патологического процесса. Заболевание обусловлено антигенным сходством β-гемолитического стрептококка группы А к соединительной ткани сердца и сосудов, в первую очередь к эндо- и миокарду. Стрептококк воздействует на организм своими токсинами (стрептолизин-0, ДНКаза, протеиназа, гиалуронидаза, стрептокиназа), обладающими свойствами антигена. К ним вырабатываются антитела (антистрептолизин-0, антистрептогиалуронидаза и др.). Как клеточная мембрана, так и цитоплазма стрептококка обладают антигенными свойствами, к которым тоже вырабатываются антитела. Накапливается большое количество иммунных комплексов (стрептококковый антиген + антитело + комплемент). Циркулируя в сосудистой системе, они фиксируются на стенке сосудов и повреждают их, антигены и белки поступают в соединительную ткань, способствуя ее деструкции. В ткань и микроциркуляторное русло выходят биологически активные вещества - медиаторы воспаления (гистамин, серотонин, брадикинин и др.), что приводит к развитию воспалительной реакции. Из-за общности строения стрептококка и соединительной ткани сердца, сосудов во время иммунных реакций повреждаются оболочки сердца. Продукты распада тканей также обладают антигенными свойствами. На них в свою очередь вырабатываются антикардиальные аутоантитела. Последние обладают высокой повреждающей способностью и могут реагировать с цитоплазмой, как погибших, так и здоровых клеток эндокарда. Все это приводит к формированию приобретенных пороков сердца.

Кроме гуморального, страдает и клеточный иммунитет. Образуется клон сенсibilизированных лимфоцитов-киллеров, несущих на себе фиксированные антитела к сердечной мышце и эндокарду.

Однако, при наличии достаточно стройной теории патогенеза ревматической лихорадки в настоящее время продолжают исследования по изучению многих факторов патогенеза ОРЛ, включая вопросы иммуногенеза и молекулярной генетики.

## **ПАТОМОРФОЛОГИЯ**

Развитие патологического процесса в соединительной ткани (системная дезорганизация) проходит четыре фазы: 1) мукоидное набухание; 2) фибриноидное набухание; 3) гранулематоз (образование ашофф-талалаевских гранул); 4) склероз и гиалиноз.

В первой фазе отмечается повышение активности муколитических ферментов, вследствие чего наступает деполимеризация и распад соединительной ткани. Происходит накопление гиалуроновой кислоты, которая повышает гидрофильность тканей. Повышается сосудистая проницаемость, приводящая к набуханию межклеточной субстанции. Изменения соединительной ткани на этой стадии полностью обратимы.

Во второй фазе процессы дезорганизации соединительной ткани усугубляются. В участки ткани с мукоидным набуханием проникают белки плазмы, в том числе фибриноген. Образуется аморфная масса - фибриноид, который осаждаётся и сворачивается в тканях, включая коллагеновые волокна. Одновременно увеличивается проницаемость капилляров, появляются местные очаги некроза. Процесс становится необратимым.

В третьей фазе в результате пролиферации соединительнотканых клеток образуются ашофф-талалаевские гранулемы. Цикл развития гранулемы составляет 3-4 мес. Они располагаются в периваскулярной соединительной ткани, интерстиции миокарда, в области сосочковых мышц, межпредсердной перегородки, эндокарде, адвентиции сосудов.

Четвертая фаза завершает процесс дезорганизации соединительной ткани и характеризуется эволюцией гранулемы в склероз или исходом фибриноида в гиалиноз.

В основе поражения почек, легких, нервной системы лежат васкулиты и периваскулиты с исходом в умеренный фиброз.

В головном мозге при ОРЛ могут возникать атрофические и дистрофические изменения нервных клеток полосатого тела, зернистого слоя коры, молекулярного слоя мозжечка, субталамических ядер и черной субстанции.

У детей на первых двух стадиях морфологически выявляют неспецифический экссудативный компонент. Этот компонент (описанный М.А. Скворцовым) представляет собой наиболее раннюю и наименее дифференцированную реакцию организма в ответ на сенсibiliзирующее воздействие антигена и характерен для ревматического процесса именно в детском возрасте. Выраженность экссудативных изменений коррелирует с признаками клинической активности и определяет остроту атаки.

