

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА

Для ординаторов по специальности - терапия

Тема занятия: *Острая ревматическая лихорадка. Хронические ревматические болезни сердца.*

1. Продолжительность занятия – 4,5 часов
2. Вид занятия – практическое
3. Цель занятия - научить студентов диагностировать Острую ревматическую лихорадку (ОРЛ), хронические ревматические болезни сердца (ХРБС) и лечить больного с данным заболеванием, знать основные и дополнительные критерии диагностики, варианты течения, степени активности и принципы лечения ОРЛ.
4. Задачи занятия:
 - Научить студентов практическими навыками по диагностике, лечению, профилактике (первичной и вторичной) ревматизма в целом, как заболевания, а также отдельных форм его проявления;
 - Научить студентов грамотно формулировать диагноз ревматизма с учетом современных требований, знать основные и дополнительные критерии диагностики данного заболевания.
5. Порядок проведения занятия

№	Мероприятие, план	Кол-во мин
1	Отметка о присутствии	5
2	Вводное слово преподавателя о занятии, его необходимости	10
3	Тестовый контроль	10
4	Разбор основных вопросов темы	40
5	Курация больного	20

6	Отработка положений практического занятия по курируемому больному, определение диагноза, лечения, прогноза; проведение диффдиагноза; заполнение листа врачебных назначений.	150
7	Курация больного для учебной истории болезни	15
8	Тестовый контроль: выявление эффективности проведенного занятия.	10
9	Заключительное слово преподавателя. Подведение итогов. Задание на дом.	10
ИТОГО		270 мин

6. Оснащение занятия: курируемый больной, таблицы по теме, наборы анализов, рентгенограмм и электрокардиограмм, ситуационный задачи.

7. Основные вопросы темы

- определение острой ревматической лихорадки (ОРЛ), хронических ревматических болезней;
- этиология, факторы риска развития ОРЛ;
- патогенез ОРЛ;
- классификации ревматизма;
- варианты течения ревматизма, степени активности ОРЛ;
- клиника ОРЛ, синдромы;
- критерии ревматического кардита (первичного, возвратного) – миокардита, эндокардита, перикардита; полиартрита;
- осложнения ОРЛ;
- принципы лечения ОРЛ, профилактика ОРЛ (первичная, вторичная);
- диспансеризация, прогноз, МСЭ при ОРЛ.

8. Методические указания для преподавателя

Определение

Ревматизм – системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе. Поражает в основном детей и подростков (7-15 лет).

Распространенность

Распространенность ревматических пороков сердца 1,4% преимущественно в старших возрастных группах, а острой ревматической лихорадки – 0,05 на 1000 детского населения.

Этиология и патогенез

Данные клиники, иммунологии и эпидемиологии указывают, что острые формы ревматической лихорадки этиологически связаны с β -гемолитическим стрептококком группы А. В то же время у ряда больных с затяжными и непрерывно рецидивирующими формами ревмокардита связь заболевания с активной стрептококковой инфекцией часто не удается установить.

Конкретные механизмы развития ревматизма не выяснены. Прямое повреждающее влияние стрептококковых продуктов (в частности стрептолизина S) на миокард не имеет существенного значения. Более вероятно, что антигены стрептококка могут фиксироваться в тканях сердца и суставов и, взаимодействуя с соответствующими антителами, приводят к воспалительному процессу в окружающих структурах (миокардит, эндокардит, артрит). Предполагается, что иммунное воспаление тканей сердца, вызванное прежде всего стрептококком, способствует изменению антигенных свойств некоторых сердечных компонентов, превращает их в аутоантигены и вызывает развитие аутоиммунного процесса. Существует также мнение, что антигены сердца становятся аутоантигенами в результате комплексования с продуктами стрептококка или вируса.

Некоторые авторы придают определенное значение наличию общих антигенов стрептококка и сердечной мышцы. Однако не удалось доказать, что антитела, индуцированные этими антигенами, способны повреждать сердце.

