

РАЗДЕЛ III РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ

В данном разделе объединены заболевания, основным признаком которых является поражение соединительной ткани.

Острая ревматическая лихорадка (I00-I02)

В последние годы частота острой ревматической лихорадки (ОРЛ) существенно снизилась, хотя, по данным Н.Н. Кузьминой (2003), составляет 0,45 на 1000 детского населения России.

Этиология и патогенез. Возникновение ОРЛ (как первой атаки, так и рецидивов) связано с инфицированием гемолитическим стрептококком группы А.

По мнению экспертов ВОЗ (1989), патогенез ОРЛ может рассматриваться с позиций токсико-иммунологической гипотезы как системный васкулит в ответ на стрептококковый антиген (антигены) с повышенной тропностью к тканям сердца.

Патогенез поражения сердца, вероятно, определяется двумя основными факторами: токсическим воздействием ряда ферментов стрептококка, обладающих кардиотоксическими свойствами (стрептолизины О и S, протеиназа и др.) и наличием у некоторых штаммов стрептококка антигенных субстанций, общих с сердечной тканью. Наличие кардиотропности стрептококкового антигена (антигенов) создает принципиальную возможность для воздействия антител к этим антигенам не только на стрептококк, но и на ткани сердца.

Классификация. В настоящее время в России пользуются рабочей классификацией и номенклатурой ОРЛ, принятой в 1964 г. по докладу А.И. Нестерова (Приложение № 1). По международной классификации заболеваний 10-го пересмотра, предлагается следующий подход в отношении ОРЛ и других заболеваний, обсуждаемых в данной главе (Приложение № 2).

По возможности следует уточнить ведущую локализацию поражения (миокардит, эндокардит, перикардит, коронарит) и указать количество атак.

Клиника. Ревматизмом заболевают дети преимущественно школьного возраста.

Первая атака ревматизма у детей, как правило, начинается остро - с повышения температуры тела до фебрильной, явлений интоксикации. Практически у всех детей можно отметить перенесенное за 2-3 недели до этого заболевание верхних дыхательных путей. Одновременно с повышением температуры тела развиваются явления полиартрита или артралгий.

Характерными признаками ревматического полиартрита можно считать следующие: выраженный болевой синдром с нарушением функций, летучий характер болей, поражение преимущественно средних и крупных суставов. Поражение суставов при ревматизме обычно нестойкое и быстро исчезает при проведении противовоспалительной терапии.

Уже в острый период заболевания у 80-85% больных обнаруживают признаки поражения сердца - основного критерия для постановки диагноза ревматизма. Миокардит - самое частое проявление сердечной патологии при этом заболевании. При миокардите наблюдается значительное ухудшение состояния ребенка, бледность кожных покровов, расширение границ сердца, тахикардия или брадикардия, глухость тонов, иногда их раздвоение, могут отмечаться признаки недостаточности кровообращения.

Однако в большинстве случаев симптомы миокардита не столь ярки. Для современного течения ревматизма более характерны умеренные изменения со стороны миокарда. Общее состояние изменяется мало, при объективном исследовании удается обнаружить умеренную тахикардию, реже - брадикардию. Перкуторно находят расширение границ сердца влево, аускультативно - снижение звучности первого тона, реже приглушение обоих тонов. На ЭКГ можно наблюдать удлинение атриовентрикулярной проводимости и изменение конечной части желудочкового комплекса.

Более чем у половины детей при первой атаке уже в острый период удается обнаружить поражение клапанного аппарата сердца - эндокардит. Наиболее часто поражается митральный клапан, реже - аортальный. Характерным признаком поражения митрального клапана является появление систолического шума «дующего» тембра. В начале атаки эндокардиальный шум характеризуется умеренной громкостью, лабильностью, относительно небольшой иррадиацией, слышен на верхушке сердца, может сопровождаться снижением звучности I тона. Реже эндокардиальный шум уже с самого начала может звучать как сформированная недостаточность митрального клапана.

Большую помощь в диагностике эндокардита митрального клапана может оказать ФКГ. Эндокардиальный шум записывается как высокочастотный, чаще связан с I тоном, убывающий или лентовидный, по продолжительности занимает половину или большую часть систолы.