В последние две стадии обнаруживают специфические «Ашоф-Талалаевские» гранулемы, локализованные в эндокарде, перикарде, стенках сосудов, соединительно-тканых образованиях других органов. Они являются морфологическими маркерами ревматизма. Исходом дезорганизации соединительной ткани в сердце является формирование клапанных пороков.

## **КЛАССИФИКАЦИЯ**

До недавнего времени в клинической практике использовали рабочую классификацию ревматизма, предложенную А.И. Нестеровым в 1964 г. В ней определены фазы болезни (активная и неактивная), степени активности патологического процесса (I, II, III), клинико-анатомическая характеристика поражения сердца и других органов, характер течения болезни, состояние органов кровообращения.

За последние 25–30 лет клиническая картина острой ревматической лихорадки претерпела значительные изменения: отмечают редкость тяжёлого течения ревмокардита, тенденцию к моносиндромной форме болезни, уменьшение частоты и кратности повторных атак заболевания. Все это обусловило необходимость пересмотра классификации, и в 2003 г. принята новая классификация.

### **Классификация ревматической лихорадки — ревматизма (ассоциация ревматологов России 2003 г.)**

Клинические варианты:

- Острая ревматическая лихорадка.
- Повторная ревматическая лихорадка.

Клинические проявления

Основные:

- Кардит.
- Артрит.
- Хорея.
- Кольцевидная эритема.
- Ревматические узелки.

Дополнительные:

- Лихорадка.
- Артралгии.
- Абдоминальный синдром.
- Серозиты.

Исход:

- Выздоровление.
- Хроническая ревматическая болезнь сердца:

- без порока сердца (возможен поствоспалительный краевой фиброз клапанных створок без регургитации, который уточняют на эхокардиографии [ЭхоКГ]);

- порок сердца (при впервые выявленном пороке сердца необходимо, по возможности, исключить другие его причины: инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.).

Стадия недостаточности кровообращения.

По классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко: 0, I, IIa, IIб, III.

Функциональный класс по NYHA: 0, I, II, III, IV.

## **КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

Ревматизм у детей характеризуется многообразием клинических проявлений и вариабельностью течения. Основной отличительной особенностью современного течения ревматизма является меньшая выраженность клинических проявлений (преобладание умеренной и минимальной степени активности воспалительного процесса), снижение тяжести кардита, частоты формирования пороков сердца, улучшение прогноза, отсутствие летальности. Такая эволюция связана с уменьшением выраженности экссудативного компонента воспаления.

Первые признаки ревматизма появляются через 1,5-4 недели после перенесенной стрептококковой носоглоточной инфекции (ангина, фарингит, скарлатина). Появляется лихорадка, симптомы интоксикации, суставной синдром, кардит. Возможно малосимптомное начало с появлением субфебрилитета и астеновегетативных симптомов.

Выделяют несколько клинических синдромов.

Ревмокардит. Ведущим клиническим синдромом у детей, определяющим тяжесть течения и исход, является ревматический кардит. Изменения в сердце возникают всегда, даже если первыми симптомами в клинической картине являются хорея, анулярная эритема, артрит. В патологический процесс вовлекаются одна (эндокардит или миокардит) или все три оболочки сердца (панкардит). В клинической картине заболевания, как правило, не удается выделить четких признаков поражения отдельных оболочек сердца.

Исключение составляет воспаление сердечной сумки – перикарда. Патогномоничным для ревматизма является поражение эндокарда, т.к. именно пациенты с вальвулитами (главным образом митрального клапана) являются кандидатами по формированию приобретенных пороков сердца. Выраженность кардита часто обратно пропорциональна выраженности полиартрита и не всегда соответствует активности ревматического процесса. Различают ревматический кардит (ревмокардит) первичный (первая атака) и возвратный (повторные атаки) со сформировавшимися клапанными пороками и без них.

