

**Министерство здравоохранения Российской Федерации
Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский
университет им. акад. И.П.Павлова**

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

**Учебно-методическое пособие
к практическим занятиям и самостоятельной подготовке
по внутренним болезням**

для студентов IV – VI курсов

**Лечебный факультет
Внутренние болезни
(Ревматология)**

Санкт-Петербург- 2019 год

Обсуждена на заседании кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им.акад. М.В.Черноруцкого ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова

Протокол № ... от

«Утверждаю»

Зав. кафедрой, профессор

В.И.Трофимов

Составители:

Профессор кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им.акад. М.В.Черноруцкого ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, д.м.н. В.Н. Марченко

Профессор кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им.акад. М.В.Черноруцкого ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, д.м.н. Сорокина Л.Н.

Профессор кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им.акад. М.В.Черноруцкого ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, д.м.н. Батагов С.Я.

Доцент кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им.акад. М.В.Черноруцкого ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, к.м.н. Александрин В.А.

Доцент кафедры терапии госпитальной с курсом аллергологии и иммунологии им.акад. М.В.Черноруцкого ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова, к.м.н. Максимов М.В.

Рецензент: профессор кафедры ПСПбГМУ им.акад.И.П.Павлова, д.м.н.

Занятие проводится на кафедре госпитальной терапии ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова в учебных кабинетах (согласно расписанию).

Необходимое оснащение:

- Методическое (учебник по внутренним болезням, лекции по ревматологии, учебные пособия и руководства по ревматологии, слайды, схемы, алгоритмы диагностики и лечения по теме занятия).
- Материальное (негатоскоп, оверхет, ноутбук).
- Истории болезни больных с острой ревматической лихорадкой
- Данные лабораторных (клинический анализ крови, иммунограмма, биохимический анализ крови, синовиальная жидкость) и инструментальных исследований: УЗИ, КТ, МРТ грудной клетки, рентгенограммы (органов грудной клетки, суставов), ЭКГ, ЭХОКГ и др.
- Тестовые задания для проверки исходного и итогового уровня знаний, клинические задачи по теме занятия.

Продолжительность изучения темы: 4-6 часов

Цель занятия

Учебная цель: Изучить этиологию, патогенез, особенности клинического течения, а также основные принципы диагностики, дифференциальной диагностики и лечения острой ревматической лихорадки.

Студент должен знать:

- Определение острой ревматической лихорадки (ОРЛ)
- Принципы классификации ОРЛ по Международной классификации болезней (МКБ-10) и Отечественной классификации ревматических болезней Всероссийского Научного Общества Ревматологов – Ассоциации ревматологов России.
- Современные представления об этиологии и патогенезе ОРЛ
- Особенности клинических проявлений ОРЛ: кардита, полиартрита, ревматической хореи, кожных поражений.

- Периоды заболевания
- Методы, принципы диагностики и дифференциально-диагностические критерии ОРЛ
- Алгоритм проведения дифференциальной диагностики ведущих клинических синдромов
- Особенности клинической картины у пациентов различного возраста
- Основные принципы лечения ОРЛ
- Основные принципы профилактики ОРЛ

Студент должен уметь:

- ✓ Грамотно, целенаправленно проводить сбор жалоб, анамнеза заболевания и жизни у больного с острой ревматической лихорадкой;
- ✓ Выделить этиологические факторы и объяснить основные патогенетические процессы развития заболевания;
- ✓ Проводить объективное обследование (осмотр, пальпация, перкуссия, аускультация) больного с острой ревматической лихорадкой;
- ✓ Выделить основные клинические синдромы ОРЛ
- ✓ Самостоятельно формировать представление о больном;
- ✓ Назначить план обследования больного для уточнения диагноза и проведения дифференциальной диагностики.
- ✓ Правильно интерпретировать и оценивать данные жалоб, анамнеза, объективного осмотра больного с ОРЛ
- ✓ Правильно интерпретировать показатели лабораторных биохимических иммунологических исследований больного с ОРЛ
- ✓ Построить дифференциально-диагностическую схему с учетом выявленных у больного изменений с целью верификации диагноза.
- ✓ Грамотно сформулировать диагноз с учетом современных ревматологических классификаций заболеваний и МКБ-10.
- ✓ Составить план лечения (медикаментозного и немедикаментозного) больного с установленной нозологической формой.

✓ Избрать рациональную схему диспансеризации больного

Развивающая цель: развитие клинического мышления, способностей анализировать информацию о больном и умения использовать достижения современной науки, в том числе в области ревматологии, для диагностики заболевания и лечения больных.

Воспитательная цель: Данная учебно-методическая разработка составлена для студентов с целью приобретения профессиональных качеств, а также навыков общения с больным будущих врачей.

Мотивация Актуальность методического пособия обусловлена необходимостью приобретения новых знаний и практических навыков по острой ревматической лихорадке в связи с тем, что согласно данным «Госстатотчета Минздрава РФ в современной России в силу известных негативных общественно-социальных изменений существует опасность появления истинных вспышек» (<http://rmj.ru/rmj/t7/n18/894.htm>) ОРЛ и рецидивов ревмокардита.

«Ревматизм не принадлежит к числу тех заболеваний, которые проносятся ураганом эпидемий, - писал А.И. Нестеров. - Он не поражает воображение статистикой смертельных катастроф, как инфаркт миокарда и гипертоническая болезнь. Это заболевание не привлекает всеобщего внимания в связи с кажущейся безнадежностью...как злокачественные опухоли. Эти обстоятельства, трудности диагностики и несовершенство современного учета приводят к недооценке действительной опасности и тяжелейших последствий ревматизма для здоровья народа» ((<http://elibrary.ru/item.asp?id=29372510>, Черкашин Д.В. и др, 2013).

«В связи со снижением уровня жизни населения России ОРЛ вновь становится актуальной проблемой и в нашей стране» ([http://ru.wikipedia.org/wiki/Острая ревматическая лихорадка](http://ru.wikipedia.org/wiki/Острая_ревматическая_лихорадка)). Согласно отчетным данным Минздравсоцразвития России заболеваемость ОРЛ среди населения в 2014 году составила 3938 человек (2,7 на 100000 населения).

Как справедливо отметил в 1987г. известный американский педиатр профессор F.W. Denny: «Мы воспитали целое поколение молодых врачей, которые

никогда не видели ни одного случая ОРЛ и, следовательно, не знают, как она выглядит, и имеют очень слабое представление о том, как ее диагностировать» (Кузьмина Н.Н и др.,2017), а G.H.Stollerman указывал на то, что «молодые врачи никогда не видели больных с ОРЛ, не предполагали возможности циркуляции стрептококка в школьных коллективах, не знали об определяющем профилактическом значении пенициллина и часто вообще не предполагали, что при тонзиллитах или фарингитах нужно применять антибиотики» (<http://rmj.ru/rmj/t7/n18/894.htm>). Не являясь массовым заболеванием, ОРЛ тем не менее, представляет серьезную проблему кардиоревматологии в связи с нередким формированием ревматических пороков сердца, развитием временной и стойкой нетрудоспособности. Вместе с тем, врачу терапевту практически первому приходится проводить диагностику и дифференциальную диагностику ревматических заболеваний. В связи с этим, необходимо привлечь внимание к своевременной диагностике, особенностям дифференциальной диагностики и лечению заболеваний суставов.

Межпредметные и внутрипредметные связи: Элементы данной темы изучались на младших курсах, на кафедрах анатомии, гистологии, нормальной и патологической физиологии, микробиологии с иммунологией, фармакологии, рентгенологии. С вопросами этой темы студенты встретятся на занятиях по неврологии, дерматологии, хирургии, травматологии, инфекционным болезням, дерматологии, онкологии, неврологии, клинической фармакологии и лабораторной диагностике. В рамках терапевтической патологии - при изучении ревматологии, кардиологии, пульмонологии, гастроэнтерологии, гематологии, эндокринологии.

Задания для самоподготовки:

1. «Современное определение острой ревматической лихорадки
2. Чем обусловлена актуальность своевременной диагностики ОРЛ
3. Этиология острой ревматической лихорадки
4. Факторы риска острой ревматической лихорадки
5. Патогенетические механизмы острой ревматической лихорадки

6. Морфологические изменения при острой ревматической лихорадке
7. Классификационные критерии острой ревматической лихорадки
8. Критерии активности острой ревматической лихорадки» (Разин В.А, Рузов В.И.,2016).
9. Клинические проявления и дифференциальный диагноз ревматического полиартрита
10. Клинические проявления и дифференциальный диагноз ревмокардита
11. Клинические проявления и дифференциальный диагноз ревматической хореи
12. Клинические проявления и дифференциальный диагноз ревматического поражения кожи
13. Критерии диагностики ОРЛ Джонса
14. Принципы лабораторной диагностики
15. Основы лечения острой ревматической лихорадки
16. Вопросы первичной и вторичной профилактики ОРЛ
17. Решите контрольные тесты и ситуационные задачи.

Материал для самоподготовки студентов

Определение: «**Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)** (в англ. языке acute rheumatic fever, в старой российской терминологии - ревматизм, болезнь Сокольского-Буйо) - это постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса 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)» (Кузьмина Н.Н и др., 2017).

«Острая ревматическая лихорадка (МКБ-Х)

1. Ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца [I00]
2. Ревматическая лихорадка с вовлечением сердца [I01]
3. Острый ревматический перикардит [I01.0]
4. Острый ревматический эндокардит [I01.1]
5. Острый ревматический миокардит [I01.2]
6. Другие острые ревматические болезни сердца [I01.8]
7. Острая ревматическая болезнь сердца неуточненная [I01.9]
8. Ревматическая хорея [I02]
9. Ревматическая хорея с вовлечением сердца [I02.0]
10. Ревматическая хорея без вовлечения сердца [I02.9]» (<https://mkb-10.com/>)

Распространенность. Частота впервые выявленной ОРЛ различна в различных странах. В развитых странах она составляет 10 на 1000 населения в год, в благополучных 0,07 на 1000 населения. В мире страдают ОРЛ 4 % населения, причем 50-70 % в возрасте от 7 до 20 лет. Женщины болеют в 2,5-3 раза чаще, чем мужчины. В современной России первичная заболеваемость ОРЛ составляет 0,03 на 1000 населения (от 0,1 в Москве, 0,2 в Санкт-Петербурге до 18,7 в Чеченской республике). «В рекомендациях Американской кардиологической ассоциации используется понятие категорий низкого и высокого риска. Первая предусматривает частоту ОРЛ ≤ 2 на 100 тыс. детей школьного возраста или частоту ХРБС ≤ 1 на 1000 лиц всех возрастных групп» (Кузьмина Н.Н. и др., 2016).

Этиология:

Возникновение ОРЛ связано с β -гемолитическим стрептококком группы А. Академик А.И. Нестеров писал, что: «Без стрептококка не возникает ни ревматизма (ОРЛ), ни его рецидивов». *Streptococcus pyogenes* представляет собой грамположительный каталазонегативный кокк. Из 130 идентифицированных штаммов стрептококка ОРЛ развивается после инфицирования ревматогенными штаммами А3, А5, А18, А19, А24 β -гемолитического стрептококка, что связано с обилием факторов патогенности стрептококков. Наиболее часто процесс

локализуется в носоглотке (фарингит, ангины), но ОРЛ возникает только у 3% пациентов острого воспалительного процесса в носоглотке.