В 10-15% случаев наблюдается поражение клапанов аорты. В начале заболевания определяется аортальный диастолический шум, который лучше всего слышен в точке Боткина на глубоком выдохе, очень короткий, может не иметь типичного в последующем льющегося характера, не всегда постоянный. Трудности диагностики возрастают вследствие того, что в начальных стадиях этот шум может не регистрироваться на ФКГ.

Относительно редко при первой атаке могут одновременно поражаться два клапана - митральный и аортальный.

Вовлечение в патологический процесс перикарда при первой атаке наблюдают редко. Признаки перикардита обычно встречаются при остром, гиперергическом течении заболевания и сочетаются с выраженными изменениями со стороны других оболочек сердца. При перикардитах всегда нарушается общее состояние больного и имеются признаки интоксикации.

В последние годы особое внимание для констатации поражения сердца при ОРЛ придают ультразвуковому исследованию, более того, есть много сторонников включения данных УЗИ в критерии постановки диагноза.

Поражение нервной системы при ревматизме у детей чаще всего проявляется в виде малой хореи. Заболевание может возникнуть остро, но чаще отмечают постепенное развитие патологического процесса. Дети становятся несобранными, раздражительными, изменяется их поведение, появляются произвольные движения (гиперкинезы) разной степени выраженности.

Гиперкинетический синдром часто больше выражен с одной стороны, нередко только в одной правой или левой половине тела (гемихорея). Одновременно у большинства больных появляется гипотония мышц. У 20-30% больных хореей имеется поражение сердца.

Клиническая картина рецидива ревматизма у детей обуславливается как симптомами активности патологического процесса, так и изменениями, которые

имеются у ребенка в результате перенесенных до этого атак ревматизма, прежде всего со стороны сердца. У большинства больных атака начинается остро и по клиническим проявлениям мало отличается от первой атаки. Имеется определенная закономерность в том, что каждая последующая атака как по своим клиническим проявлениям, так и по своей активности, нередко повторяет предыдущую. При рецидивировании ведущей является патология со стороны сердца. При второй атаке поражение сердца наблюдается не менее чем у 95% детей, при последующих атаках отсутствие патологии со стороны сердца вызывает сомнение в правильности диагноза. При перенесении ребенком нескольких атак у него могут наблюдаться практически все из встречающихся приобретенных пороков сердца.

Диагноз и дифференциальный диагноз. В практической деятельности при постановке диагноза и проведении дифференциальной диагностики можно пользоваться диагностическими критериями, сформулированными Киселем-Джонсоном. Их разделяют на основные «большие» и дополнительные, или «малые»:

Основные:

- кардит;
- полиартрит;
- хорея;
- кольцевидная эритема;
- ревматические подкожные узелки; Дополнительные:
- клинические:
 - предшествующая ревматическая атака или ревматическое поражение сердца;
 - артралгия, лихорадка;
- лабораторные:
 - острые фазовые реакции: повышение СОЭ, С-реактивный белок, лейкоцитоз, повышение уровня сиаловых кислот и др.;
 - повышение проницаемости капилляров;
 - удлинение интервала *P-Q* на ЭКГ.

Диагноз ревматизма считают достоверным при наличии двух основных критериев или одного основного и двух дополнительных. В последние годы по рекомендации ВОЗ для постановки диагноза ревматизма считают обязательным подтверждение предшествующей стрептококковой инфекции (увеличение уровня антистрептолизина-О (АСЛ-О) или других противострептококковых антител, недавно перенесенная скарлатина).

При различных формах ревматизма круг заболеваний, с которыми приходится проводить дифференциальную диагностику, неодинаков.

При ревматической атаке, протекающей с полиартритом без клинических признаков поражения сердца, дифференциальный диагноз приходится проводить прежде всего с реактивным и ювенильным хроническим артритом (ЮХА).

При ревматической атаке, протекающей с поражением миокарда, основные трудности возникают при дифференциальной диагностике с инфекционно-

аллергическими миокардитами и состояниями, которые могут быть обозначены как тонзиллогенные миокардиодистрофии. Здесь часто приходится ориентироваться на выраженность симптоматики и количественные характеристики. При ревматизме полиартритический синдром проявляется более ярко (случаи изолированного ревматического миокардита без полиартрита встречаются исключительно редко), артралгии как при инфекционно-аллергическом миокардите, так и при тонзиллогенных миокардиодистрофиях обычно непостоянны, не сопровождаются выраженным болевым синдромом, практически никогда не дают нарушения функции суставов, не всегда удается обнаружить и четкую временную связь между полиартралгиями и симптомами поражения сердца.