Клиническими симптомами ревмокардита являются: сердцебиение, одышка, боли в сердце (кардиалгия), увеличение, главным образом влево, размеров сердца (кардиомегалия), нарушения сердечного ритма (аритмии – брадикардия, синусовая тахикардия, атриовентрикулярные блокады, фибрилляция и трепетание предсердий). Снижение звучности 1 тона на верхушке сердца, появление III и IV тонов и шумов являются первыми объективными критериями поражения сердца. Качественная характеристика систолического шума определяется вовлечением в процесс мио- или эндокарда. При эндокардите (вальвулит митрального клапана) систолический шум имеет «дующий» характер, выслушивается в точке проекции митрального клапана, усиливается в положении на левом боку и при нагрузке, проводится за пределы сердца. При миокардите шум, как правило, слабой интенсивности (мышечный), или умеренно выраженный вследствие развития относительной недостаточности митрального клапана на фоне дилатации левого желудочка и снижения сократительной способности миокарда.

Нежный дующий систолический шум на верхушке сердца с тенденцией к нарастанию интенсивности при перемене положения тела и проводящийся в подмышечную область является показанием к неотложной активной противовоспалительной терапии. Наличие протодиастолического шума вдоль левого края грудины или в точке проекции аорты свидетельствуют об аортальном вальвулите и недостаточности аортального клапана.



Перикардит проявляется кардиалгиями, шумом трения перикарда и сопровождается рентгенологическими, ЭКГ- и ЭхоКГ-признаками выпота в полости перикарда.

Течение ревмокардита может сопровождаться развитием сердечной недостаточности.

Рентгенологически могут быть отмечены симптомы кардиомегалии, различной степени выраженности, митральная или аортальная конфигурация сердца.

Электрокардиограмма при ревмокардите характеризуется замедлением атриовентрикулярной проводимости, как правило, I степени. Кроме того, могут выявляться нарушения сердечного ритма, удлинение электрической систолы, нарушения реполяризации желудочков. На фонокардиограмме регистрируется уменьшение амплитуды I тона на верхушке, увеличение амплитуды III и IV тонов. При миокардите 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 протодиастолическим шумом различной амплитуды.

В диагностике ревмокардита важная роль принадлежит ЭхоКГ методу. Выявляются утолщение и «лохматость» эхосигнала от створок пораженных клапанов, ограничение их подвижности, симптомы пролабирования, снижение контрактности сердечной мышцы, перикардальный выпот, митральная или аортальная регургитация и др.

Повторная атака (ревматизм II, ревмокардит возвратный) развивается у детей спустя 10-12 мес. после окончания первичного ревмокардита. При обострении процесса в более ранние сроки следует предполагать неполную ремиссию первой атаки. Протекает тяжело, с наличием симптомов интоксикации и вовлечением в патологический процесс внутренних органов (висцериты, артриты, увеиты и др.). Возможно скрытое (латентное) и непрерывно-рецидивирующее течение. Обострения обусловлены наличием

хронических (фарингит, тонзиллит) и острых (ангина) стрептококковых инфекций.

С каждой новой атакой экстракардиальные проявления становятся менее яркими, а признаки поражения сердца выходят на первый план – практически у 100% детей после перенесенного возвратного ревмокардита определяются клапанные пороки сердца.

- Недостаточность митрального клапана подозревают при наличии у больного с возвратным ревмокардитом «дующего», мягкого, иногда жесткого тембра систолического шума на верхушке сердца органического характера. Одновременно имеет место ослабление 1 тона на верхушке сердца и акцент II тона над областью легочной артерии. Иногда определяют расширение левой границы сердца. При возвратном эндокардите митрального клапана, на фоне сформированной ранее относительной недостаточности, можно отметить изменение продолжительности и тембра шума над областью верхушки сердца, что свидетельствует в пользу сформированной абсолютной недостаточности митрального клапана как приобретенного порока сердца. На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии левых отделов сердца. При ЭхоКГ – регургитация на митральном клапане, деформация и гиперэхогенность створок, дилатация левых отделов сердца. На рентгенограмме сердца – митральная конфигурация.

