

Определение.

РЛ-постинфекционное осложнение А
стрептококкового
тонзиллита/фарингита у
предрасположенных лиц с развитием
аутоиммунного ответа на эпитопы
стрептококка группы А и перекрестной
реактивности со сходными эпитопами
тканей человека (сердце, суставы ,
ЦНС)

Этиология -бета гемолитический стрептококк группы (БГСА)

Доказательства

1. Клинико-эпидемиологическое- хронологическая связь с перенесенной ОРСИ у 2/3 больных ОРЛ

К ОРСИ относят:

1. Фарингит
2. Ангина
3. Скарлатина
4. ОТИТ
5. РИНИТ
6. ЛИМФАДЕНИТ ПЕРЕДНЕ-ШЕЙНЫХ
ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

**2.ИММУНОЛОГИЧЕСКОЕ-
ПОВЫШЕНИЕ ТИТРОВ
ПРОТИВОСТРЕПТОКОККОВЫХ
АНТИТЕЛ (АСЛ-О, АСГ, АСК, АДНК-Б)**

**3.Профилактическое-снижение
рецидивов РЛ при применении
продолгованных пенициллинов**

Критерии ревматогенности стрептококка группы А

- Тонзиллофаренгиальная инфекция, оцениваемая
 1. Высоким уровнем противострептококковых антител
 2. Персистенцией БГСА в зеве
- Большая гиалуроновая капсула
- Наличие эпитопов, сходных с тканью сердца человека
- Способность продуцировать типоспецифические антитела
- Продукция мукоидных колоний на кровяном агаре
- Устойчивость к фагоцитозу
- Не образует фактор помутнения
- Крупные молекулы М- протеина на поверхности штаммов

Теории патогенеза РЛ

- Токсическая
- Иммунопатологическая
- Аутоиммунная
- Вирусная

Токсическая гипотеза

Повреждение клеточных мембран
токсическими продуктами стрептококка:

Стрептолизин –O

Стрептолизин –S

Дезоксирибонуклеаза B

M-протеин типоспецифический

Полисахарид A

Молекулярная мимикрия

на поверхности M- протеина эпитоп с перекрестными реакциями с

- гликопротеидами клапанов
- Миозином
- Синовиальной оболочкой суставов
- Сарколемальной мембраной
- Нейрональной тканью
 - Эндокардит
 - Миокардит
 - Синовит
 - Артрит

Течение РЛ

РЛ протекает в виде атак.

Продолжительность атаки:

У 70% - 8-12 недель,

У 90-95%- 12-16 недель

У 5% - более 6 месяцев

Клинические проявления

Продромальный период (18 дней)

Интоксикация

Лихорадка

Международные клинические критерии кардита

1. Органический шум (шумы), ранее не выслушиваемые или динамика существующих шумов
2. Увеличение размеров сердца (кардиомегалия)
3. Застойная сердечная недостаточность у молодых
4. Шум трения перикарда или признаки выпота в полость перикарда

Шумы , подтверждающие кардит

1. Мезодиастолический шум над
верхушкой (шум Кумбса)
2. Интенсивный систолический шум над
верхушкой
3. Базальный протодиастолический шум

ЭХО-КГ критерии эндокардита аортального клапана

- ЭХО-КГ критерии эндокардита аортального клапана
- краевое утолщение аортальных клапанов
- преходящий пролапс створок
- аортальная регургитация

Классификация кардита

- I. 1-легкий
- II. 1+2- среднетяжелый
- III. 1+2+3- тяжелый

Клинические критерии полиартрита

- Мигрирующий (поражение нескольких суставов быстро и последовательно)
- Типичная локализация (крупные и средние суставы)
- Полное обратное развитие через 2- 3 недели
- Выраженный положительный эффект от НПВС

Клинические признаки ревматической хореи (малая хорея, хорея Сиденгама)

1. Множественные насильственные гиперкинезы мышц лица, туловища
2. Мышечная гипотония
3. Статокоординационные нарушения
4. Сосудистая дистония
5. Психопатологические явления

Особенности хореи

- Латентный период 1-7 месяцев
- Титры стрептококковых АТ нормальные
- Острофазовые реакции стихают к моменту появления хореических движений
- Бывает изолированной и в сочетании с другими проявлениями (чаще с кардитом)