«Факторы риска», развития ОРЛ:

- Недоношенность
- Хроническая очаговая инфекция;
- Плохие жилищно-бытовые условия и условия работы;
- «Наличие хронического тонзиллита, системных заболеваний соединительной ткани, а также врожденной неполноценности соединительной ткани у родственников первой степени родства» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>, <http://5fan.ru/wievjob/php?id=98161>;
- Возрастно-половой фактор - женщины молодого возраста;
- Наличие А(II) и В (III) групп крови (риск заболеваемости в 3 раза выше)
- «Генетически-наследственная предрасположенность (показана связь заболевания с наследованием определенных вариантов гаптоглобина, аллоантигена В-лимфоцитов, антигенов HLA A8, A11» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>), B5, B7, BW35, A9, A30(31), DR 21, DR 4, DR5, DR7).
- Повышение D8/17 положительных В-лимфоцитов
- Сезонное изменение погоды – преимущественно весной и осенью
- Врожденный или приобретенный иммунологический дисбаланс.

Патогенез

«Стрептококки группы А (штаммы М-5, М-6, М-18, М-24) имеют в составе клеточной стенки специфический белок - М-протеин, подавляющий фагоцитоз стрептококков и, при этом, обладающий тропностью к слизистой носоглотки и способностью реагировать с различными тканями макроорганизма перекрестно (феномен молекулярной мимикрии)» (Быков В.О. и др. 2010).

«Для возникновения ОРЛ необходимо длительное персистирование БГСА или его антигенов (стрептолизины О и S) и ферментативных продуктов (стрептокиназы, гиалуронидазы, дезоксирибонуклеазы-В), которые в организме оказывают на сердечно-сосудистую систему как прямое (токсическое), так опо-

средованное (иммунопатологическое) действие. В ответ на А-стрептококковую инфекцию в организме развивается устойчивая гипериммунная реакция с образованием антистрептококковых антител» 8 – «антистрептолизина – О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидазы (АСГ), активацией системы комплемента и формированием циркулирующих иммунных комплексов» (Быков В.О. и др. 2010). «Последние вместе с антителами системным кровотоком доставляются и фиксируются в тканях сердца и сосудах, других органов, вызывая их повреждение и высвобождение биологически активных веществ, играющих значительную роль в углублении иммунных нарушений» (http://stgma.ru/usefiles/depts/childhood_diseases_1/Uchebnik_3_chastyah.doc, Быков В.О. и др. 2010).

«Развитие иммунного воспаления приводит к повреждению тканей с развитием в первую очередь экссудативной фазы острого воспаления с «накоплением цитокинов (ИЛ-2, ИЛ-5, ИЛ-7, ИЛ-10), которые, связываясь с рецепторами клеток, активируют клональную пролиферацию Т-лимфоцитов и рост числа В-лимфоцитов, приводя в итоге к активации макрофагов и моноцитов. Активация макрофагов/моноцитов способствует увеличению синтеза других провоспалительных цитокинов (ИЛ-1 α , ИЛ-1 β , ИЛ-6, ИЛ-8, ФНО α , ФНО β), усиливающих каскад воспалительных реакций за счет синтеза метаболитов арахидоновой кислоты по липооксигеназному пути и повышать образование лейкотриенов, которые, в свою очередь, приводят к увеличению продукции ИЛ-1 и ФНО. Эти цитокины и вызывают системные эффекты: повышение температуры тела, нарушение сна, появление генерализованной миалгии, артралгии, головной боли, похудания, синтез острофазовых белков» (http://stgma.ru/usefiles/depts/childhood_diseases_1/Uchebnik_3_chastyah.doc, Хрипунова И.Г. с соавт., 2003) , «являющихся показателями остроты/тяжести ревматического процесса» (http://stgma.ru/usefiles/depts/childhood_diseases_1/Uchebnik_3_chastyah.doc).

«Таким образом, выраженность неспецифического экссудативного компонента воспаления при ОРЛ, исходом которой является системная дезорганизация со-

единительной ткани и васкулиты с развитием умеренного фиброза, определяет остроту течения ревматического процесса» (http://stgma.ru/usefiles/depts/childhood_diseases_1/Uchebnik_3_chastyah.doc) Быхов В.О. и др. 2010).

В рецидивирующем и часто прогрессирующем течении ОРЛ, кроме стрептококковой инфекции и реинфекции, большое значение придается и аллергическим реакциям. **При ОРЛ существуют два вида аллергии:** немедленного типа, опосредуемого через антитела с формированием неспецифических изменений, и замедленного типа, опосредуемого через лимфоциты с формированием специфических изменений тканей (гранулема Ашофф-Талалаева).

Доказана «роль клеточных и гуморальных иммунных реакций в патогенезе ОРЛ. Показана возможность участия антител к стрептолизину-О в формировании циркулирующих иммунных комплексов, уровень которых коррелировал с наличием ЭКГ - изменений (атриовентрикулярные диссоциации и блокады). Стойкий высокий уровень антител к кардиолипину и неоптерину у больных с ревматическими пороками сердца (РПС) дает основание предполагать, что данные маркеры могут выступать в качестве факторов риска развития клапанной патологии» (<http://rmj.ru/rmj/t7/n18/894.htm>).

«Доказано, что для ОРЛ наиболее вероятна мультифакториальная модель наследования, согласно которой большое число генов обуславливает непрерывную изменчивость подверженности заболеванию, взаимодействующую с различными факторами внешней среды. Несомненно заслуживает факт открытия В-лимфоцитарного аллоантигена, определяемого с помощью моноклональных антител D 8/17. Высокая частота выявления данного маркера у больных ОРЛ и РПС (от 92 до 100%) по сравнению с таковой в контрольных группах (10-15%) позволила ряду авторов поставить вопрос о нем как о диагностическом критерии ОРЛ» (<http://rmj.ru/rmj/t7/n18/894.htm>).

Морфология

«Системный иммунный воспалительный процесс при ОРЛ вызывает дезорганизацию соединительной ткани (прежде всего в сердечно-сосудистой систе-

ме), протекающую в форме последовательных стадий (схема 1, приложение)» (Быков В.О. и др.2010)/

«Патоморфологические изменения при ревмокардите бывают двух видов: специфические (гранулёма Ашофф-Талалаева), развивающиеся только в структурах сердца, и неспецифические, с развитием очаговых и диффузных лимфогистиоцитарных и лейкоцитарных инфильтратов вокруг гранулёмы, а также в сосудах с развитием васкулита, в том числе в коронарных сосудах (коронарит)» (Быков В.О. и др. 2010). Процесс дезорганизации соединительной ткани при ОРЛ характеризуется 4-я «стадиями:

1. **Мукоидное набухание** (обратимый патологический процесс, заключающийся в разволокнении соединительной ткани); в основе этой стадии лежит деполимеризация основного вещества соединительной ткани с накоплением преимущественно кислых мукополисахаридов.
2. **Фибриноидный некроз** (необратимый процесс, проявляющийся дезорганизацией коллагеновых волокон, набуханием их, отложением фибриноида, глыбчатым распадом коллагена).
3. **Формирование специфических ревматических гранулём** вокруг очагов фибриноидного некроза (гранулёмы Ашоффа - Талалаева - классического проявления ОРЛ), она представлена крупными базофильными гистиоцитами, лимфоцитами, миоцитами, тучными и плазматическими клетками. Истинная ревматическая гранулёма локализуется только в сердце» (Разин В.А, Рузов В.И. 2016). Цикл развития гранулёмы - 3-4 мес. Частота возникновения узелков Ашоффа в миокарде при аутопсии составляет 6,5% (единичные) и «93,5% (множественные). Наличие узлов Ашоффа не является доказательством ревматической активности, так как эти патологические очаги выявляют в биоптатах ушек левого предсердия спустя много лет после острой атаки ревматической лихорадки» (Б.С.Белов., 2015).
4. **Стадия склероза** - исход гранулёмы клетки гранулёмы переходят в фибробласты и развивается рубец

«Весь ревматический процесс прodelывает указанный цикл в течение 6 месяцев, кроме названных изменений обязательно присутствует неспецифический компонент воспаления, который проявляется отеком, пропитыванием тканей плазменным белком, фибрином, инфильтрацией тканей лимфоцитами, нейтрофилами, эозинофилами» (Разин В.А, и др.,2016), что в большей степени определяет выраженность симптомов ОРЛ.

«Ревматизм (ОРЛ) представляет собой заболевание, которое, однажды возникнув, на определенном этапе своего развития принимает характер непрерывно протекающего процесса, характеризующегося дезорганизацией соединительной ткани» и даже в склерозе есть гистохимические признаки воспаления.

«Термин «ревматическая лихорадка» (а не ревматизм!) представляется наиболее оправданным, поскольку он привлекает внимание врача к выяснению связи с БГСА–инфекцией, а также необходимостью назначения антибиотиков для эрадикации этой инфекции в остром периоде (первичная профилактика) и предотвращения повторных атак (вторичная профилактика)» (Черкашин Д.В., и др.,2013). Классификация острой ревматической лихорадки представлена в таблице 1 (приложение).

Клиника

Несмотря на «произошедшие за последние десятилетия значительные изменения клинической картины ОРЛ (редкость тяжелого течения ревматического кардита, тенденция к переходу заболевания в моносиндромные формы и т.д.), семиотика болезни существенно не отличается от таковой в середине XX века. Основные клинические синдромы патогномоничные для ОРЛ (полиартрит, кардит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки)» (<http://rmj.ru/rmj/t7/n18/894.htm>) характерны для современного течения ОРЛ. В своем развитии заболевание проходит несколько периодов (затянувшейся реконвалесценции после инфекции, клинически очерченная болезнь, проявления возвратного ревмокардита) имеющих свои особенности.

При повторных атаках этот срок может быть меньшим. Немотивированная слабость, ухудшение аппетита, бледность кожных покровов, головные боль,

повышенная потливость, артралгии летучего характера, субфебрилитет, задержка на 7-14 дней возвращения СОЭ после ангины. «В этом же периоде возможно увеличение СОЭ, нарастание титров АСЛО, антистрептокиназы, антистрептогиалуронидазы.

Второй период болезни характеризуется выраженной клинической картиной» (Разин В.А, и др., 2016), проявляется двумя группами симптомов: неспецифические (лихорадка, слабость, потливость, ухудшение аппетита) и локальные (полиартрит, кардит, кольцевидная эритема, хорея, ревматические узелки).

«Обычно острое начало, бурное, реже подострое. Быстро развивается полиартрит, сопровождающийся ремитирующей лихорадкой до 38-40°С с суточными колебаниями в 1-2°С и сильными потами, в основном без озноба». <https://studfiles.net/preview/1564105/>).

«Ревматический полиартрит более характерен для первичной ОРЛ, в его основе - острый синовит. Основные симптомы ревматического полиартрита: сильные боли в крупных и средних суставах (симметрично), чаще коленных и голеностопных, припухлость, гиперемия кожи в области суставов, резкое ограничение движений» (Разин В.А, и др., 2016). «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. Все суставные проявления ОРЛ исчезают бесследно: даже без лечения они длятся не более 2-4 недели» <https://studfiles.net/preview/1564105/>).

«Указанные особенности (до появления симптоматики кардита) являются опорными пунктами в дифференциальной диагностике с другими заболеваниями, преимущественно ревматологического круга, при которых поражение суставов либо определяет клиническую картину болезни, либо является моносиндромным вариантом ее начала» (<http://consilium-medicum.com/media/consillium/n5/201.shtml>). В настоящее время чаще наблюдается преходящий олигоартрит, реже - моноартрит.