Сам характер поражения миокарда имеет некоторые отличия: объективные данные обычно скудные - небольшое приглушение тонов, снижение амплитуды I тона, умеренная тахикардия, лабильность артериального давления, нередко экстрасистолия. В то же время такие больные, особенно с тонзиллогенными миокардиодистрофиями, предъявляют большое количество жалоб: ухудшение самочувствия, утомляемость, неприятные ощущения в области сердца и др. Расширение же границ сердца, удлинение атриовентрикулярной проводимости - симптомы, довольно характерные для ревматического поражения миокарда - при тонзиллогенной миокардиодистрофии вообще не наблюдают, а при инфекционно-аллергическом миокардите (по крайней мере в тех случаях, которые приходится дифференцировать от ревматизма) встречаются редко.

При поражении эндокарда, особенно при вовлечении в патологический процесс митрального клапана, диагноз не труден, так как практически все приобретенные клапанные пороки сердца у детей ревматического происхождения. Клапанные поражения при септическом эндокардите редко вызывают дифференциально-диагностические трудности с ревматизмом (см. выше).

Несколько иного характера затруднения возникают при определении активности ревматического процесса. Здесь приходится проводить дифференциальный диагноз между вялым течением и латентными формами ревматизма и решать вопрос о наличии или отсутствии повторного обострения у ребенка, уже перенесшего до этого атаку или несколько атак ревматизма.

При вялом течении лабораторные тесты показывают обычно лишь минимальную активность, в этих случаях достоверный диагноз может быть поставлен только на основании динамики изменений со стороны сердца.

В типичных случаях диагноз рецидива ревматизма не труден, тем более, что в отношении этих больных существует определенная настороженность. Важно выяснить исход предыдущей атаки, чтобы правильно оценить степень и характер поражения сердца при данном обострении. Во время рецидивов значительно чаще чем при первой атаке патологический процесс протекает с небольшими изменениями лабораторных показателей, что, безусловно, затрудняет диагностику. В этих случаях решающим для диагноза являются нарастание и появление новых изменений со стороны сердца.

Основой для дифференциальной диагностики являются упорство суставного синдрома (при ЮХА) и отсутствие этиологической связи с стрептококком.

При ОРЛ, протекающей с поражением миокарда, основные трудности возникают при разграничении с другими миокардитами. Подтверждение стрептококковой этиологии миокардита и наличие других критериев (артрита, хореи и др.) позволяют поставить правильный диагноз.

При вовлечении в патологический процесс других оболочек сердца (эндокарда, перикарда) только в самом начале заболевания могут возникнуть затруднения в разграничении с бактериальным эндокардитом и перикардитами другой этиологии.

Лечение больного ревматизмом или даже при подозрении на ревматизм следует осуществлять в стационарных условиях.

Медикоментозная терапия больного направлена на два основных звена патогенеза - инфекционный агент и аллергическую (иммунопатологическую) реакцию.

При поступлении назначают 7-10-дневный курс парентерального введения пенициллина в дозах 20 000-50 000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки. После окончания курса вводят бициллин-5 или бициллин-1 каждые три недели в дозах для школьников в два раза больше. В случае непереносимости пенициллина (аллергические реакции) назначают эритромицин.

При высокой активности и значимом поражении сердца (кардиомегалия, клапанные поражения) для воздействия на аллергическую (иммунопатологическую) реакцию при ревматизме наиболее часто используют совместное применение глюкокортикоидов и нестероидных противовоспалительных препаратов. При данном заболевании наилучшим сочетанием является использование преднизолона и ацетилсалициловой кислоты. Доза преднизолона зависит от активности процесса: при умеренной активности достаточны дозы 0,5 мг на 1 кг массы тела, в случаях высокой активности дозы увеличивают до 1 или даже 2 мг на 1 кг массы тела в сутки. Снижение дозы при хорошем эффекте (уменьшении клинической и лабораторной активности) проводят в среднем через каждые 10 дней по 5 мг.