Подкожные узелки

- ❖ Округлые плотные безболезненные образования на разгибательных поверхностях локтевых, коленных и других суставов, над остистыми отростками позвонков.
- ❖ Сохраняются от нескольких дней до 1-2 недель
- ❖ Ассоциируются с тяжелым кардитом

Кольцевидная эритема

- ✓ Преходящие кольцевидные пятна с бледным центром
- ✓ Локализуются на туловище, шее, проксимальных отделах конечностей
- ✓ Возникает и исчезает в течение нескольких минут или часов- « кольца сигаретного дыма», но может рецидивировать

Диагностические критерии ревматической лихорадки(ВОЗ 2004)

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествующую А-стрептококковую инфекцию
Ревмокардит Мигрирующий полиартрит Малая хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	Клинические: Артралгия Лихорадка Лабораторные: Повышенное содержание острофазовых реактантов; СОЭ, С-РП, удлинение интервала P-R на ЭКГ	Позитивная А стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А- стрептококкового антигена. Повышенные или повышающиеся титры стрептококковых антител

Критерии диагностики РЛ и ОРЛ (ВОЗ 2004)

Диагностические категории	Критерии
ОРЛ	2 больших +1 малый или 1 большой и 2 малых критерия + доказательства перенесенной стрептококковой инфекции
Повторные атаки РЛ у пациентов без установленной РБС	2 больших +1 малый или 1 большой и 2 малых критерия + доказательства перенесенной стрептококковой инфекции
Повторные атаки РЛ у пациентов с установленной РБС	2 малых критерия + доказательства перенесенной стрептококковой инфекции
Ревматическая хорея или легкий кардит	Другие большие критерии или доказательства стрептококковой инфекции не требуются

Классификация ревматической лихорадки (АРР, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадии НК	
	Основные	Дополнительные		КСВ*	НУНА**
Острая ревматическая лихорадка. Повторная ревматическая лихорадка	Кардит. Артрит. Хорея. Кольцевидная эритема	Лихорадка. Артралгия. Абдоминальный синдром. Серозиты.	Выздоровление. Ревматическая болезнь сердца: без порока сердца***; порок сердца****	0 I IIA IIB III	0 I II III IV

* По классификации Н.Д.Стражеско и В.Х.Василенко

** Функциональный класс сердечной недостаточности.

*** Возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок клапанных створок без регургитации, который уточняется с помощью ЭхоКГ.

**** При наличии впервые выявленного порока сердца необходимо по возможности исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный АФС, кальциноз клапанов дегенеративного генеза...)

Кольцевидная эритема



ЛЕЧЕНИЕ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ

- Амоксициллин 1,2 млн ед в субки
- НПВС (ацетилсалициловая кислота 3-4 г/сут, ортофен, диклофенак, вольтарен 100мг/сут) в течение 14 недель
- ГКС (при тяжелом кардите 1,5-2 мг/кг массы тела)
- Фенобарбитал 0,015- 0,03г каждые 8 часов до прекращения гиперкинезов с постепенной отменой в течение 2-3 недель, финлепсин 0,4 г в сутки

Первичная профилактика РЛ- это адекватная терапия острого стрептококкового тонзиллофарингита

Препарат	дозировка	Путь введения	режим
Бензатинбензилпенициллин (ретарпен, экстенциллин)	600000-1200000 ед	в /м	однократно
V-феноксиметилпенициллин (оспен)	250-500мг 3р/д	Per os	10 дней
Кларитромицин При непереносимости клиндамицин	500.000 x2р/д 300000x2р/д	Per os Per os	10 дней 10 дней

Вторичная профилактика

Препарат	дозировка
Бензатинбензилпенициллин (ретарпен, экстенциллин)	1200000ед каждые 3-4 недели

Категория больных	продолжительность
РЛ с кардитом и клапанным поражением	По крайней мере 10 лет после последнего эпизода и по крайней мере до 40-летнего возраста
РЛ с кардитом , но без клапанного поражения	10 лет или до достижения взрослого состояния
РЛ без кардита	5 лет или до 21 года