Критерии ревматического артрита

- Нередко единственный большой критерий
- Возникает через 2–3 недели после эпизода стрептококковой инфекции
- Быстрое развитие в течение 12-24 часов, но непродолжительный (протекающий в течение 2-3 недель даже без лечения) артрит
- Выраженность субъективных проявлений (незначительная) не соответствует яркости местных признаков воспаления
- Быстрое (в течение 1-3 дней) распространение с одного сустава на другой с полным разрешением всех симптомов в предыдущей суставной зоне ("летучесть" артрита).
- Симметричный олиго - (реже - моноартрит) крупных парных суставов.
- Быстрый (до 48 ч) эффект нестероидных противовоспалительных препаратов, в том числе салицилатов
- Полное разрешение суставного синдрома без деструкций и деформаций суставов.

«В целом дифференциальная диагностика ревматического полиартрита существенно облегчается с появлением больших критериев ОРЛ (кардит, хорея), подкрепленных доказательствами предшествовавшей стрептококковой инфекции либо присоединением клинических и лабораторных синдромов, свойственных другим заболеваниям» (Белов Б.С.,1999) (таблицы 2 и 3, приложение).

По мере стихания процесса поражения суставов на первый план выступают симптомы ревматического воспалительного поражения сердца.

Ревмокардит

«Центральное место при ОРЛ занимает **поражение сердца**, которое определяет нозологическую специфичность процесса и исход болезни в целом. При первичной ревматической лихорадке у детей кардит развивается в 79-83% случаев, у взрослых - в 90-93% случаев» (Хрипунова И.Г. и др.,2003), зависят от преимущественной локализации процесса в миокарде, эндокарде, степени заинтересованности перикарда, обуславливающий тяжесть его течения и прогноз. При повторной ОРЛ у взрослых ревмокардит развивается в 100% случаев.

«В связи со сложностью выделения признаков поражения той или иной оболочки сердца в практической деятельности пользуются термином «ревмокардит», с которым связано абсолютное большинство диагностических проблем и ошибок» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>).

«В любом случае при ревмокардите поражается миокард, и признаки миокардита доминируют в клинике ревмокардита, затушевывая симптомы эндокардита. **Ревматический миокардит** при отсутствии сопутствующего порока сердца у взрослых протекает, как правило, нетяжело» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>, Разин В.А, и др., 2016).

«**Диффузный миокардит характеризуется** слабыми тупыми болями без иррадиации или неприятными ощущениями в области сердца, одышкой, усиливающейся при физической нагрузке, сердцебиением или перебоями в области сердца, тахикардией не соответствующей температуре тела, появлением кашля при физической нагрузке, в выраженных случаях возможны сердечная астма и отек легких» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>, Разин В.А, и др., 2016).

«Общее состояние тяжелое, отмечают ортопноэ, акроцианоз, увеличение объема живота, появление отеков на ногах. Пульс частый, нередко аритмичный» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>, Разин В.А, и др., 2016). «Иногда альтернирующий пульс, снижение АД. Умеренная кардиомегалия, глухость тонов, систолический шум над верхушкой обусловленный дисфункцией папиллярных мышц. Возможны ритм галопа, аритмия. «При развитии застойных явлений в малом круге в нижних отделах легких прослушиваются мелкопузырчатые хрипы, в большом круге - увеличивается и становится болезненной печень, возможно появление асцита и отеков на ногах» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>, Разин В.А, и др., 2016).

«**Очаговый миокардит** проявляется неинтенсивными болями в области сердца, иногда ощущением перебоев. Общее состояние удовлетворительное. Границы сердца нормальные, тоны несколько приглушены, неинтенсивный систолический шум на верхушке» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>, Разин В.А, и др., 2016). Недостаточности кровообращения нет.

Поражение сердца по типу изолированного миокардита при отсутствии вальвулита рассматривается как не характерное для ОРЛ.

Ревматический эндокардит.

«Основным критерием кардита является вальвулит, проявляющийся органическим сердечным шумом, возможно, в сочетании с миокардитом и/или миоперикардитом. У 75% развивается при первой атаке и манифестирует низкочастотным мезодиастолическим шумом, часто следует за III тоном (или заглушает его), оптимально прослушивается в положении больного лежа на левом боку при задержке дыхания на выдохе»

(<http://elibrary.ru/item.asp?id=26205259>, Белов Б.С.,2015) .

«Ведущий симптом - систолический дующий связанный с I тоном систолический шум, занимающий большую часть систолы, оптимально прослушивается в области верхушки сердца, проводящийся в левую подмышечную область, имеющий переменную интенсивность, не изменяющийся при перемене положения тела и при дыхании» (<http://elibrary.ru/item.asp?id=26205259>, Белов Б.С.,2016). «Его звучность возрастает при перемене положения больного или после физической нагрузки. На 4-5 неделе систолический шум на верхушке не ослабевает (как при ревматическом миокардите), а становится более продолжительным и более грубым и свидетельствует о формировании недостаточности митрального клапана.

Появление базального мягкого протодиастолического шума сразу после II тона, имеет высокочастотный дующий убывающий характер, оптимально выслушивается вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперед – является отражением аортальной регургитации» (Белов Б.С.,2016). Необходимо отметить, что митральный клапан в 2 раза чаще поражается, чем аортальный.

«Об эндокардите могут свидетельствовать следующие симптомы: более выраженная потливость, более выраженное и длительное повышение температуры тела, тромбоэмболический синдром, особый бархатный тембр I тона.

Надежным признаком перенесенного эндокардита является сформировавшийся порок сердца, который, по мнению С. Зимницкого, «является памятником угасшего эндокардита» (<http://mrmarker.ru/p/page.php?id=5325>).

Перикардит в клинической картине ОРЛ встречается редко. Чаще встречается «сухой перикардит и проявляется внезапным началом, сильными болями (иногда задне-грудные, абдоминальные) усиливающимися при вдохе, лихорадкой, шумом трения перикарда во II и III м/р слева от грудины, плевроперикардальными спайками, подъемом сегмента ST без Q» (<http://medlec.org/lek4-12960.html>).

«Экссудативный перикардит встречается реже. Для него характерны: боль «коронарного» типа, диспноэ (соответствующее количеству жидкости), одышка, тахипноэ, ортопноэ, набухание шейных вен, парадоксальный пульс (уменьшение на вдохе), ослабление верхушечного толчка. С появлением жидкости боль уменьшается, шум трения перикарда также уменьшается или исчезает, тоны приглушаются. При серозном перикардите иногда возможно раздражение возвратного нерва, в таких случаях больного будет беспокоить кашель. При аскультации - очень глухие тоны сердца. При рентгенологическом исследовании обнаруживается увеличение во всех размерах («графинообразная» форма сердца)» (<http://medlec.org/lek4-12960.html>). На ЭКГ уменьшается вольтаж R, электрическая альтернация желудочного комплекса, подъем сегмента ST. При ЭхоКГ выявляется свободное пространство вокруг сердца с возможным повышением венозного давления (может быть более 200 мм.вод.ст.)

«Ревматический перикардит имеет благоприятное течение, и на фоне противоревматической терапии экссудат быстро рассасывается. Исходом ревматического перикардита могут быть небольшие спайки между листками перикарда, однако, полного их сращения, развития слипчивого перикардита, «панцирного сердца» не возникает, что отличает ревматический перикардит от бактериального (коккового) и туберкулезного» (Хрипунова И.Г. с соавт. 2003).

«**Возвратный ревмокардит** характеризуется, в основном, теми же симптомами, что и первичные миокардит и эндокардит, но обычно эта симптома-

тика проявляется на фоне сформировавшегося порока сердца и возможно появление новых шумов, которых не было прежде, что свидетельствует о формировании новых пороков. Чаше ревмокардит имеет затяжное течение, нередко мерцательная аритмия и недостаточность кровообращения» ([http://gsmu.by/file/kafedra studentu/vb1/5.rar](http://gsmu.by/file/kafedra%20studentu/vb1/5.rar)).

«Различают **3 степени тяжести** ревмокардита. Выраженный ревмокардит (тяжелая степень) характеризуется диффузным воспалением одной, двух или трех оболочек сердца (панкардит), симптомы ревмокардита выражены ярко, границы сердца значительно расширены, имеется недостаточность кровообращения. Умеренно выраженный ревмокардит (средней степени тяжести) в морфологическом отношении - многоочаговый. Клиника достаточно выражена, границы сердца расширены, недостаточности кровообращения нет. Слабо выраженный (легкая степень) ревмокардит преимущественно очаговый, клиника неявная, границы сердца нормальные, декомпенсации нет» ([http://gsmu.by/file/kafedra studentu/vb1/5.rar](http://gsmu.by/file/kafedra%20studentu/vb1/5.rar)).

«**Афоничная клапанная регургитация** – проявляется Эхо-КГ-признаками без аускультативных симптомов клапанной регургитации (КР). Данный феномен нередко вызывает затруднения в правильной трактовке по причине его встречаемости у здоровых лиц. Наличие митральной и реже аортальной афоничной КР не является достаточным основанием для постановки диагноза ревматического вальвулита» (Белов Б.С.,2012). «Выносить заключение о физиологическом характере такой регургитации можно только после комплексного ЭКГ-исследования с включением холтеровского мониторирования, определения лабораторных параметров ОРЛ и повторного Эхо-КГ/Допплер-исследования через несколько недель» (<http://elibrary.ru/item.asp?id=18403529>, Белов Б.С.,2012). 28

«**Диагностические критерии кардита**

- Боли или неприятные ощущения в области сердца.
- Одышка.
- Сердцебиения.

- Тахикардия.
- Ослабление I тона на верхушке сердца.
- Шум на верхушке сердца: систолический (слабый, умеренный или сильный) или диастолический.
- Симптомы перикардита.
- Увеличение размеров сердца.

ЭКГ-данные: удлинение интервала P-Q; экстрасистолия, ритм атриовентрикулярного соединения; другие нарушения ритма» (<http://samzan.ru>).

- Симптомы недостаточности кровообращения (Разин В.А, Рузов В.И., 2016).
- Снижение или потеря трудоспособности.

При наличии у больного 7 из 11 критериев диагноз кардита считается достоверным.

Факторы риска формирования пороков сердца

- Наличие ОРЛ у родственников первой степени родства;
- Наличие синдрома дисплазии соединительной ткани сердца (ДСТС), выявляемого при Эхо-КГ.
- «Синдром ДСТС имеет следующие проявления:
 - ПМК I-II степени с миксоматозными изменениями створок;
 - открытое овальное окно;
 - аневризмы внутрисердечных перегородок; дополнительные аномально расположенные хорды в желудочках.
 - Наличие дополнительных проводниковых путей;
- Женский пол;
- Возраст больного до 10 лет;
- Наличие клапанного эндокардита;
- Наличие генетических маркеров HLA-системы» (<http://dlib.rsl.ru/rsl01007000000/rsl01007492000/rsl01007492712/rsl01007492712.pdf>, http://rulit.me/data/programs/resources/fb2/Lyalikov_Pediatriya_Rulit_Me_415663)

- Для развития недостаточности митрального клапана – антигенов HLA-A2 и HLA-B7, аортального клапана – HLA-B35.

Пациента относят к группе высокого риска при наличии трех и более факторов.

«Дифференциальный диагноз ревматического кардита

Перечень нозологических форм, включаемых в алгоритм дифференциальной диагностики *ревматического кардита*, достаточно широк» (Белов Б.С., 2006) (таблица 4 и 5, приложение).