- Стеноз митрального клапана (изолированный) формируется у детей при вялом или латентном течении возвратного ревмокардита. Для порока характерны: хлопающий 1 тон, «рокочущий» диастолический шум (чем больше стеноз, тем ближе шум располагается ко II тону на ФКГ), митральный «щелчок» (следующий сразу за 1 тоном), симптом «кошачьего мурлыканья», одышка, цианоз, пальцы в виде барабанных палочек и другие признаки застоя в малом круге кровообращения. У детей чаще стеноз сочетается с недостаточностью митрального клапана.

На рентгенограмме выявляют признаки увеличения левого предсердия, усиление сосудистого рисунка легких. На ЭКГ определяют признаки

гипертрофии левого предсердия и правых отделов сердца. При ЭхоКГ – высокоскоростной турбулентный поток на митральном клапане, расширение полости левого предсердия, уменьшение амплитуды раскрытия створок деформированного митрального клапана.

- Недостаточность аортального клапана при наличии «льющегося, дующего» протодиастолического шума, который выслушивают вдоль левого края грудины или на клапане аорты. Границы сердца расширены влево, верхушечный толчок усилен и смещен вниз. Для порока характерны: бледность, «пляска каротид», пульс *celer et altus*. Снижение диастолического и увеличение пульсового давления у детей встречаются на поздних стадиях заболевания. На рентгенограмме тень сердца приобретает форму «сапожка» с признаками гипертрофии левого желудочка. На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии левого желудочка. На ЭхоКГ – регургитация на аортальном клапане, дискинезия створок митрального клапана, дилатация левого предсердия и иногда левого желудочка.

- Стеноз устья аорты чаще сопутствует недостаточности клапана аорты. Во II межреберье справа появляется грубый систолический шум, который проводится на сосуды шеи. На ЭКГ определяются признаки гипертрофии левых отделов сердца. При ЭхоКГ – высокоскоростной турбулентный поток на аортальном клапане, уменьшение амплитуды раскрытия деформированного аортального клапана, расширение левых отделов сердца, иногда – гипертрофия стенок левого желудочка.

Исход ревматизма определяется частотой формирования порока сердца, который может быть установлен не ранее, чем через 6 мес. от начала заболевания. Частота пороков сердца после перенесенного первичного ревмокардита составляет в настоящее время 20-25%., прямо коррелируя с тяжестью перенесенного кардита. После первой атаки, протекающей с легким кардитом, ревматический порок сердца формируется у 5-7% пациентов, средне-тяжелым кардитом – у 25-30%, тяжелым эндомиокардитом с поражением клапанного аппарата – у 55-60%. Достаточно часто формируются

пороки сердца при латентном течении ревматизма с отсутствием экссудативного компонента воспаления. У части детей после перенесенного первичного ревмокардита формируется пролапс митрального (аортального) клапана. В структуре ревматических пороков сердца у детей преобладают изолированные пороки: чаще недостаточность митрального клапана, реже - недостаточность аортального клапана, митральный стеноз и митрально-аортальный порок. Частота формирования сочетанных или комбинированных пороков сердца в случаях повторных эпизодов острой ревматической лихорадки достигает 100%. Наличие приобретенного порока сердца приводит к развитию хронической, застойной сердечной недостаточности, может сопровождаться сложными нарушениями сердечного ритма и проводимости (экстрасистолия, мерцательная аритмия, полная поперечная блокада). Дети с приобретенными пороками сердца представляют группу риска по развитию инфекционного эндокардита.

Полиартрит. Изменения в суставах при ревматизме носят характер серозно-фибринозного синовита без поражения хряща. Известно изречение «ревматизм лижет суставы, но кусает сердце». Суставной синдром встречается более чем у 60% заболевших детей; может протекать изолированно или сочетаться с кардитом. Характерны поражения крупных и средних суставов (коленные, голеностопные, локтевые, плечевые, реже - лучезапястные). Отмечается симметричность поражения, мигрирующий, летучий характер артрита и полная обратимость суставного синдрома без развития деформаций. Изменения на рентгенограммах отсутствуют. После исчезновения признаков активности воспалительного процесса функции суставов быстро восстанавливаются. Болезнь может протекать в виде моно- или олигоартрита, а также артралгии. Отдельный сустав остается воспаленным около 1 недели, а в целом все суставные симптомы редко сохраняются более 4 недель.