Очевидно, существенную роль в развитии ревматической лихорадки имеет генетическое предрасположение (существование «ревматоидных смесей»; значительно более высокая заболеваемость ревматической лихорадкой однояйцевых близнецов по сравнению с двуяйцевыми; возможность расчета вероятности заболевания острой ревматической лихорадкой второго ребенка в семье, если первый уже болен им). В последние годы отмечена очень высокая

частота определенных аллоантигенов В-клеток у больных ревматизмом. У них чаще, чем в общей популяции, встречается также HLA-DR4. В связи с этим не исключено, что различные внешние влияния (в том числе стрептококковая инфекция) являются при острой ревматической лихорадке своеобразными факторами естественного отбора, при котором из всей популяции поражаются лица с генетическими дефектами (в частности иммунологическими).

Системный воспалительный процесс при острой ревматической лихорадке морфологически проявляется в характерных фазовых изменениях соединительной ткани (мукоидное набухание – фибриноидное изменение – фибриноидный некроз) и клеточных реакциях (инфильтрация лимфоцитами и плазмócитами, образование ашофф-талалаевских гранул). Процесс завершается склерозированием.

Факторы риска

1. наследственная предрасположенность;
2. очаги острой и хронической инфекции;
3. врожденный или приобретенный иммунологический дисбаланс;
4. молодой возраст;
5. переохлаждение.

Клиника

В типичных случаях заболевание (особенно первичное) развивается через 1-3 недели после перенесенной ангины или (реже) другой инфекции. При повторных атаках этот срок может быть меньшим. У некоторых больных даже первичный ревматизм возникает через 1-2 дня после охлаждения без какой-либо связи с инфекцией. Рецидивы болезни часто возникают после любых интеркуррентных заболеваний, оперативных вмешательств, физических перегрузок.

Обычно начало заболевания острое, бурное, реже подострое. Быстро развивается полиартрит, сопровождающийся ремицирующей лихорадкой до 38-40°C с суточными колебаниями в 1-2°C и сильными потами, в основном без озноба. Первым симптомом *ревматического полиартрита* является нарастающая острая боль в суставах, усиливающаяся при малейших пассивных

и активных движениях и достигающая у не леченных больных очень резких степеней. К болям быстро присоединяется отечность мягких тканей в области суставов, почти одновременно появляется выпот в суставной полости. Кожа под пораженными суставами горячая на ощупь, резко болезненная при пальпации, объем движений из-за боли крайне ограничен.

Для ревматического полиартрита характерно симметричное поражение крупных суставов – обычно коленных, лучезапястных, голеностопных, локтевых. Типична «летучесть» воспалительных изменений, проявляющаяся быстрым (в течение нескольких дней) обратным развитием ярких явлений артрита в пораженных суставах и столь же быстрым нарастанием симптомов острого артрита в ранее непораженных сочленениях. Полная обратимость процесса – одна из самых главных черт ревматического полиартрита. Все суставные проявления острой ревматической лихорадки исчезают бесследно: даже без лечения они длятся не более 2-4 недели.

По мере стихания процесса поражения суставов на первый план выступают обычно не столь яркие симптомы ревматического воспалительного поражения сердца, которое считается наиболее частым и у многих больных единственным органом проявления острой ревматической лихорадки. В процесс вовлекается

По мере стихания процесса поражения суставов на первый план выступают обычно не столь яркие симптомы ревматического воспалительного поражения сердца, которое считается наиболее частым и у многих больных единственным органом проявления острой ревматической лихорадки. В процесс вовлекается

По мере стихания процесса поражения суставов на первый план выступают обычно не столь яркие симптомы ревматического воспалительного поражения сердца, которое считается наиболее частым и у многих больных единственным органом проявления острой ревматической лихорадки. В процесс вовлекается

По мере стихания процесса поражения суставов на первый план выступают обычно не столь яркие симптомы ревматического воспалительного поражения сердца, которое считается наиболее частым и у многих больных единственным органом проявления острой ревматической лихорадки. В процесс вовлекается прежде всего миокард.

Ревматический миокардит при отсутствии сопутствующего порока сердца у взрослых протекает, как правило, нетяжело. Жалобы на слабые боли или неприятные ощущения в области сердца, легкую одышку при нагрузках, гораздо реже – на сердцебиение или перебои.

У отдельных больных в детском возрасте встречается так называемый *диффузный ревматический миокардит*. Он проявляется бурным воспалением миокарда с его выраженным отеком и нарушением функции. Тоны сердца приглушены, часто выслушивается четкий III тон (протодиастолический ритм галопа) и отчетливый, но мягкий систолический шум. Очень характерно для диффузного миокардита развитие недостаточности кровообращения: как по левожелудочковому, так и по правожелудочковому типу.