«Как отмечалось выше, при позднем ревматическом кардите, когда от момента БГСА-инфекции, предшествовавшей развитию ОРЛ, до осмотра больного врачом и проведения соответствующих лабораторных исследований проходит более 2 мес, уровни противострептококковых антител имеют тенденцию к снижению или даже могут быть нормальными.

В подобных ситуациях возникают проблемы разграничения кардита (вальвулит) при ОРЛ и *неревматических миокардитов*» (<http://elibrary.ru/item.asp?id=26687813>, Белов Б.С., 2006).

«Для остро́го неревматического постстрептококкового миокардита

- Молодой возраст больных
- Предшествующая БГСА/БГСГ – инфекция глотки
- Короткий латентный период (3-5 дней)
- постепенное развитие заболевания;
- отсутствие артрита и выраженных артралгий;
- активный и эмоционально окрашенный характер кардиальных жалоб» (Белов Б.С. 2006);
- «Интенсивные кардиалгии
- Увеличение тропонина I, КФК-МВ, АСЛ-О
- Подъем сегмента ST на ЭКГ
- Отсутствие признаков клапанной патологии при ЭхоКГ

- МРТ сердца с контрастированием: повышение концентрации контраста в участках скопления внеклеточной воды (отек миокарда) → локализация и протяженность воспаления в миокарде
- Отсутствие патологии при коронарографии
- Хороший ответ на антибактериальную терапию
- Благоприятный прогноз» (<http://elibrary.ru/item.asp?id=27243284>, Белов Б.С., 2015).

Дифференциальная диагностика кардита с основными нозологическими форма поражения сердца представлена в таблице 6 (приложение).

«Основными диагностическими критериями *кальцинированного аортального стеноза* являются:

- грубый систолический шум над аортой, проводящийся на сосуды шеи;
- возраст больных старше 60 лет;
- отсутствие ревматического анамнеза;
- сочетание клинических симптомов: боль за грудиной, одышка, обмороки при физической нагрузке (триада Робертса), сердцебиения, перебои;
- эмболические осложнения: инфаркт миокарда, острое нарушение мозгового кровообращения, телеангиэктазия легочной артерии, острая потеря зрения, артериальный тромбоз конечностей;
- кровотечения желудочно-кишечного тракта после 65 лет, не связанные с язвенной болезнью;
- впервые появление шума в сердце после 55 лет» (Белов Б.С., 2006).

«Исход ревмокардита определяется частотой формирования пороков сердца. В настоящее время процент случаев формирования пороков сердца после перенесенного первичного ревмокардита составляет 20-25%. Доказано, что частота формирования пороков сердца зависит от степени тяжести ревмокардита» (Разин В.А. и др., 2016). При своевременно начатом лечении первичный ревмокардит у большинства детей заканчивается выздоровлением. Формирование клапанных пороков сердца, чаще с развитием митральной недостаточности, возникает в 10–15% случаев при первой атаке, преимущественно при тяжелом,

затяжном или латентном течении заболевания, а также при неадекватной терапии. Вторым по частоте пороком является аортальная недостаточность, с возможным её сочетанием с митральной, возможно также формирование комбинированного порока митрального клапана. Поражение трикуспидального и клапанов лёгочной артерии в настоящее время для ОРЛ не характерно. «При повторных атаках, которые в соответствии с резолюцией Американской Кардиологической Ассоциации (АКА), рассматриваются как новый эпизод острой ревматической лихорадки, а не рецидив первой, формирование пороков сердца, нередко в виде сочетанных и/или комбинированных поражений клапанов достигает 100%. Вследствие перенесенного ревмокардита возможно формирование пролапса митрального, реже аортального клапанов, развитие миокардиосклероза с нарушением ритма и проводимости (экстрасистолия, мерцательная аритмия, полная атриовентрикулярная блокада), а также адгезивного перикардита. Тяжелое течение ревмокардита, его рецидивы, миокардиосклероз, пороки сердца ведут к развитию стойкой сердечной недостаточности, инвалидизации пациентов и возможному летальному исходу» (<http://rmj.ru/rmj/t8/n1/22.htm>).

Ревматическая хорея (хорея Сиденхена, малая хорея, пляска Святого Вита) «развивается преимущественно в детском и реже в подростковом возрасте. Развивается у 12-15% детей, подростков (25%), преимущественно девушек раннего пубертантного периода. Для хореи характерна пентада симптомов: хореические гиперкинезы, мышечная гипотония (вплоть до дряблости мышц, имитирующей параличи), нарушения статики и координации, сосудистая дистония, нарушения психики» (Хрипунова И.Г. и др.2003). «Ведущий клинический синдром - хореические гиперкинезы, наиболее выраженные в мышцах дистальных отделов конечностей и мимической мускулатуре лица. Клиника хореи нарастает постепенно, нервозность, суетливость, нарушение письма, спотыкаются при ходьбе, появляются гримасы. «Нередко параличи (усиливаются при возбуждении). Они могут сочетаться с мышечной гипотонией, расстройствами координации, психическими и вегетативными нарушениями. Длительность атаки ОРЛ в виде малой хореи составляет от 3 до 6 мес, однако остаточные явления могут

сохраняться до 1 года. Основные трудности дифференциальной диагностики связаны с ситуациями, когда ОРЛ протекает по типу «изолированной» или «чистой» хореи, фигурирующей в качестве единственного диагностического критерия» (Белов Б.С., 1999). В этих случаях необходимо исключить другие причины гиперкинезов, поэтому обследование таких больных целесообразно проводить совместно с невропатологом. При наличии хореи пороки сердца формируются очень редко» (<http://elibrary.ru/item.asp?id=27446508>, Белов Б.С., 1999).

«Дифференциальный диагноз хореи

Основные трудности дифференциальной диагностики *малой хореи* связаны с ситуациями, когда она фигурирует в качестве единственного критерия ОРЛ. В этих случаях необходимо исключить иную этиологию гиперкинезов, поэтому обследование таких больных целесообразно проводить совместно с невропатологом» (Белов Б.С., 1999) (таблица 7, приложение).

Поражение кожи и подкожной клетчатки

«Кольцевидная (анулярная) эритема в последние годы встречается достаточно редко (4 - 17% случаев), в основном у детского контингента больных ОРЛ. Клинически эритема представляет собой бледно-розовые кольцевидные варьирующие в размерах высыпания, локализующиеся главным образом на туловище и проксимальных отделах конечностей (но не на лице). Высыпания носят транзиторный мигрирующий характер, не сопровождаются зудом или индукцией и бледнеют при надавливании» (Белов Б.С., 1999).

«Подкожные ревматические узелки - округлые, плотные, малоподвижные, безболезненные, единичные или множественные образования с локализацией в области крупных и средних суставов, остистых отростков позвонков» (<http://rmj.ru/rmj/t8/n1/22.htm>). В настоящее время они встречаются редко, преимущественно при высокой степени активности ОРЛ, сохраняясь от нескольких дней до 1 - 2 месяцев.

Другими поражениями при ОРЛ являются:

Ревматическое поражение легких встречается у взрослых в 2-5%, детей в 8-15 %. «Дает картину легочного васкулита (кашель, кровохарканье, диффузное усиление легочного рисунка при Rg) и пневмонита (крепитация, мелкопузырчатые хрипы в легких, множественные очаги уплотнения на фоне усиленного легочного рисунка) с отсутствием положительной динамики при антибактериальной терапии.

Ревматическое поражение почек проявляется картиной диффузного нефрита с изолированным мочевым синдромом.

Ревматический плеврит имеет обычную симптоматику, чаще бывает двусторонним. Может быть с небольшим количеством выпота. Его отличительная особенность - быстрый положительный эффект от антиревматической терапии.

Ревматический перитонит проявляется абдоминальным синдромом (чаще у детей -12% с острым течением), характеризуется болями в животе различной локализации и интенсивности, тошнотой, рвотой, иногда напряжением мышц живота. Антиревматическое лечение быстро купирует боли» (Разин В.А. и др., 2016).

Мышцы – миалгии.

Глаза – ириты, иридоциклиты, склериты, редко.

Поражение сосудов проявляется васкулитом, повышенной проницаемостью и отложением иммунных комплексов: нефриты, менингиты, энцефалиты, коронариит.

Особенности в современных условиях:

- Реже встречаются острые и подострые формы
- «При возвратном ревмокардите преобладают вялотекущие и латентные варианты

Обусловлено:

- Эволюцией микроба под влиянием, а/б и сульфаниламидов
- Возникновением L форм
- Особенности иммунологической реактивности» (Черкашин Д.В., и др.2013) макроорганизма

- Молодые (гипердиагностика)
- Пожилые (гиподиагностика)

Особенности течения ОРЛ в зависимости от возраста

«В детском возрасте часто наблюдается острое и подострое начало, при этом наряду с полиартритом и кардитом наблюдаются хорея, кольцевидная эритема и ревматические узелки» (<http://samzan.ru>).

«В старшем школьном возрасте заболевают преимущественно девочки, обычно заболевание развивается постепенно, ревмокардит часто принимает затяжное течение. У половины больных часто формируется порок сердца и отмечается склонность к рецидивированию заболевания. У подростков уменьшается частота формирования недостаточности митрального клапана и возрастает частота сочетанных митральных пороков сердца. У 25-30% подростков наблюдается церебральная патология в виде хорей и церебральных нарушений» (<http://samzan.ru>, Разин В.А. и др., 2016).

«ОРЛ у молодых людей (18-21 год) имеет следующие особенности:

- начало преимущественно острое, характерен классический полиартрит с высокой температурой тела, однако нередко поражаются мелкие суставы кистей и стоп, грудинно-ключичные и крестцово-подвздошные суставы;
- выражены субъективные и объективные признаки ревмокардита;
- у большинства больных ОРЛ заканчивается выздоровлением, однако у 20% пациентов формируется порок сердца (чаще митральная недостаточность), а у 27% - пролапс митрального клапана.

Клинические особенности течения ОРЛ у взрослых:

- основным клиническим синдромом является ревмокардит, он наблюдается у 90% больных с первичным и 100% больных - с возвратной ОРЛ;
- формирование порока сердца после одной ревматической атаки наблюдается у 40-45% больных;
- полиартрит при первичной ОРЛ наблюдается у 70-75% больных, при этом нередко вовлекаются крестцово-подвздошные сочленения;
- учащаются латентные формы заболевания;

- у лиц пожилого и старческого возраста первичный ОРЛ практически» (<http://samzan.ru>, Разин В.А. и др., 2016) не встречается, но возможны рецидивы ОРЛ, начавшегося в молодом возрасте» (<http://samzan.ru>, Разин В.А. и др., 2016, [http://gsmu.by/file/kafedra studentu/vb1/5.rar](http://gsmu.by/file/kafedra%20studentu/vb1/5.rar)).

Для постановки диагноза острой ревматической лихорадки принято руководствоваться модифицированными критерии Джонса для диагностики ревматической лихорадки (АНА, 2015) (таблица 8, приложение).

