

Глава 14

РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ

Чтобы диагностировать заболевание, о нем нужно вспомнить.

В. А. Оппель

Ревматические болезни — иммунопатологические заболевания соединительной ткани (СТ), или коллагенозы, объединены на основании сходства патогенеза и симптоматики; они связаны с воспалительными изменениями различных участков СТ. Характеризуются системными поражениями, рецидивированием и развитием. Например, идиопатический ювенильный артрит проявляется преимущественно хроническим поражением суставов, дерматомиозит — воспалением кожи и мышечной ткани, склеродермия — уплотнением кожи и т. д. Вместе с тем при каждом из этих заболеваний поражаются многие органы, поэтому одинаковые симптомы могут наблюдаться при различных заболеваниях, что затрудняет диагностику.

В России у детей ежегодно первично регистрируют до 17 000 больных, на учете состоит около 60 000 детей до 17 лет. По частоте на первом месте находится ювенильный идиопатический артрит (ЮИА), далее — системная красная волчанка (СКВ), склеродермия (СД) и дерматомиозит (ДМ). Большая клиническая значимость данной группы заболеваний обусловлена сложностью диагностики, длительностью сроков госпитализации и лечения, неблагоприятностью прогноза (*prognosis pro valucidinem completum* — прогноз для полного выздоровления), частой инвалидизацией. В соответствии с МКБ-10 ревматические болезни отнесены к классу XIII «Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани» наряду со всеми болезнями суставов, миозитами, поражениями мягких тканей, остеомиелитами, остеопатиями. Несмотря на объединение этих заболеваний в один класс, зачастую их лечением занимаются специалисты совершенно разного профиля.

Общие черты этих заболеваний:

- воспалительные изменения различных участков СТ;
- системность поражения;
- рецидивирующее течение;
- развитие патологического процесса.

В основу построения рабочей классификации и номенклатуры ревматических болезней положен прежде всего патогенетический принцип. Эти заболевания объединяют также лечебные подходы. При подготовке были учтены классификации, принятые Американской, Европейской и Меж-

дународной ревматологическими ассоциациями. Рабочая классификация не противоречит МКБ-10, являясь, по сути, ее частью. Все нозологические формы распределены на 14 рубрик (в скобках указан шифр по МКБ-10).

I. Ревматическая лихорадка (I00–I09)

II. Диффузные болезни СТ

- Системная красная волчанка (M32)
- Системная склеродермия (M34)
- Диффузный фасциит (M35.4)
- Дерматомиозит, или полимиозит (M33)
- Болезнь Шегрена (M35.0)
- Смешанное заболевание СТ (M35.1)
- Ревматическая полимиалгия (M35.3)
- Рецидивирующий полихондрит (M94.1)
- Рецидивирующий панникулит, или болезнь Вебера – Крисчена (M35.6)

III. Системные васкулиты

- Узелковый полиартериит (M30)
- Гранулематозные артерииты
 - гранулематоз Вегенера (M31.3)
 - эозинофильный васкулит
 - неспецифический аортоартериит Такаясу (M31.4)
- Гиперергические ангииты:
 - геморрагический васкулит (D69.0)
 - синдром Гудпасчера (I77.3)

IV. Ревматоидный артрит (M05–M06)

V. Ювенильный артрит (M08)

- Ювенильный ревматоидный артрит (M08.0)
- Ювенильный хронический артрит (M08.3)

VI. Анкилозирующий спондилоартрит, или болезнь Бехтерева (M46)

VII. Артриты, сочетающиеся со спондилитом (M08.1)

VIII. Артриты, связанные с инфекцией:

- Инфекционные артриты (M00–M03)
- Реактивные артриты (M02)

IX. Микрористаллические артриты:

- подагра (M10)
- хондрокальциноз (M11)

X. Остеоартроз (M15)

XI. Другие болезни суставов (M20–M25)

XII. Артропатии при неревматических заболеваниях (M13–M14)

XIII. Болезни внесуставных мягких тканей (M60–M79)**XIV. Болезни костей, хряща и остеохондропатии (M80–M94)**

В случае, когда у больного наблюдаются клинические проявления системного заболевания СТ и обнаруживаются неспецифические антитела, но нет совокупности симптомов, позволяющих достоверно диагностировать конкретное заболевание, прибегают к термину «недифференцированное заболевание СТ». Многие заболевания могут рассматриваться не только в курсе ревматологии. Ревматическая лихорадка, по МКБ-10, относится к классу IX «Болезни системы кровообращения». Геморрагический васкулит (класс III) рассматривается традиционно в главе 16 «Болезни системы крови».

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Ревматическая лихорадка (РЛ; ревматизм; МКБ-10 I00–I09) — системное воспалительное заболевание СТ с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в связи с инфекцией β-гемолитическим стрептококком группы А у предрасположенных лиц, главным образом детей 7–15 лет.