Ревматический эндокардит. Это заболевание у большинства пациентов протекает малосимптомно, поэтому современные ревматологи практически отказались от самостоятельного диагноза эндокардита и в каждом случае активного ревматизма с признаками поражения сердца диагностируют ревмокардит, понимая под этим термином сочетание миокардита и эндокардита.

Существенными признаками эндокардита являются четкий систолический шум при достаточной звучности тонов и отсутствие симптомов выраженного поражения миокарда. В отличие от шума, связанного с миокардитом, эндокардитический шум бывает более грубым, а иногда имеет музыкальный оттенок. Его звучность возрастает при перемене положения больного или после физической нагрузки. Весьма достоверными признаками эндокардита является изменчивость уже существующих шумов и особенно возникновение новых при меняющихся (тем более – при нормальных) границах сердца. Появление мягкого протодиастолического шума на аорте является особенно важным признаком эндокардита (створок клапана аорты).

Перикардит в клинической картине острой ревматической лихорадки в настоящее время встречается редко. *Сухой перикардит* проявляется постоянными болями в области сердца и шумом трения перикарда, выслушивающимся чаще вдоль левого края грудины.

Среди поражений кожи для острой ревматической лихорадки практически патогномична кольцевая эритема, представляющая собой розовые кольцевидные элементы, незудящие, располагающиеся преимущественно на внутренней поверхности рук, ног, на животе, шее и туловище. Она обнаруживается лишь у 1-2% больных.

Ревматический плеврит по своим проявлениям также неспецифичен. Он чаще бывает двусторонним и характеризуется хорошей обратимостью.

Поражения почек. Достоверных доказательств существования истинно ревматического нефрита нет.

У детей, больных острой ревматической лихорадкой, иногда возникают сильные боли в животе, связанные с быстро обратимым аллергическим перитонитом.

У отдельных больных острой ревматической лихорадкой с высокой активностью процесса наблюдается увеличение печени в сочетании с ее слабой болезненностью. Причиной этого бывает интерстициальный гепатит.

Изменения нервной системы и органов чувств. Малая хорея, наиболее типичная из всех «нервных форм» ревматизма, встречается преимущественно у детей, особенно у девочек. Она проявляется сочетанием эмоциональной лабильности с мышечной гипотонией и насильственными вычурными движениями туловища, конечностей и мимической мускулатуры. Особенности этой формы являются сравнительно небольшое поражение сердца и незначительно выраженные лабораторные показатели активности ревматизма (в том числе часто нормальная СОЭ).

Критерии диагностики

Диагностические критерии ревматизма по данным ВОЗ

<i>Большие критерии:</i>	<i>Малые критерии:</i>
Кардит	1. клинические (предшествующие ревматическая
Полиартрит	лихорадка или ревматический порок сердца;
Малая хорея	аортралгии; лихорадка)
Кольцевидные эритема	2. лабораторные (острофазовые реакции – повышение
Подкожные узелки	СОЭ, лейкоцитоз, ЦРБ; удлинение интервала P-Q
	на ЭКГ

Наличие двух больших или одного большого и двух малых критериев и доказательство предшествующей стрептококковой инфекции подтверждают диагноз ревматизма.

Классификации

Критерии ревмокардита с различными степенями активности процесса

I ревмокардит с максимальной активностью процесса (активность III ст)

1. Клиническая симптоматология (синдром):
 - Панкардит;
 - Острый или подострый диффузный миокардит;
 - Подострый ревмокардит с выраженной недостаточностью кровообращения, упорно неподдающийся лечению;
 - Подострый или непрерывно рецидивирующий ревмокардит в сочетании с симптомами острого или подострого полиартрита, плеврита, перитонита, ревматической пневмонии, нефрита, гепатита, под кожными ревматическими узелками, кольцевидной эритемой, хорея с выраженными проявлениями активности.
2. Нарастающее увеличение размеров сердца, снижение функции сократимости миокарда, плевро- перикардальные спайки (по данным рентгенологического исследования), подвергающиеся обратному развитию под влиянием активной антиревматической терапии.