«План обследования больного ОРЛ

- 1) Общий анализ крови;
- 2) Общий анализ мочи
- 3) Биохимический анализ крови (креатинин, К⁺, Na⁺, АЛТ, АСТ, билирубин, глюкоза, СРБ, протеинограмма, фибриноген, сиаловые кислоты, церулоплазмин, серомукоид и др.);
- 4). Серологическое исследование титров антистрептококковых» (Хрипунова И.Г, Журбина Н.В., 2003) антител;
- 5) Рентгенография органов грудной клетки;
- 6) ЭКГ;
- 7) ЭХО-КГ.
- 8) Коагулограмма: определение АЧТВ, ПВ, ПТИ, МНО, фибриноген;
- 9) Определение антител к модифицированному цитруллинированному виментину (Anti-MCV), антинуклеарных антител (АНА), антител к экстрагируемому антигену (ЭНА), антител к цитоплазме нейтрофилов (АНЦА), РФ.
- 10) Определение иммуноглобулинов в сыворотке крови (IgG, IgM, IgA);
- 11) Бактериологическое исследование крови на стерильность и исследование мазка из зева на патологическую флору и чувствительность к антибиотикам;
- 12) ФГДС;
- 13) Рентгенография суставов;
- 14) УЗИ суставов
- 15) Диагностическая пункция суставов с цитологическим и бактериологическим исследованием синовиальной жидкости;

- 16) Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру;
- 17) МРТ головного мозга с контрастированием;
- 18) Компьютерная томография грудной клетки, суставов, головного мозга
- 19) Электроэнцефалография;
- 20) Электромиография;
- 21) «Офтальмоскопия

Лабораторные данные

При латентном течении ОРЛ лабораторные данные существенно не меняются. В этом случае более характерны изменения иммунологических показателей: уровня иммуноглобулинов, количества В- и Т-лимфоцитов, РБТЛ, реакции торможения миграции лейкоцитов» (Разин В.А. и др.,2016) и др. Кроме того, у больных ОРЛ можно выявить (таблица 9, приложение):

1. Общий анализ крови: увеличение СОЭ (до 50-60 мм/ч), лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево. «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» <https://studfiles.net/preview/1564105/>).
2. «Биохимический анализ крови: повышение уровня α_2 и γ -глобулинов, серомукоида, гаптоглобина, фибрина, аспарагиновой трансминазы.
3. Общий анализ мочи: нормальный или небольшая протеинурия, микрогематурия.
4. Иммунологические исследования крови: снижено количество Т-лимфоцитов, снижена функция Т - супрессоров, повышен уровень иммуноглобулинов и титров антистрептококковых антител, появляются ЦИК и СРБ» (Разин В.А, Рузов В.И.,2016).

ЭКГ

- изменения периода реполяризации (двухфазные, изоэлектрические, отрицательные Т)

- замедление АВ проведения
- нарушение ритма (тахии– или брадиаритмия, миграция водителя ритма, мерцательная аритмия, экстрасистолия)
- увеличение QT.

ЭхоКГ

Серийные ЭхоКГ/Допплер-исследование следует выполнять во всех случаях подтвержденной или предполагаемой ОРЛ даже при отсутствии документированного кардита.

«При вальвулите митрального клапана выявляется утолщение и «лохматость» эхо-сигнала от створок и хорд клапана, ограничение подвижности задней створки клапана, уменьшение систолической экскурсии сомкнутых митральных створок, иногда небольшое пролабирование створок в конце систолы. При доплерэхокардиографии ревматический эндокардит митрального клапана проявляется следующими признаками: краевым булавовидным утолщением передней митральной створки; гипокинезией задней митральной створки» (<http://samzan.ru>, Разин В.А. и др., 2016, http://gsmu.by/file/kafedra_studentu/vb1/5.rar).; «митральной регургитацией; куполообразным изгибом передней митральной створки.

При вальвулите аортального клапана эхокардиография выявляет умеренное увеличение полостей, уменьшение фракции выброса, мелкоамплитудное дрожание митральных створок, утолщение эхо-сигнала от створок аортального клапана, переходящим пролапсом створок; аортальной регургитацией.

ФКГ: При миокардите отмечается снижение амплитуды I тона, его деформация, патологические III и IV тоны, систолический шум, занимающий 1/2-2/3 систолы, убывающий и примыкающий к I тону. При наличии эндокардита регистрируются высокочастотный систолический шум, который усиливается в ходе динамического наблюдения, протодиастолический или пресистолический шум на верхушке при формировании митрального стеноза, протодиастолический шум на аорте при формировании недостаточности клапана аорты, ромбовидный систолический шум на аорте при формировании сужения устья аорты.

Рентгенологическое исследование сердца: увеличение размеров сердца (кардиомегалия), снижение сократительной» (Разин В.А. и др.,2016) способности, плевроперикардальные спайки.

Электроэнцефалография: наличие признаков очагового возбуждения в коре головного мозга или в подкорковых структурах.

Поликардиография – синдром гиподинамии.

«Примеры клинических диагнозов:

- ОРЛ: кардит средней степени тяжести (митральный вальвулит). Мигрирующий полиартрит. НК II ст. (ФК II).
- ОРЛ: хорея. НК 0. (ФК 0)
- Повторная ревматическая лихорадка: кардит. Митрально-аортальный порок сердца: незначительный митральный стеноз, митральная недостаточность I степени, аортальная недостаточность I степени. Полиартралгии. НК II ст. (ФК II)» (Мазуров В.И.)

К основным осложнениям ОРЛ относятся: формирование порока сердца, развитие застойной сердечной недостаточности, нарушение сердечного ритма, тромбоэмболии, возникновение инфекционного эндокардита.

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

Цели лечения:

- Эрадикация БГСА.
- Подавление активности воспалительного процесса.
- Профилактика у больных с перенесённым кардитом формирования РПС.

«Все больные ОРЛ должны быть госпитализированы для уточнения диагноза, ознакомления больного с сущностью болезни и начального лечения» (Хрипунова И.Г. и др.,2003).

Показания для экстренной госпитализации: • явления ревматической хореи; • воспалительная активность крови; • кардиты; • артриты; • кольцевидная эритема; • ревматические узелки.

Показания для плановой госпитализации: • активность воспалительного процесса сердца; • воспалительная активность крови;

«Лечение ОРЛ - комплексное, складывающееся из этиотропной, патогенетической и симптоматической терапии, а также реабилитационных мероприятий.

Немедикаментозное лечение:

Режим зависит от наличия ревмокардита и степени активности процесса. В течение первых 2-3 недель болезни следует соблюдать постельный и сидячий режим, но при отсутствии кардита и стихании артрита ограничения режима могут быть» (http://stgma.ru/userfiles/depts/therapy_pe/orl.doc, Хрипунова И.Г. с соавт.,2003) уменьшены. При полиартрите и хорее без кардита постельный режим не назначают» (http://stgma.ru/userfiles/depts/therapy_pe/orl.doc , Хрипунова И.Г, Журбина Н.В.,2003).

Диета должна соответствовать столу № 10 (кардиальный) по Певзнеру (изокалорийная, обеднена животными жирами, легкоусваиваемыми углеводами, «ограничение углеводов, поваренной солью, водой, обогащена белками, растительными жирами, клетчаткой, калий-содержащими продуктами).

«Медикаментозная терапия

Основа **этиотропной** терапии - препараты бензилпенициллина, поскольку именно они оказывают бактерицидное действие на β -гемолитический стрептококк группы А. Несмотря на 60-летнюю историю клинического применения пенициллина, данные микроорганизмы сохранили 100% чувствительность к этому антибиотику. **Взрослым и подросткам:** назначается Бензилпенициллин – 1,5-4 млн ЕД/сут в/м 4 раза в сутки в течение 10 дней. В дальнейшем переходят на применение пенициллина пролонгированного действия» (Разин В.А. и др.,2016) - бензатин бензилпенициллина -2,4 млн ЕД в/м 1 раз в 3 нед» 7. «При непереносимости пенициллина применяют **макролиды** - Азитромицин - 0,5 г/сут внутрь в 1-е сутки, затем по 0,25 г/сут в течение 6 сут или Мидекамицин - 1,2 г/сут внутрь в 3 приема в течение 10 сут или Рокситромицин - 0,3 г/сут внутрь в 2 приема в течение 10 сут или Эритромицин 1,5 г/сут внутрь в 3 приема в течение 10 сут или Кларитромицин - 0,5 г/сут внутрь в 2 приема в течение

10 сут или Спирамицин - 6 млн ЕД/сут внутрь в 2 приема в течение 10 сут. При непереносимости макролидов и β -лактамовых антибиотиков применяют **линкозамиды**: - Клиндамицин - 0,6 г/сут в/м в 4 введениях в течение 10 сут или Линкомицин - 1,5 г/сут в/м в 3 введениях в течение 10 сут» (<http://userdocs.ru/medicina/104437/index.html>).

«Патогенетическая терапия назначается с целью подавления активности ревматического процесса, а также предупреждения у больных с первичным ревмокардитом формирования порока сердца. У пациентов с повторной атакой ОРЛ такая терапия проводится для восстановления общего состояния и предупреждения прогрессирования уже имеющегося порока сердца. При наличии ярко и умеренно выраженного кардита (панкардита), полисерозитов, максимальной и умеренной активности воспалительного процесса ($\text{СОЭ} \geq 30$ мм/ч) назначаются ГКС. Препаратом выбора является преднизолон.

Взрослым и подросткам: - Преднизолон - 1-2 мг/кг/сут внутрь в 2 приема в утренние часы. В указанной дозе препарат применяют до достижения терапевтического эффекта (обычно в течение 2 нед). Затем дозу постепенно снижают (на 2,5 мг каждые 5-7 дней) вплоть до полной отмены препарата. Общая продолжительность курса лечения составляет 1,5-2 мес. Во избежание развития синдрома отмены после прекращения приема преднизолона больные в течение 1,5-2 мес должны принимать нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)» {14}.

«При слабо выраженном ревмокардите, ревматическом артрите без кардита, минимальной активности процесса ($\text{СОЭ} < 30$ мм/ч), необходимости длительного лечения после стихания высокой активности и отмены ГКС, повторной атаке ОРЛ на фоне ревматического порока сердца назначаются НПВП: Диклофенак (наиболее предпочтителен) - 75-150 мг/сут внутрь в 3 приема в течение 1,5-2 мес. или Индометацин - 100-150 мг/сут внутрь в 3 приема в течение 1,5-2 мес. При необходимости курс лечения НПВП продолжают до полной нормализации показателей воспалительной активности (3-5 мес). Преждевременная отмена ГКС и НПВП на фоне незаконченной ревмоатаки может вызвать

обострение» (Разин В.А, Рузов В.И.,2016) – «синдром рикошета», или «ребаунд-синдром».

Иммунодепрессанты

«У больных с затяжным и непрерывно рецидивирующим течением ОРЛ 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» (<https://studfiles.net/preview/1564105/>).

Симптоматическая терапия

Учитывая достаточно высокий уровень дистрофических процессов в миокарде, особенно у больных с повторной атакой ОРЛ на фоне ревматического порока сердца, целесообразно назначение препаратов, улучшающих метаболические процессы в миокарде: триметазидин 80 мг/сут.

В случае развития **сердечной недостаточности** «у больных ОРЛ применяют: • диуретики: петлевые (фуросемид), тиазидные и тиазидоподобные (гидрохлортиазид, индапамид), калийсберегающие (спиронолактон, триамтерен); • блокаторы кальциевых каналов из группы дигидропиридинов длительного действия (амлодипин); • адреноблокаторы (карведилол, метопролол, бисопролол); • сердечные гликозиды (дигоксин). Дозы и схемы применения перечисленных препаратов аналогичны таковым при лечении застойной сердечной недостаточности другой этиологии» (Белов Б.С.,1999).