Поражение нервной системы. Для ревматизма детского возраста, преимущественно девочек пубертатного периода, характерной является малая хорея (хорея Сиденгама), встречающаяся в 12-17% случаев. Малая хорея

представляет собой вариант церебральной формы ревматизма, в основе которой лежит иммунный васкулит сосудов мозга и гипоксия. Наибольшие изменения обнаруживаются в стрио-паллидарной системе, молекулярном слое мозжечка и в коре полушарий головного мозга. Выявляется также реактивная пролиферация глии с образованием узелков и вторичные дистрофические изменения в нейронах. Основными клиническими проявлениями малой хорей являются: гиперкинезы, мышечная гипотония, нарушение координации движений, гиперрефлексия, эмоциональная и вегетативная лабильность. Начало заболевания постепенное. Вслед за изменением настроения, ухудшением памяти и успеваемости появляются симптомы нарушения координации, изменяются почерк и походка, появляются беспорядочные подергивания мышц непроизвольного характера. Гиперкинезы чаще носят односторонний характер, усиливаются при волнении и ослабевают во время сна вплоть до полного прекращения. Температура у больных, как правило, нормальная. Хорея склонна к рецидивированию, может протекать без отчетливых нарушений со стороны сердца, предшествовать развитию ревмокардита, а также сочетаться с ним или артритом. Острые проявления хорей держатся 6-8 недель, полностью регрессируя через 3 месяца. Прогноз при рецидивах хорей зависит от степени поражения сердца, ибо сам синдром малой хорей является благоприятным и полностью обратим. У 7-10% детей, перенесших хорею, через 7-8 лет выявляются ревматические пороки сердца при отсутствии клинически видимых симптомов кардита, что свидетельствует о латентном, субклиническом его течении. Особенность малой хорей на современном этапе заключается в меньшей выраженности ее клинических проявлений, исчезновении «хореических бурь» и «паралитической формы» хорей.

Анулярная эритема и ревматические узелки – встречаются преимущественно в детском возрасте, и в современных условиях наблюдаются очень редко. В основе анулярной эритемы, представляющей собой тонкие бледно-розовые кольцевидные ободки неправильной формы, не возвышающиеся над поверхностью кожи и исчезающие при надавливании,

лежит васкулит сосудов кожи. Анулярная эритема выявляется на высоте заболевания, носит нестойкий характер (высыпания исчезают в течение нескольких часов) и локализуется на туловище. Реже элементы анулярной эритемы наблюдаются на лице, шее, конечностях. Подкожные ревматические узелки также обнаруживаются в активную фазу заболевания и сохраняются от нескольких дней до 1-2 мес. Они представляют собой округлые, плотные, малоподвижные, безболезненные, единичные или множественные образования величиной 1-2 мм в диаметре с локализацией в области крупных и средних суставов, остистых отростков позвонков, в сухожилиях, на апоневрозе.

Поражение внутренних органов (легкие, печень, почки, глаза, щитовидная железа) при современном течении ревматизма встречается редко и проявляется преимущественно абдоминальным синдромом как одним из симптомов поражения серозных оболочек.

## **ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ**

### **Лабораторные показатели.**

Лабораторные показатели у больных ревматизмом отражают признаки стрептококковой инфекции, наличия воспалительных реакций и иммунологического процесса. В гемограмме в активную фазу заболевания определяется лейкоцитоз со сдвигом влево, ускорение СОЭ, анемия. В биохимическом анализе крови имеют место неспецифические признаки воспаления: повышение дифениламиновой реакции, серомукоида, диспротеинемия с повышением фракций  $\alpha_2$  и  $\gamma$ -глобулинов, увеличение показателей СРБ. Иммунологические показатели характеризуются повышением титров антистрептококковых антител (АСГ, АСЛ-О, АСК), увеличением иммуноглобулинов класса А.М.,G, ЦИК, антикардиальных антител. У детей школьного возраста для АСЛ-О положительной считается реакция при уровне титра выше 320 ТЕ (единиц Тодда), норма – 160 ТЕ. Уровень антител к ДНКазе-В 240 единиц считается диагностическим. Больных с негативным

титром АСЛ-О и положительным результатом посева на стрептококк считают носителями этих микробов.