3. Четкая электрокардиографическая симптоматика (динамические нарушения ритма и проводимости), характеризующаяся явной динамикой и обратным развитием под влиянием лечения.
4. Изменения системы крови: нейтрофильный лейкоцитоз - выше 10 000, СОЭ – выше 30мм/ч, СР-Б - 3-4 плюса и выше, фибриногенемия – выше 0,9 – 1г%, α_2 - глобулин - выше 17%, γ - глобулин – 23-25%, серомукоид – выше 0,60 ед, ДФА – выше – 0, 350 - 0,500 ед.
5. Серологические показатели: титры антистрептолизина – 0, антистрептогиалуронидазы, антистрептокиназы выше нормы в 3 – 5 раз.
6. Повышение проницаемости капилляров II – III степени.

II Ревмокардит с умеренной активностью (активность II степени)

1. Клиническая симптоматология (синдром):
 - Подострый ревмокардит в сочетании с недостаточностью кровообращения I, I- II ст., медленно поддающийся лечению;
 - Подострый или непрерывно рецидивирующий ревмокардит в сочетании с подострым полиартритом, ревматической хореей.
2. Рентгенологически установлено увеличение размеров сердца, плевро – перикардальные спайки, подвергающиеся обратному развитию под влиянием активной антиревматической терапии.
3. Электрокардиографическая симптоматика (удлинение Р – Q, другие нарушения ритма), признаки нарушения коронарного кровообращения, характеризующиеся динамичностью и исчезновением под влиянием антиревматической терапии.
4. Изменения системы крови: нейтрофильный лейкоцитоз – 8 000 – 10 000, СОЭ – 20 – 30мм/ч, СР-Б – 1-3 плюса, α_2 - глобулины – 11,5-16%, γ -глобулины – 21-23%, ДФА – 0,250-0,300ед серомукоид – 0,30-0,60ед.
5. Серологические показатели: титры стрептококковых антител, главным образом антистрептолизина-О и антистрептогиалуронидазы, выше нормы 1-1,5 раза.
6. Повышение проницаемости капилляров II степени.

Ревмокардит с минимальной активностью (активность I степени)

1. Клиническая симптоматология (синдром):

- Затяжной или латентный ревмокардит при сохраненной или сниженной трудоспособности. При рецидивирующем ревмокардите на фоне ранее развившегося порока сердца может быть недостаточность кровообращения различной степени, как правило, плохо поддающийся активной кардинальной терапии;
- Затяжной или латентный ревмокардит в сочетании с ревматической хореей, энцефалитом, васкулитом, ириитом, подкожными ревматическими узелками, кольцевидной эритемой, стойкими артралгиями,

2. Рентгенологически установленные при первичном амбулаторном ревмокардите нормальные или немного увеличенные размеры сердца, плевро-перикардальные спайки, трудно подвергающиеся обратному развитию под влиянием активной антиревматической терапии. При рецидивирующих ревмокардитах на фоне ранее развившегося порока сердца рентгенологическая картина может быть весьма разнообразной, но, как правило, с расширением и изменением конфигурации сердечной тени, иногда с плевро-перикардальными спайками, которые хотя и с трудом, поддаются редукции под влиянием активной терапии.

3. На электрокардиограмме могут быть проявления кардиосклероза (постмиокардического), нарушения коронарного кровообращения, различного рода нарушения ритма, с трудом поддающиеся антиревматической терапии. Электрокардиографическая симптоматика обычно бедна, но упорна в смысле динамики при антиревматическом лечении.

4. Изменения со стороны крови малочисленны и неопределенны: СОЭ слегка увеличена (если нет недостаточности кровообращения) или нормальна, при недостаточности кровообращения понижена, СР-Б отсутствует или обнаруживается в пределах одного плюса, количество глобулиновых фракций (главным образом γ) слегка увеличено или в пределах верхней

границ нормы, ДФА в пределах высокой нормы; содержание серомукоида нормально или понижено.