При наличии **хореи** важны полный психический и физический покой. Целесообразно использовать седативные препараты и транквилизаторы (фенобарбитал, диазепам и аминазин).

Противоаритмические препараты по показаниям: пропранолол, атенолол, амиодарон.

В условиях стационара проводят также **санацию хронических очагов инфекции**, в частности тонзиллита. При отсутствии эффекта от консервативной

терапии спустя 2 – 2,5 месяца после выписки из стационара проводится тонзилэктомия.

«Поликлиника (кардиоревматологический кабинет).

Продолжение лечения активной формы заболевания от 2-6 месяцев до 12 лет (при затяжном течении) нестероидными противовоспалительными препаратами. Проводится вторичная профилактика ежемесячно. Основной задачей на II этапе является достижение полной ремиссии и восстановление функциональной способности сердечно-сосудистой системы.

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» (<https://studfiles.net/preview/1564105/>).

III этап комплексной терапии предусматривает профилактику рецидивов и прогрессирования ОРЛ, которая подразделяется на первичную и вторичную.

Первичная профилактика

- Проведение общегосударственных санитарно-гигиенических мероприятий, закаливание и физические тренировки, улучшение социальных условий
- Адекватная терапия стрептококковой инфекции (тонзилэктомия)
- Борьба с инфекциями в коллективе
- Активное выявление очагов инфекции и их санация
- Целенаправленная санитарно-просветительная работа

Вторичная профилактика

Цель: предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания у лиц перенесших ОРЛ и начинают в стационаре сразу после окончания этиотропной антистрептококковой терапии бициллином-5 в дозе 600 000-1 200 000 ЕД - 1 раз в месяц или бензатина бензилпенициллином (экстенциллин, ретарпен, *пен-депон*) в той же дозе. Кроме того в период ангин и их обострений после тон-

зиллэктомий и других оперативных вмешательств больным ОРЛ рекомендуется проведение текущей профилактики (10 дневный курс пенициллина).

«Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально: • при ОРЛ без кардита (артрит, хорей), не менее 5 лет после атаки до 18 летнего возраста; • для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25 летнего возраста; • для больных» (Черкашин Д.В. и др 2013) со сформированным пороком сердца пожизненно.

Прогноз и исходы

«Определяется состоянием сердца (наличие и тяжесть порока, степень миокардиосклероза). У детей ОРЛ протекает тяжелее и чаще приводит к стойким изменениям клапанов. В возрасте старше 25 лет процесс течет благоприятно, а порок сердца обычно не образуется» (<https://studfiles.net/preview/1564105/>). При своевременном выявлении и лечении до развития порока - относительно благоприятный; после развития порока - сомнительный. У 75% острая ревматическая атака стихает через 6 недель, у 30% острая ревматическая атака стихает через 12 недель, у 5% острая ревматическая атака стихает более 6 месяцев. У 70% первая атака полное выздоровление, у 30% развиваются пороки: при высокой активности – недостаточность, при низкой - стеноз.

И в заключение хочется привести слова академика В.А.Носоновой, которая говорила, что: «Проблема ОРЛ и ХРБС отнюдь не утратила общемедицинского значения; Врачам, особенно молодым, необходимо постоянно напоминать, что заболевание не исчезло; По-прежнему остается актуальной тактика контроля стрептококковой инфекции не внимание, к которой может привести к повторным вспышкам заболевания в любом регионе, включая и Россию; В целом – это проблема, которую ни в коем случае нельзя забывать».

Вопросы для тестового контроля:

1. Укажите распространенность ОРЛ?
 - a. Менее 1%
 - b. 2-3%

- c. 4-5%
 - d. Более 5%
2. Укажите основной этиологический фактор ОРЛ?
- a. Пневмококк
 - b. Стафилококк
 - c. Стрептококк
 - d. Гемофильная палочка
3. Укажите, что не является фактором риска ОРЛ?
- a. хроническая очаговая инфекция
 - b. генетически-наследственная предрасположенность
 - c. курение
 - d. возрастно-половой фактор
4. Укажите факторы, подтверждающие наличие аллергии при ОРЛ?
- a. эффект от антигистаминных препаратов и ГКС
 - b. склонность к рецидивам
 - c. наличие латентного периода
 - d. наличие парааллергии
5. Что входит в гранулему Ашоф-Талалаева?
- a. базофильные гистиоциты
 - b. лимфоциты
 - c. эозинофилы
 - d. моноциты
 - e. тучные и плазматические клетки
6. Иммунный воспалительный процесс проходит морфологических стадий ?
- a. 1
 - b. 3
 - c. 4
 - d. 5
7. Наиболее частый возраст начала ОРЛ?

- a. до 7 лет
 - b. 7-15 лет
 - c. 16-25 лет
 - d. старше 25 лет
8. Отметьте характерные лабораторные синдромы для умеренной степени активности ОРЛ?
- a. фибриноген 10 г/л и более
 - b. СОЭ 20-30 мм/час
 - c. СРБ отрицательный
 - d. Увеличение уровня At в 1,5-2 раза
9. Длительность затяжного течения ОРЛ составляет?
- a. до 2 месяцев
 - b. до 4 месяцев
 - c. до 6 месяцев
 - d. более 6 месяцев
10. Что относится к неспецифическим синдромам ОРЛ?
- a. лихорадка
 - b. кардит
 - c. слабость
 - d. похудание
11. Основные характеристики ревматического полиартрита?
- a. поражение лучезапястных суставов
 - b. припухлость и краснота суставов
 - c. олиго или моноартрит
 - d. утренняя скованность
12. Наиболее частое сочетание поражение оболочек сердца при ревмокардите?
- a. миокард + перикард
 - b. миокард + эндокард
 - c. эндокард + перикард

d. миокард + эндокард + перикард

13. Назовите большие критерии ОРЛ?

- a. полиартрит
- b. ревмокардит
- c. хорея
- d. лихорадка
- e. кольцевидная эритема

14. Какой вариант течения ОРЛ характерен для взрослых пациентов?

- a. острое
- b. подострое
- c. затяжное
- d. хроническое

15. Назовите наиболее важный метод диагностики ревмокардита?

- a. ЭКГ
- b. ЭхоКГ
- c. ФКГ
- d. Rg

16. Укажите длительность стационарного лечения ОРЛ?

- a. 2-3 недели
- b. 4-8 недель
- c. 8-10 недель
- d. более 10 недель

17. Укажите группы препаратов, применяемые при лечении ОРЛ?

- a. ИАПФ
- b. ГКС
- c. антибактериальные
- d. НПВП
- e. иммунодепрессанты

18. Назовите препарат для вторичной профилактики ОРЛ?

- a. клиндамицин

- b. цефтриаксон
- c. пенициллин
- d. бициллин 5

19. Частота выздоровления после первой атаки ОРЛ?

- a. 30%
- b. 50%
- c. 70%
- d. 90%

20. Какой клапан наиболее часто поражается при ОРЛ?

- a. митральный
- b. аортальный
- c. митральный и аортальный с одинаковой частотой

Вопрос	Ответ	Вопрос	Ответ
1	c	11	b, d
2	b	12	b
3	c	13	a, b, c, e,
4	a, b, c, d	14	c, d
5	a, b, d, e	15	b
6	c	16	b
7	b	17	b, c, d, e
8	b, d	18	d
9	c	19	c
10	a, c	20	a

Для проверки усвоения материала предлагается решить несколько тестовых ситуационных задач.

Ситуационная задача № 1

Ребёнок 10 лет, после первой атаки ОРЛ, круглогодично получает бициллин-5. Перенесенные заболевания: сепсис новорожденных, далее повторные ОРВИ, ангины, герпетическая инфекция. Укажите этиологически значимый возбудитель заболевания у этого ребёнка.

А. Стафилококк золотистый

В.β –гемолитический стрептококк группы А

С. Вирус Гермеса, тип I

Д. Вирус Коксаки, ЕСНО

Е. Стрептококк зеленающий

Ситуационная задача № 2

Девочка 10 лет находится в клинике по поводу ОРЛ, малой хореи. Какой патогномоничный симптомокомплекс характерен для данного заболевания?

А. Эмоциональная лабильность + гиперкинезы

В. Общая слабость + гиперкинезы + эмоциональная лабильность

С. Гиперкинезы + мышечная гипотония

Д. Гиперкинезы + нарушения координации

Е. Тремор конечностей + мышечная гипотония

Ситуационная задача № 3

После перенесенной скарлатины у девочки развилась ОРЛ, панкардит, полиартрит. Острофазовые показатели: СОЭ 36 мм/час., АСЛО 1250 МЕ/мл. Оценив клинические и лабораторные признаки больного определите вариант течения ОРЛ.

А. Острое

В. Подострое

С. Непрерывно-рецидивирующее

Д. Затяжно-вялое

Е. Латентное.

Ситуационная задача № 4

Девочка 12 лет поступила в клинику с жалобами на отёчность и болезненность обоих коленных суставов, общую слабость, повышение температуры тела до 37,5°C. Заболела через 2 недели после перенесенной ангины. Бледная, суставы резко отёчные, движения болезненны. Миндалины резко гипертрофированы, регионарный подчелюстной лимфаденит. Левая граница сердца смещена влево на 1,5 см., выслушивается систолический дующий шум на верхушке, тахикардия. В анализе крови: эритроциты - 3,8 Т/л, лейкоциты - 8,4 Г/л, Нв-128 г/л,

СОЭ-28 мм/час, Титр АСЛО - 625 ед/мл. На ЭКГ – синусовая тахикардия, удлинение АВ-проводимости, нарушение функции реполяризации. Какое заболевание можно предположить у больного?

- A. ЮРА
- B. Ревматический кардит
- C. ОРЛ
- D. Бактериальный эндокардит
- E. Тонзилло-кардиальный синдром.

Ситуационная задача № 5

Ребёнку 10 лет назначена терапия по поводу первичного ревмокардита II степени активности, острое течение. Определите стартовую этиотропную терапию в данном случае.

- A. Пенициллин
- B. Макролиды
- C. Цефалоспорины
- D. Аминогликозиды
- E. Сульфаниламиды.

Ситуационная задача № 6

Мальчик перенёс I атаку ОРЛ, активную фазу, II степени активности, эндомиокардит, моноартрит, острое течение, Н₀. Определите тип профилактики, необходимый для данного больного.

- A. Первичная, принимать НПВС в течение 3 недель
- B. Первичная, круглогодично бициллин-5
- C. Вторичная, круглогодично бициллин-5
- D. Вторичная, делагил в течение 6 месяцев
- E. Вторичная, сезонное введение бициллина-5.