Согласно данным экспертной группы ВОЗ первое место в диагностике стрептококковой инфекции принадлежит определению антител к антигену клеточной стенки, в частности к группоспецифическому полисахариду А. Перспективным для диагностики ревматизма следует считать обнаружение аллоантигена В-лимфоцитов, определяемого с помощью моноклональных антител Д8/17.

### **Диагностические критерии.**

В связи с отсутствием специфических тестов для диагностики ревматизма, а также многообразием клинических проявлений и вариабельностью течения заболевания в практике используют совокупность наиболее важных и значимых симптомов заболевания, определяемых как диагностические критерии. Впервые они были предложены педиатром А.А. Киселем в 1940 г. и названы абсолютным симптомокомплексом болезни. Они включали в себя полиартрит, поражение сердца, хорею, анулярную эритему и ревматические узелки. В 1944 г. критерии острой ревматической лихорадки были описаны американским ученым Джонсом. Существенные дополнения к имеющимся критериям в 60-х годах были сделаны А.И. Нестеровым и в течение многих лет педиатры использовали в своей работе критерии Киселя-Джонса-Нестерова. Неоднократно диагностические критерии пересматривались и модифицировались Американской кардиологической ассоциацией. В настоящее время исследовательской группой ВОЗ рекомендовано использование для постановки диагноза острого ревматизма следующий вариант критериев:

## Критерии для диагностики ревматизма

<i>Большие критерии</i>	<i>Малые критерии</i>
Кардит	<u><i>Клинические</i></u>
Полиартрит	Предшествующий ревматизм или ревматическая болезнь сердца
Хорея	Артралгии
Кольцевидная эритема	Лихорадка
Подкожные ревматические узелки	<u><i>Лабораторные</i></u>
	Повышение острофазовых реактантов: СОЭ, СРБ, лейкоцитоз
	<u><i>Электрокардиографические</i></u>
	Удлинение интервала PQ (или PR)

Данные, подтверждающие предшествующую стрептококковую инфекцию: повышенный титр противострептококковых антител, выделение из зева стрептококка группы А. положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена, недавно перенесенная скарлатина.

Наличие двух больших или одного большого и двух малых критериев свидетельствуют о высокой вероятности острой ревматической лихорадки при наличии подтвержденной предшествующей стрептококковой инфекции, вызванной стрептококком группы А.

### ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальный диагноз ревматического кардита необходимо проводить с неревматическими кардитами, пролапсом митрального клапана, функциональными кардиопатиями, инфекционным эндокардитом, врожденной недостаточностью митрального и аортального клапана.

Ревматический артрит требует проведения дифференциальной диагностики с реактивными артритами, ювенильным ревматоидным артритом, анкилозирующим спондилоартритом, системной красной волчанкой, болезнью Лайма, лейкозами, геморрагическим васкулитом, сывороточной болезнью. Наиболее сложен дифференциальный диагноз с реактивным артритом,



развившимся после носоглоточной инфекции, так называемым постстрептококковым артритом. В таких случаях дети нуждаются в динамическом наблюдении для исключения ревматического процесса и проведении профилактических мероприятий, как это положено при ревматизме.

Ревматическую малую хорею следует дифференцировать с неврозом навязчивых движений (тики), синдромом Туретта, хореей при системной красной волчанке, тиреотоксикозом, опухольями мозга, антифосфолипидным синдромом.

## **ЛЕЧЕНИЕ**

Лечение ребенка с ревматизмом должно быть этапным, адекватным, длительным, непрерывным и комплексным. Принцип этапности состоит из стационарного лечения (1-й этап), долечивания в местном кардиоревматологическом санатории (2-й этап) и диспансерного наблюдения в поликлинике (3-й этап).

Первый этап - при острой ревматической лихорадке показана госпитализация. Терапия направлена на активную борьбу со стрептококковой инфекцией, подавление воспалительного процесса и предполагает назначение антибактериальных, нестероидных (НПВП) или глюкокортикостероидных (ГКС) противовоспалительных средств, а также препаратов хинолинового ряда.