5. Серологические показатели в пределах высокой нормы или слегка повышены. Важна динамика этих показателей в течение болезни и вне зависимости от интеркуррентной инфекции. Низкие титры стрептококковых антител могут быть связаны с подавлением (истощением) иммунологической реактивности и не отражают истинного благополучия. Периодическое повышение титров, тем более, постепенное нарастание их при отсутствии инфицирования, может служить косвенным подтверждением активности ревматического процесса.
6. Повышение проницаемости капилляров в пределах I-II степени

Лабораторная диагностика

Нейтрофильный лейкоцитоз, достигающий $12-15 \times 10^9/\text{л}$, встречается лишь у больных с максимальной активностью процесса. При этом обычно имеется сдвиг лейкограммы влево вследствие увеличения палочкоядерных форм, значительно реже в связи с появлением метамиелоцитов и миелоцитов. В большинстве случаев число лейкоцитов и лейкограмма не имеют существенного значения.

Анемия (гипо- или нормохромная) развивается в основном при хронических (затяжных и непрерывно рецидивирующих) формах острой ревматической лихорадки. Число тромбоцитов в острый период болезни увеличивается, но впоследствии уменьшается, а у отдельных пациентов с хроническим течением болезни бывает субнормальным.

У большинства больных острой ревматической лихорадкой отмечается повышение СОЭ, достигающее максимальных цифр (50-60 мм/ч) при полиартритах и полисерозитах.

Заслуживают внимания сдвиги иммунологических показателей: нарастание титров противострептококковых антител — антистрептогиалуронидазы и антистрептокиназы более 1300, антистрептолизина более 1250; повышение уровня этих антител отражает реакцию организма на воздействие стрептококков и поэтому часто возникает после любых стрептококковых инфекций (как и обнаружение в крови или моче

стрептококковых антигенов). В связи с этим диагностическое значение содержания противострептококковых антител в сыворотке крови более весомо при отсутствии очагов хронической инфекции, а также при очень высоких титрах этих показателей (1:1000 и выше) и нарастании содержания всех указанных антител.

Дифференциальная диагностика

1. подострый инфекционный эндокардит;
2. инфекционный миокардит;
3. другие системные заболевания соединительной ткани (ревматоидный артрит, СКВ);
4. боррелиоз Лайма;
5. антифосфолипидный синдром;
6. артриты при вирусных и бактериальных инфекциях.

Лечение

В России принята 3-х этапность лечения ревматических болезней: стационар (45 дней), поликлиника (ревматолог), местный или специализированный климатобальнеологический санаторий, через 6 месяцев от начала лечения.

Лечение должно быть:

1. как можно раньше начатое;
2. этапное;
3. дифференцированное.

Этапы лечения

1. Стационарное: средняя продолжительность – 4-8 недель, режим, диета, медикаментозное лечение, физиотерапия; 3-4 недели – постельный режим, затем после стихания остроты процесса – режим палатный и свободный. Диета: легкоусвояемая, полноценная, белковая и витаминизированная (9, 15 стол), ограничение углеводов до 300 г/сут.

Постельный и сидячий режим отменяют тогда когда острофазовые реакции приближаются к норме.

Медикаменты: нестероидные антиревматические средства; кортикостероидные гормоны, глюкокортикоиды; антибиотики; иммунодепрессанты (делагил, плаквенил, хлорохин).

При первой или повторных атаках острого ревматизма рекомендуется лечение пенициллином в течение 7-10 дней (для уничтожения вероятного возбудителя β -гемолитического стрептококка группы А). Необходимо помнить, что пенициллин не оказывает лечебного действия на собственно ревматический процесс, поэтому длительное и нестрогое обоснованное применение пенициллина или других антибиотиков при ревматизме не рационально.

Глюкокортикоидная терапия

Большинство ревматологов считают основой лечения активного ревматизма ранняя сочетанная комбинация преднизолона в постепенно уменьшающихся дозах и ацетилсалициловой кислоты (начальная суточная доза преднизолона в среднем 20-25 мг, курсовая 500-600 мг). Лечебный эффект глюкокортикоидов при ревматизме тем значительнее чем выше активность процесса, поэтому у больных с особенно высокой активностью ревматизма (панкардит, полисерозит и т.п.) начальную дозу преднизолона увеличивают до 40-50 мг или более. В последние годы оказалось что такая комбинированная терапия в некоторых отношениях неблагоприятна. Так, происходит суммирование отрицательных эффектов препаратов на слизистую желудка, а назначение преднизолона способствует заметному снижению концентрации ацетилсалициловой кислоты в крови.