Ответы

Задача	1	2	3	4	5	6
Ответ	B	B	A	C	A	C.E

Литература

1. Белов Б.С. Острая ревматическая лихорадка. // Рус. мед. журн. 1998; 18: 1199-204.
2. Белов Б.С. Острая ревматическая лихорадка на рубеже веков. // Русский медицинский журнал. – 1999. – Т.7. №18. – С. 694-698.
3. Вест Стерлинг Дж. Секреты ревматологии. Пер. с англ. – М.- СПб.: «Издательство БИНОМ» - «Невский Диалект», 2001. – 768 с
4. Ермолина Л.М. Острая ревматическая лихорадка, хронические ревматические болезни сердца. – М.: М-Вести, 2004. – 184 с.
5. Заболеваемость населения России в 2014 г. Статистические материалы. Москва; 2015
6. Кеннеди Л., Пайл К. Диагностика и лечение в ревматологии. Проблемный подход. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 368 с.
7. Клиническая ревматология (руководство для врачей) / под ред. Чл.-корр. РАМН проф В.И. Мазурова. – 2-е изд., перераб. и доп. – СПб: ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2005. – 520 с.: ил.
8. Кузьмина Н.Н, Медынцева ЛГ, Мовсисян ГР. Острая ревматическая лихорадка у детей: 50-летний опыт наблюдения (от прошлого – к будущему). Научно - практическая ревматология. 2010;48(1):9-14
9. Насонова В.А., Бронзов И.А. Ревматизм. М., Медицина, 1978.
10. Насонова В.А., Кузьмина Н.Н. Ревматизм. // Ревматические болезни. Ред. В.А. Насонова, Н.В. Бунчук. М., Медицина. 1997; 144-59.
11. Насонова ВА, Кузьмина НН, Белов БС. Классификация и номенклатура ревматической лихорадки. Научно-практическая ревматология. 2004; 42(2):48-52
12. Нестеров АИ. Ревматизм. Москва: Медицина; 1973. 392 с.
13. Проблемы ведения больных со стрептококковыми инфекциями в общеврачебной практике. / Состав. А.Н. Калягин. Под ред. Ю.А. Горяева. – Иркутск: Иркутский государственный медицинский университет, 2007. - 45 с.
14. Ревматические болезни. / Под ред. В.А.Насоновой, Н.В.Бунчука. – М.: Медицина, 1997. - 520 с.

15. Ревматология. Клинические рекомендации. / Главн. ред. Е.Л. Насонов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 272 с.
16. Ревматология. Национальное руководство. / Под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 720 с.
17. Ревматология. Учебное пособие. / Под ред. Н.А. Шостак. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 448 с.
18. Ревматология. Клинические лекции. / Под ред. В.В. Бадюкина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 592 с.
19. Ревматические заболевания: В 3-х томах. Том II. Заболевания костей и суставов: [руководство] / под ред. Джона Х. Клиппела., Джона Х. Стоуна, Лесли Дж. Кроффорд, Пейшенс Х. Уайт; пер. с англ. Под ред. Е.Л.Насонова, В.А. Насоновой, Ю.А. Алюнина. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. – 520 с.
20. Кузьмина Н.Н. Острая ревматическая лихорадка в XXI веке – проблема, которую забывать нельзя/ Н.Н.Кузьмина, Б.С.Белов, Л.Г. Медынцева //Научно-практическая ревматология 2016;54(1):5-9
21. Белов Б.С. Диагностика острой ревматической лихорадки, Б.С.Белов Н.Н. Кузьмина, Л.Г.Медынцева, и др.// Научно-практическая ревматология 2016; 54(4):395-397
22. Кузьмина Н.Н. Ревматическая лихорадка: полувековой опыт изучения проблемы. Размышления ревматолога, Н.Н.Кузьмина, Л.Г.Медынцева, Б.С. Белов// Научно-практическая ревматология. 2017;55(2):125–137
23. Ревматология: учебное пособие/ А.А. Усанова [и др.]; под ред А.А. Усановой.–М.:ГЭОТАР-Медиа,2018.–408с.
24. Острая ревматическая лихорадка. Хроническая ревматическая болезнь сердца <https://studfiles.net/preview/1564105/>
25. Белов Б.С. Острая ревматическая лихорадка и хроническая ревматическая болезнь сердца. Доклад на конференции «Дни ревматологии в Санкт-Петербурге» 17.09.2015

26. Хрипунова И.Г, Журбина Н.В. Острая ревматическая лихорадка и ревматическая болезнь сердца. Методические рекомендации Издательство СГМА. Ставрополь. 2003. 25С.
27. Быков В.О. и др. Острая ревматическая лихорадка и ревматическая болезнь сердца. Методические рекомендации Издательство СГМА. Ставрополь. 2010. 25С.
28. Белов Б.С. Острая ревматическая лихорадка Consilium medicum 1999;1;5;201-205.
29. Белов Б.С. Дифференциальный диагноз острой ревматической лихорадки Справочник поликлинического врача 2006;9;3-8.
30. Методические рекомендации для практических занятий по специальности 051301» Общая медицина по дисциплине «Общая врачебная практика» 2013 <http://kaznmn.Kz/rus/wp-c>
31. Разин В.А, Рузов В.И. Острая ревматическая лихорадка Методические рекомендации. Гомельский государственный медицинский университет <http://Zamzan.ru/90788/>
32. Черкашин Д.В. и др. Ревматическая лихорадка, Клиническая медицина 2013; 91;7;4-12.
33. Белов Б.С. Ревматический кардит: проблемы дифференциальной диагностики (лекция) Научно-практическая ревматология 2012;6 (50);50-55.
34. Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) (<https://mkb-10.com/>)
35. Туребаев М.Н., Халымбетова М.Б., Жусунбекова Л.А. и др. Современные способы лечения ревматизма// Медицинский журнал северного Казахстана.– 2008.–1– С.93-98.
36. Белов Б.С., Бабаева А.Р. Новые критерии ревматической лихорадки (предложения Американской ассоциации сердца по пересмотру критериев Джексона)//Вестник Волгоградского государственного медицинского университета 2016.–2– С.3-7.

ПРИЛОЖЕНИЕ:

Схема 1- Схематический патогенез ОРЛ (по Хрипуновой И.Г. с соавт.,2003)



**Таблица 1- Классификация ревматической лихорадки
(ассоциация ревматологов России 2003 г., Белов Б.С.,2015)**

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия ХСН	
	Основные	Дополнительные		КСВ	ФК
Острая ревматическая лихорадка Повторная ревматическая лихорадка	Кардит.	Лихорадка.	Выздоровление.	0	0
	Артрит.	Артралгии.	Хроническая ревматическая болезнь сердца: • без порока сердца • порок сердца	I	I
	Хорея.	Абдоминальный синдром.		IIa	II
	Кольцевидная эритема.	Серозиты		IIб	III
Ревматические узелки.			III	IV	

Таблица 2- Дифференциальная диагностика ревматического полиартрита по Белову Б.С. (2006):

Реактивный артрит	Важное значение имеет эпидемиологический анамнез, наличие хронологической связи между кишечной или мочеполовой инфекциями, подтвержденными микробиологическими и серологическими исследованиями, и развитием суставной патологии, конъюнктивита, поражения кожи и слизистых оболочек (кератодермия, ониходистрофия, баланит или баланопостит). Характерен также острый стойкий асимметричный артрит преимущественно суставов нижних конечностей (особенно суставов пальцев стоп), энтезопатии, пяточные бурситы.
Ревматоидный артрит	Наиболее часто поражаются II–III ПФС, ПМФС и суставы запястья; характерна утренняя скованность; особенность ювенильного ревматоидного артрита является стойкость и большая распространенность суставного синдрома с нередким вовлечением в процесс мелких суставов.
Синдром Стилла	Суставной синдром в виде артритов или интенсивных артралгий на фоне длительной интермиттирующей лихорадки, после носоглоточной инфекции, в сочетании с мультиформной эритематозно-папулезной сыпью, лимфаденопатией, спленомегалией, серозитами.
Анкилозирующий спондилоартрит	Поражение крупных и средних суставов нижних конечностей по типу стойкого моно - или олигоартрита, вовлечение в процесс грудино - ключичных, акромиально-ключичных суставов в сочетании с воспалительной болью в спине, ранними признаками двустороннего сакроилиита.
Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна–Геноха)	Сочетание суставного синдрома с другими характерными признаками заболевания (типичные кожные высыпания по типу пурпуры, абдоминальный болевой синдром, микро-и макрогематурия).
Системная красная волчанка	Поражаются преимущественно мелкие суставы кистей и лучезапястные суставы по типу артралгий или симметричного артрита в сочетании с полиорганностью изменений (наличие критерияльных признаков СКВ)
Болезнь Лайма (клещевой боррелиоз)	Артрит часто сочетается с вовлечением в процесс околосуставных тканей, но отличается умеренной клинической (меньшая выраженность болевого синдрома) и лабораторной активностью воспалительного процесса.
Сывороточная болезнь	Сочетание артрита с крапивницей или ангионевротическим отеком наряду с характерным анамнезом.

Таблица 3- Дифференциальный диагноз основных форм полиартритов

Основные признаки	Ревматический полиартрит	Ревматоидный полиартрит	Реактивный артрит
Связь с инфекцией	Острый и хронический тонзиллит, скарлатина	Не всегда удается установить	Острые кишечные или урогенитальная (хламидийная) инфекции,
Латентный период 1-4 недели	Имеется	Не всегда удается установить	Имеется, но может быть укороченным
Скованность по утрам	Отсутствует	Характерна	Только в острый период и не прогрессирует
Интенсивность болей	Выражена только в острый и подострый периоды	Всегда значительна, ослабевает только в период ремиссии	Выражена в острой фазе
Легучесть суставных проявлений	характерна	отсутствует	отсутствует
Преимущественное поражение суставов	Крупные суставы верхних и нижних конечностей	Мелкие суставы кистей и стоп, особенно в начале заболевания, коленные суставы,	Крупные суставы нижних конечностей, реже суставы верхних конечностей
Нарушение функции суставов	Только в острой фазе заболевания	Отмечается всегда, прогрессирует	Отсутствует
Атрофия мышц около пораженных суставов	Отсутствует	Наблюдается почти всегда и прогрессирует с течением болезни	Отсутствует
Рецидивы	Сравнительно редки	Частые с прогрессивным поражением суставов	Редкие, но без прогрессии и остаточных явлений
Рентгенограмма костей	Может быть расширение суставной щели в острой фазе. Костные изменения отсутствуют	Остеопороз, изменение суставной щели, в дальнейшем разрушение хряща, узур кости, анкилозы	Изменения отсутствуют
Динамика суставных поражений	Полное обратное развитие	Прогрессирование	Полное обратное развитие
Поражение сердца	Наблюдается часто и характерно в виде ревмокардита	Возможно в рамках системных проявлений (чаще серозной оболочки – перикардит),	Отсутствует
Лейкоцитоз	В острой фазе	Только в острой начальной фазе	В острой, подострой фазе, нестойкий
Ревматоидный фактор	Отрицательный у большинства больных	Положительный в 70-78% случаев	Отрицательный
Титры АСЛ-О, АСК и АСГ	Повышены	Низкие или нормальные	Чаще нормальные
Влияние терапии НПВП	Яркое положительное и быстрое	Мало выражено, главным образом в острой начальной фазе болезни	Положительное, но менее заметное, чем при ОРЛ.