Негормональные противовоспалительные препараты назначают обычно параллельно гормональным - ацетилсалициловая кислота в дозе 50-70 мг на 1 кг массы тела в сутки, но не более 2 г. Использование при ревматизме таких противовоспалительных препаратов, как бутадиян, реопирин, бруфен и других, особых преимуществ не имеет.

В случаях незначительного поражения сердца и умеренной активности процесса гормональную терапию можно не назначать и лечение ограничивать противовоспалительными препаратами, доза которых может быть несколько повышена.

В стационаре больной находится приблизительно 1,5-2 месяца, после стационара его направляют на 2-3 месяца для этапного лечения в местный санаторий.

Прогноз. Несмотря на то что ревматизм в настоящее время протекает более доброкачественно, чем в предыдущие годы, прогноз при этом заболевании серьезен и определяется прежде всего исходом поражения сердца.

Профилактика. Несомненно, что основная роль в постановке диагноза ревматизма и его профилактике принадлежит участковым врачам, поскольку именно они, как правило, первыми сталкиваются с этими больными. Принципиально важным является положение, что правильное ведение стрептококковой инфекции, начатое не позднее третьего дня от ее начала, практически гарантирует ребенка от заболевания ревматизмом. Различают первичную и вторичную профилактику ревматизма. Под первичной профилактикой понимают комплекс мероприятий, уменьшающих возможность стрептококкового инфицирования, а в случаях возникновения стрептококковой инфекции -

своевременное ее лечение. Лечение острых стрептококковых заболеваний проводят антибиотиками в течение 10 дней. Наиболее целесообразным является введение пенициллина внутримышечно в дозе 30 000-50 000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки с последующим введением бициллина-5 в дозе 750 000-1 500 000 ЕД. При невозможности внутримышечного введения пенициллина для лечения острых стрептококковых заболеваний может быть использован феноксиметилпенициллин (в той же дозе, как для внутримышечного введения) или другие препараты пенициллинового ряда. При непереносимости пенициллина могут быть назначены другие антибиотики, причем предпочтение отдают группе макролидов - эритромицин (30 000-50 000 ЕД на 1 кг массы в сутки) продолжительностью 10 дней.

Параллельно с антибактериальной терапией рекомендуют назначать противовоспалительные препараты - ацетилсалициловую кислоту или другие препараты этой группы (метиндол, бруфен и др.) в половине терапевтической дозы сроком 7-10 дней.

Особо важное значение в профилактике повторных атак ревматизма придают правильно проводимой вторичной профилактике ревматизма. Бициллиномедикаментозной профилактике подлежат все больные независимо от возраста и наличия или отсутствия порока сердца, перенесшие достоверный ревматический процесс.

В настоящее время единственно правильным методом вторичной профилактики ревматизма можно считать круглогодичную бициллиномедикаментозную профилактику (сезонная профилактика, используемая ранее, применяться не должна). Круглогодичную профилактику осуществляют с помощью бициллина-1 или бициллина-5 (оба препарата обладают примерно равной эффективностью). Бициллин-1 вводят внутримышечно детям дошкольного возраста в дозе 600 000 ЕД, школьного возраста - в дозе 1 200 000 ЕД один раз в месяц. Бициллин-5 применяют у дошкольников в дозе 750 000 ЕД, у школьников - 1 500 000 ЕД, кратность введения та же, что и бициллина-1.

В связи с тем, что при введении бициллина-5 только у 20% детей к 21-му дню сохраняется достаточная терапевтическая концентрация антибиотика, в настоящее время предпочтительнее использовать другие дюранные препараты пенициллина, например бензатинпенициллин (экстенциллин) в дозе для дошкольников 1,2 млн ЕД, школьников 2,4 млн ЕД ежемесячно.

В период возникновения ангин, обострений хронического тонзиллита, фарингита, синусита, повторных острых респираторных заболеваний всем больным ревматизмом, несмотря на получаемую профилактику, назначают 10-дневное лечение антибиотиками в сочетании с противовоспалительными средствами - так называемая текущая профилактика ревматизма по методике, описанной в разделе «Первичная профилактика».

Индивидуальная непереносимость препаратов пенициллина является абсолютным противопоказанием к назначению инъекций бициллина и по сути дела единственным противопоказанием для проведения вторичной профилактики ревматизма. Таким больным профилактику ограничивают текущей профилактикой с использованием вместо пенициллина другой антибактериальной терапии.