Лучше непосредственный результат кортикостероидной терапии достигается при остром и подостром течении ревматизма. В первые 1-3 дня у больных улучшается общее состояние, нормализуется температура тела, исчезает полиартрит. Происходит обратное развитие ревматических поражений серозных оболочек и кожи. В большинстве случаев в первые 2-4 недели лечения наблюдается нормализация основных показателей активности процесса.

Нестероидные противовоспалительные препараты

Изолированное назначение ортофена (диклофенака) в полных дозах (150 мг/сут) приводит к столь же выраженным ближайшим и отдаленным результатам

лечения острого ревматизма у взрослых, как и применение преднизалона. В то же время переносимость НПВП особенно диклофенака оказывается значительно лучше. Но остается открытым вопрос об эффективности НПВП при тяжелых формах кардита. Поэтому при подобных формах болезни (особенно у детей) средством выбора остаются кортикостероиды в достаточно больших дозах.

Иммунодепрессанты

У больных с затяжным и непрерывно рецидивирующим течением ревматизма рассмотренные методы лечения обычно менее эффективно. Методом терапии в таких случаях является длительный (до 1 года и более) прием хинолиновых препаратов (хлорохин, делагил по 0,25 г/сут, плаквинил по 0,2 г/сут). Эффект от подобной терапии проявляется через 3-6 недель и достигает максимума через 6 месяцев непрерывного приема. Такой терапии удастся подавить активность ревматического процесса у 70-75% больных с резистентными формами заболевания. Делагил и плаквинил можно применять в комбинации с любыми противоревматическими препаратами.

2. Поликлиника (кардиоревматологический кабинет). Продолжение лечения активной формы заболевания от 2-6 месяцев до 12 лет (при затяжном течении) нестероидными противовоспалительными препаратами. Проводится вторичная профилактика ревматизма ежемесячно бициллин-5 по 1500000 ЕД в течение 3 лет, при отсутствии обострений осенне-весенние курсы лечения по 8 недель в течение 2 лет.
3. Санаторий ревматологического профиля. На бальнеологические курорты направляются больные через 6-8 месяцев после стационарного лечения. Назначаются обычный лечебно-оздоровительный режим с дифференцированной физической нагрузкой, лечебной гимнастикой, прогулками, закаливающими процедурами.

Прогноз

В основном прогноз определяется состоянием сердца (наличие и тяжесть порока, степень миокардиосклероза). У детей острая ревматическая лихорадка протекает тяжелее и чаще приводит к стойким изменениям клапанов. В то же

время при первичном заболевании в возрасте старше 25 лет процесс течет благоприятно, а порок сердца обычно не образуется.

Факторы, способствующие неблагоприятному течению заболевания и образованию порока сердца:

1. возникновение ревматизма в младшем школьном возрасте (7-9 лет) и подростковом возрасте (14-15 лет);
2. наличие выраженного кардита;
3. несоблюдение комбинированного поэтапного лечения;
4. отсутствие регулярной санации очагов хронической инфекции;
5. отказ больного от профилактики.

Если в течение 6 месяцев порок сердца не сформировался то это хороший прогностический признак.

Профилактика

Первичная:

1. закаливание организма;
2. санация организма;
3. адекватное лечение стрептококковых инфекций.

Вторичная: назначается уже больным ревматизмом.

9. Практические навыки:

№ п/п	Навыки	Уровень освоения
1.	Методика обследования больного с ОРЛ, хроническими ревматическими болезнями сердца	++++
2.	Уметь выделить основные синдромы заболевания, оценить состояние больного. Сформулировать согласованным требованиям диагноз.	++++
3.	Уметь составить адекватный план обследования больному ОРЛ	++++
4.	Интерпретация полученных лабораторных и инструментальных (общеклинические, биохимические, серологические, иммунологические параметры, ЭКГ, ЭХО КГ, Ro) данных	++++

№ п/п	Навыки	Уровень освоения
5.	Оценить стадию, вариант течения, активность, наличие осложнений	++++
6.	Назначить адекватное лечение больному с ОРЛ, хроническими ревматическими болезнями сердца	+++

+ - иметь представление;

++ - знать;

+++ - уметь;

++++ - владеть методикой.