- Постельный режим необходим при подозрении на ревмокардит. Длительность его составляет в среднем 2-3 нед, после чего переходят на щадящий режим. При отсутствии сердечной недостаточности предпочтительнее режим с ограничением физической активности, который соблюдают до нормализации СОЭ. Постепенное расширение режима осуществляют под контролем клинико-лабораторных показателей и проб с дозированной физической нагрузкой (проба Н. А. Шалкова). При хорее

больного помещают в спокойную обстановку и принимают меры, чтобы предупредить самоповреждения при гиперкинезах.

- Диета включает общий стол с 4-разовым кормлением; на фоне гормональной терапии в диете увеличивают количество продуктов, содержащих калий (картофель, капуста, урюк, изюм, чернослив и др.). При недостаточности кровообращения и отеках ограничивают употребление жидкости и соли.

- Антибактериальная терапия включает назначение антибиотиков:

- пенициллинового ряда в течение 10-14 дней в обычных терапевтических дозах, далее парентерально вводят бициллин-5 в дозе 750000 ЕД в/м 1 раз в 30 дней в течение года дошкольникам, 1 500 000 ЕД в/м школьникам.

- при непереносимости пенициллина назначают макролиды: эритромицин в дозе 30-50 мг/кг/сутки, вводят суточную дозу в 4 приема; или спирамицин - 3 млн. МЕ в 2 приема 10 дней; азитромицин - 10мг//кг массы тела в 1 прием, 3 дня; рокситромицин – 5мг/кг массы тела в 2 приема 10 дней; кларитромицин - 15 мг/кг/ в 2 приема, 10 дней.

- больным с непереносимостью как  $\beta$ -лактамов, так и макролидов назначают линкозоамиды: линкомицин – 30 мг/кг в 3 приема, 10 дней.

- Противовоспалительную терапию проводят нестероидными (НПВП) и стероидными противовоспалительными (СПВП) средствами. Наибольшей эффективностью среди НПВП обладают ацелофенак, диклофенак, мефенамовая кислота, ибупрофен. Неэффективны натрия салицилат, метамизол (анальгин), парацетамол оказывающие преимущественно жаропонижающий и анальгезирующий эффект. Не рекомендуется применение до 7 летнего возраста индометацина, провоцирующего развитие склеротических процессов в очаге поражения, и способствующего тем самым быстрому формированию порока сердца.

- Преднизолон в дозе 0,4-0,5 мг/кг массы тела в сутки (не более 1 мг/кг) назначают при выраженной активности процесса. Полную дозу препаратов дают в течение 2 недель. Дозу нестероидных противовоспалительных

препаратов уменьшают на 50% и сохраняют на протяжении 1,5-2 мес. Стероидные гормоны отменяют постепенно по принципу, чем меньше суточная доза, тем медленнее идет отмена.

- При непрерывно-рецидивирующем и вялотекущем течении ревмокардита подключают препараты аминохинолинового ряда: делагил, плаквенил. Они назначаются из расчета 5-10 мг/кг в сутки в течение 3-6 мес. Препараты аминохинолинового ряда позволяют уменьшить дозировку глюкокортикоидов и нестероидных противовоспалительных средств и даже полностью их отменить.

- Лечение сердечной недостаточности проводится с использованием препаратов наперстянки – дигоксин, доза насыщения подбирается индивидуально под контролем ЭКГ. Поддерживающая доза дается длительно до исчезновения признаков недостаточности кровообращения

Второй этап – восстановительное лечение в условиях местного специализированного санатория. Основной задачей второго этапа является достижение полной ремиссии и восстановление функциональной способности сердечно-сосудистой системы. Контролируют прием НПВС, назначают препараты, улучшающие метаболизм миокарда, организуют курс лечебной физкультуры. В домашних условиях рекомендуется ограничить нагрузки с организацией школьных занятий на дому в течение 1 месяца и более. Ребенку предоставляют дополнительный выходной день, освобождают от экзаменов в школе. Создают условия для его социальной реадaptации, затем разрешают занятия физкультурой в подготовительной группе в течение года. Через 2 года при сохранении клинико-лабораторной ремиссии ребенка допускают к занятиям в основной группе. Занятия спортом противопоказаны. Проводят общеукрепляющую терапию, санирование очагов инфекции.