Таблица 4 - Дифференциально-диагностические критерии ревматического и инфекционного эндокардита (по Белову Б.С.,2006)

Признаки	Ревматический эндокардит	Инфекционный эндокардит
Возбудитель	Бета гемолитический стрептококк группы А	Зеленящий стрептококк, энтерококк, стафилококк, грамм отрицательная флора, грибы и другие
Латентный период 2-4 недели	Имеется	Обычно не устанавливается
пол	Чаще женщины	Чаще мужчины
возраст	Детский, подростковый, молодой	Средний
Начало заболевания	Чаще острое	Чаще подострое, иногда острое

ознобы	Обычно отсутствуют	Характерны
лихорадка	Неправильная до 39 С, купируется НПВП	Обычно высокая, с большими суточными колебаниями, купируется антибиотиками
Окраска кожи	Обычная или акроцианоз	Бледная или цвета «кофе с молоком»
Поражение кожи	Аннулярная эритема, ревматически узелки, петехии отсутствуют	Петехии, узелки Ослера, пятна Джейнуэя
Симптом Лукина -Либмана	Отрицательный	Положительный
Деформация ногтей («часовые стекла») и ногтевых фаланг («бараньи палочки»)	отсутствуют	Имеются
Клапанный порок	Чаще митральный	Чаще аортальный
Эмболии крупных сосудов	Редки, как осложнения пороков сердца	Часты
Увеличение селезенки	Обычно отсутствует	Часто
Очаговый или диффузный гломерулонефрит	очень редко, может быть мочевого синдром из-за повышенной сосудистой проницаемости	Часто
Изменения к клиническому анализу крови	Очень редко, чаще лейкоцитоз, моноцитоз, умеренное увеличение СОЭ	Часто анемия, лейкопения или лейкоцитоз, тромбоцитопения, резкое увеличение СОЭ
Проба Битторфа-Тушинского	Обычно отрицательная	Часто положительная (обнаруживаются гистиоциты)
НБТ-тест	отрицательный	Положительный
Удлинение интервала PQ	Часто (до 75% при ежедневном 5 дневном съеме ЭКГ)	Редко до 15%
Вегетации, деструкция клапанов при Эхо-КГ	отсутствует	Обнаруживаются обычно на 4-6 неделе
Диспротеинемия	Преимущественное увеличение альфа 2 глобулинов	Преимущественно гамма глобулинов
C-реактивный белок	Положительный	Резко положительный (высокие концентрации)
Реакция Вассермана	отрицательная	Может быть положительная у 30%
гемокультура	отрицательная	При соблюдении правил исследования - положительная,
Результаты лечения	Эффективная противовоспалительная терапия	Эффективная адекватная антибактериальная терапия

Таблица 5 - Дифференциально – диагностические критерии ревматического, инфекционного миокардита и тонзиллогенной дистрофии миокарда (по Белову Б.С.,2012)

Признаки	Ревматический миокардит	Инфекционный миокардит	Тонзиллогенная дистрофия миокарда
Связь с предшествующей инфекцией	Ангин, скарлатина	Грипп, ОРЗ, реже носоглоточная инфекция	Хронический декомпенсированный тонзиллит
Латентный период 2-4 недели	Имеется	Отсутствует или укорочен менее 5-7 дней	Отсутствует
Возраст в начале заболевания	Детский и юношеский (обычно моложе 20 лет)	средний	Обычно старше 25 лет
Начало заболевания	Острое, подострое, реже постепенное	Острое, подострое	Постепенное
Наличие полиартрита артрита	Имеется у 50%	Отсутствует	Отсутствует
Кардиальные жалобы:			

-«пассивные» (выявляются при опросе) - активные, эмоционально окрашенные	Имеются Отсутствуют	Отсутствуют Имеются	Отсутствуют Имеются
Изолированное поражение миокарда	Очень редко (обычно в сочетании с эндокардитом, реже с перикардитом или несердечными поражениями)	Как правило (редко в сочетании с перикардитом)	Как правило
Рецидивирующий характер течения	Всегда или очень часто	Редко	Отсутствует
Плевроперикардальные спайки	Имеются у половины больных	Отсутствуют(редко при сочетании с перикардитом)	Отсутствуют
Изменения на ЭКГ	Часто удлинение интервала PQ при ежедневной регистрации в первые 5 дней	Часто изменение зубцов P и T, сегмента ST, реже удлинение интервала PQ	Преимущественно изменение амплитуды зубцов P и T
Динамика изменений ЭКГ	Частая, быстрая	Медленная	Медленная
Соответствие между выраженностью клинических и лабораторных симптомов кардита	Имеется	Отсутствует	Отсутствует
Диссоциация между выраженностью сердечной патологии и слегка повышенными или нормальными показателями активности	Отсутствует	Имеется	Имеется
Увеличение активности ЛДГ, ЛДГ 1>ЛДГ 2, КФК	Часто	Иногда	Отсутствует
Повышение титра стрептококковых антител	Часто	Иногда в наиболее тяжелых случаях	Редко в низких титрах
Антикардиальные антитела в сыворотке крови	Обнаруживаются у 70%	Обнаруживаются в 24% тяжелых	Редко
Эффект противоревматической терапии	Четкий, быстрый, особенно при остром и подостром течении	Менее выраженный и постепенный	Отсутствует

Таблица 6- Дифференциальная диагностика ревмокардита (по Белову Б.С.,1999)

Пролапс митрального клапана	Симптомы невротизации, особенно у девушек и молодых женщин. Пациенты имеют астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающих на врожденную дисплазию соединительной ткани: воронкообразную деформацию грудной клетки и/или сколиоз грудного отдела позвоночника, синдром гипермобильности (повышенной подвижности) суставов, раннее развитие выраженного плоскостопия и др. Нет указания в анамнезе на перенесенную ОРЛ.
Кардиомиопатии и миксомы сердца	Также с помощью ЭхоКГ могут быть разрешены проблемы дифференциальной диагностики ревматического кардита с <i>кардиомиопатиями</i> (главным образом – гипертрофической) и <i>миксомами сердца</i> .
Антифосфолипидный синдром	Характеризуется артериальными и/или венозными тромбозами любой локализации, различными формами акушерской патологии (в первую очередь привычное невынашивание беременности), неврологическими (хорея, судороги, ишемия мозга), кардиологическими (клапанные пороки, инфаркт миокарда), кожными (сетчатое ливедо, язвы голени), почечными

	(почечная недостаточность, нефрогенная артериальная гипертензия), гематологическими (гемолитическая анемия) расстройствами, тромбоцитопенией, а также наличием волчаночного антикоагулянта и антител к кардиолипину.
Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)	Свойственны обморочные состояниям, преходящие парестезии, перемежающаяся хромота у молодых женщин, сосудистый шум, асимметрия или отсутствию пульса в зоне локтевой, лучевой и сонной артерий, различия артериального давления на конечностях. Диагноз аортоартериита верифицируют с помощью ангиографии.
Системная красная волчанка	Наиболее частый симптом поражения сердца при – перикардит; клапанная патология – <i>эндокардит Либмана – Сакса</i> – обнаруживается в развернутой стадии и относится к категории признаков высокой активности болезни, при которой достаточно полно выражена характерная полисиндромность.
Анкилозирующий спондилоартрит и реактивный артрит	При поражение сердца по типу аортита с формированием аортальной регургитации наблюдается на фоне клинической картины, характерной для этих заболеваний.

Таблица 7- Дифференциальная диагностика хореи (по Белову Б.С.,1999)

Наследственная доброкачественная хорея	Начинается на первом десятилетии жизни и течет практически непрерывно; гиперкинез в большей степени выражен в мышцах головы и туловища.
Хорея Гентингтона	Первые симптомы появляются в возрасте 30–50 лет. В юношеском возрасте заболевание возникает относительно редко. Характерна общая скованность и ригидность без хореических гиперкинезов. При малой хореи психические изменения возникают в начале заболевания, присутствуют при всех хореических атаках и иногда сохраняются после исчезновения гиперкинеза. Непроизвольные движения развиваются постепенно и задолго до психических нарушений. Отмечается способность к произвольному подавлению гиперкинезов и способствует длительному сохранению возможности самообслуживания.
Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Конова-Вильсона)	Сочетание неврологических, психических расстройств и признаков поражения печени по типу крупноузлового или смешанного цирроза и подтверждается исследованиями, свидетельствующими о нарушенном метаболизме меди в организме: кольцо Кайзера-Флейшера в роговичной оболочке глаза, снижение содержания общей меди и церулоплазмينا в сыворотке крови, повышение экскреции меди с мочой.
Системная красная волчанка или антифосфолипидный синдром	Для исключения начинающихся с хореи, необходимо выполнение соответствующих лабораторных тестов, включая определение волчаночного антикоагулянта и антител к кардиолипину
PANDAS (<i>Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders associated with group A Streptococcal infection</i>)	Характерными признаками являются: обсессивно-компульсивные расстройства (навязчивые мысли + навязчивые движения); дебют заболевания в препубертатном периоде (до 12 лет); острое начало и приступообразное течение; доказанная хронологическая связь с предшествовавшей БГСА-инфекцией глотки, подтвержденная микробиологическими (выделение возбудителя в мазке из зева) и серологическими (повышение титров антистрептолизина-О и анти-ДНК-азы В) методами; неврологические отклонения (гипермоторика, хореиформные гиперкинезы). Назначение адекватной противострептококковой антибиотикотерапии (пенициллины или оральные цефалоспорины) приводит к быстрому регрессированию психоневрологической симптоматики у таких больных.

Таблица 8 - Модифицированные критерии Джонса для диагностики ревматической лихорадки (АНА, 2015)

А. Доказательства предшествующей БГСА- инфекции глотки для всех групп больных	
Первичная ОРЛ	2 больших критерия или 1 большой плюс 2 малых критерия
Повторная ОРЛ (при наличии в анамнезе верифицированной ОРЛ или имеющийся ХРБС)	2 больших критерия или 1 большой плюс 2 малых критерия или 3 малых критерия
В. Большие критерии	
Популяции низкого риска	Популяции умеренного или высокого риска
Кардит клинический и/или субклинический	
Артрит	
Полиартрит	Моноартрит или полиартрит Полиартралгия
Хорея	
Кольцевидная эритема	
Ревматические узелки	
С. Малые критерии	
Популяции низкого риска	Популяции умеренного или высокого риска
Полиартралгия	Моноартралгия
Лихорадка ($\geq 38,5^{\circ}\text{C}$)	Лихорадка ($\geq 38,0^{\circ}\text{C}$)
СОЭ ≥ 60 мм/ч и/или СРБ $\geq 3,0$ мг/дл	СОЭ ≥ 30 мм/ч и/или СРБ $\geq 3,0$ мг/дл
Удлинение интервала PR на ЭКГ с учетом возрастных изменений (если кардит является большим критерием)	

Таблица 9 - Лабораторные показатели активности ОРЛ

Показатель	Активная фаза		
	I степень	II степень	III степень
Лейкоциты, $10^9/\text{л}$	8-10	10-12	12 и более
Особенности лейкоцитарной формулы	Нет	Нейтрофилез, моноцитоз, нерезко выраженные	Выражены нейтрофилез, моноцитоз, переходящая эозинофилия
СОЭ, мм/ч	Периодически до 20	20-40	40 и выше
Фибриноген, г/л	4-5	5-6	7 и выше
Фибрин, мг/мл	11-14	16-21	23-28
Серомукоид, ед. оптической плотности	0.20-0.22	0.22-0.30	Выше 0.30
Серомукоид, ммоль/л	0.99-1.32	1.65-4.4	4.95-5.5
Гексозы, г/л	1-1.2	1.2-1.8	Выше 1.8
Сиаловые кислоты, ед. оптической плотности	0.20-0.25	0.25-0.30	0.35-0.50
СРП	- или +	++	+++ или ++++

а ₂ -Глобулины, %	До 10	11.5-16	16-25
г/л	0.08-0.12	0.12-0.15	Выше 0.15
у-Глобулины, %	До 19	21-23	23-25
г/л	0.16-0.20	0.20-0.25	Выше 0.25
Титр АСЛ-0	1:250-1:300	1:300-1:600	1:600-1:200
Титр АСГ	1:300	Выше 1:300	Выше 1:300
Титр АСК	1:300	Выше 1:300	Выше 1:300