Третий этап – диспансерное наблюдение лечащего врача или в ревматологическом центре и профилактика рецидивов и прогрессирования (в том числе и антибиотикопрoфилактика).

## **ПРОФИЛАКТИКА**

Включает комплекс мероприятий, направленных на борьбу со стрептококковой инфекцией, предупреждение инфицирования, своевременное лечение, санирование очагов инфекции, повышение резистентности организма и др. Ее стараются проводить всем детям. Больным, перенесшим острую ревматическую лихорадку без явных признаков поражения клапанов сердца и без очагов хронической инфекции, назначается круглогодичное введение препаратов пенициллина пролонгированного действия (бициллин-5, бензатинбензилпенициллин-ретарпен, экстенциллин). Бициллина-5 (750 000 ЕД или 1 500 000 ЕД в/м) вводят один раз в 5 месяцев в течение 3 лет; перенесшим первичный ревмокардит с поражением клапанов сердца, а также при затяжном и непрерывно-рецидивирующем течении процесса, возвратном ревмокардите (с пороком или без порока сердца), при наличии очагов хронической инфекции профилактику бициллином 5 проводят в течение 5 лет. В период возникновения острых или обострения хронических болезней назначается 10-дневный курс пенициллина с последующим введением бициллина-5, в сочетании с приемом ибупрофена. Проводят радикальное санирование очагов инфекции и общие оздоровительные мероприятия (санаторное лечение, рациональное питание, дозированная физическая нагрузка и др.). Наблюдение осуществляют до перевода во взрослую поликлинику.

## **ПРОГНОЗ**

При острой ревматической лихорадке благоприятный. При возвратном ревмокардите - неблагоприятный. Больные страдают от сердечной недостаточности, обусловленной клапанными пороками сердца. Хирургическая коррекция паллиативная. Результаты выздоровления во многом определяются сроками установления диагноза, адекватностью консервативной терапии, наличием сопутствующих заболеваний.

## ПРИЛОЖЕНИЕ

### Схема ревматического процесса



ЗДМУ

### 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)

ЗДМУ

## 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.*

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

### Основная:

1. Детская кардиология и ревматология: практическое руководство / Под общ. ред. Л.М. Беляевой. –М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011
2. Шабалов Н.П. Детские болезни. Учебник для ВУЗов, 7-е издание. Питер, 2012.- 880 с.

### Дополнительная:

1. Детские болезни: Учебник для студ. мед. вузов/ Под ред. А.А. Баранова. - 2-е изд., испр. и доп.. – М.: ГЭОТАР- Медиа, 2007. – 1008с.: ил.
2. Белоконь Н.А. Болезни сердца и сосудов у детей / Рук-во для врачей. – М., 1987. – Т. 1. – с. 355-392.
3. Педиатрия. Клинические рекомендации/ Гл. ред. А.А.Баранов. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2007. – 272 с.. – (Клинические рекомендации. Союз педиатров России.)
4. Рациональная фармакотерапия детских заболеваний: рук-во для практикующих врачей. / Под общ. ред. А.А.Баранова, Н.Н.Володина, Г.А.Самсыгиной–М.: Литтерра, 2007. – Кн.1.–1163 с., Кн.2-1087с. (Рац. фармакотерапия: Сер. рук. для практ. врачей; Т. XV).
5. Руководство по амбулаторно- поликлинической педиатрии/ под ред. А.А. Баранова.- М.: ГЭОТАР- Медиа, 2006. – 608с.- (Национальный проект Здоровье)
6. Справочник по фармакотерапии в педиатрии / УГМА.- Екатеринбург, 2006.- С. 161.
7. Ревматология детского возраста под ред. Самсыгиной
8. Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные болезни соединительной ткани: Рук-во для врачей / М.: Медицина, 1994. – 544 С.: ил.
9. Справочник по ревматологии / Под ред. Насоновой.