Частота. По обобщенным данным ВОЗ, распространенность РЛ среди детей сейчас значительно уменьшилась и составляет в различных регионах мира 0,3–18,6 на 1000 школьников (в среднем 2,2), в России — 0,2–0,8 на 1000 детей, достигая максимума в 10–14 лет.

Этиология. Инфекционный фактор — β-гемолитический стрептококк группы А (M-серотипы, чаще 3, 5 и 18). Предрасполагающие факторы:

- особенность иммунной реактивности — способность реагировать на антигенные субстанции стрептококка, сходные с антигенными субстанциями некоторых тканей человека, прежде всего сердца;
- особенности общей реактивности организма, связанные с состоянием нервной, эндокринной и других систем организма;
- генетическая предрасположенность.

Семейно-генетические исследования показали, что у больных РЛ и их родственников с высокой частотой обнаруживали В-клеточный D8/17 маркер, а также DR4-антиген системы HLA. РЛ возникает только у 0,3–3 % детей, перенесших стрептококковую инфекцию.

Патогенез. Предполагается ведущее значение следующих факторов:

- непосредственное влияние стрептококка — наличие очагов инфекции в носоглотке (ангина, хронический фарингит, хронический тонзиллит), скарлатина, воздействие компонентов стрептококка, обладающих кардиотоксическими свойствами (стрептолизин О и S, стрептогигалурионидазы);

— иммунологически опосредованное влияние стрептококка — воздействие антистрептококковых антител на ткань сердца, вероятно первично измененную действием токсинов стрептококка; антигенные детерминанты М-протеина, содержащегося в оболочке стрептококка, перекрестно реагируют с миозином кардиомиоцитов. Изучение особенностей стрептококка выявило, что развитие РЛ после инфекции верхних дыхательных путей связано только с вирулентными штаммами, относящимися к нескольким серотипам А-стрептококка, содержащим М-протеин — специфический белок, входящий в состав стрептококковой клеточной стенки и подавляющий его фагоцитоз. В настоящее время идентифицировано более 90 разновидностей М-протеина. Выделены ревматогенные штаммы — М-5, М-6, М-18 и М-24. Кроме того, они имеют эпитопы, перекрестно реагирующие с различными тканями организма хозяина: миозином, синовиальной жидкостью, мозгом, сарколеммой мембраной.

А. И. Струков выделил четыре стадии дезорганизации СТ: 1) мукоидное набухание; 2) фибриноидное набухание; 3) гранулематоз; 4) склероз. У детей в первые две стадии при РЛ обычно выявляют неспецифический экссудативный компонент, степень активности которого коррелирует с тяжестью клинических проявлений ревматизма (кардит, полисерозит, хорея и др.). В последние две стадии (при формировании ревматических пороков сердца) обнаруживают специфические гранулемы Ашоффа — Талалаева, локализованные в эндокарде, перикарде, стенках сосудов, соединительной ткани других органов.

Классификация принята Ассоциацией ревматологов России в 2003 г. (табл. 14.1).

Таблица 14.1

Классификация ревматической лихорадки (Ассоциация ревматологов России, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления	Исход	Стадия недостаточности кровообращения
Острая ревматическая лихорадка Повторная ревматическая лихорадка	Основные: — кардит — артрит — хорея — кольцевидная эритема — ревматические узелки Дополнительные: — лихорадка — артралгии — абдоминальный синдром — серозиты	Выздоровление Хроническая ревматическая болезнь сердца: — без порока сердца (возможен пост-воспалительный краевой фиброз клапанных створок без регургитации, который уточняют на эхо-КГ) — порок сердца (при впервые выявленном пороке необходимо по возможности исключить другие его причины: инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов и др.)	По классификации Н. Д. Стражеско и В. Х. Василенко: 0, I, IIa, IIб, III Функциональный класс по NYHA: 0, I, II, III, IV

В настоящее время повторную атаку РЛ у больных с ревматическим анамнезом рассматривают не как рецидив первой атаки, а как новый эпизод РЛ. В диагнозе отмечают: 1) порядковый номер атаки РЛ; 2) течение процесса (острое, подострое, латентное); 3) клинико-анатомическую характеристику заболевания (характер поражения сердца или других органов); 4) наличие и степень недостаточности кровообращения.

Клиническая картина. Для первой атаки РЛ характерно острое или подострое течение. В анамнезе у большинства детей отмечают заболевание верхних дыхательных путей за 2–3 нед до атаки. Средняя продолжительность атаки составляет 6–12 нед, максимальный срок — 6 мес. За последние 25–30 лет клиническая картина РЛ претерпела значительные изменения: отмечают редкость тяжелого течения ревмокардита, тенденцию к моносиндромной форме болезни, уменьшение частоты и кратности повторных атак заболевания.

Важный диагностический критерий и ведущий синдром РЛ — **ревмокардит**, который определяет тяжесть течения и исход заболевания. Поражение сердца при первой атаке встречается у 70–85 % больных, при этом у 1/5 из них он протекает изолированно, у остальных сочетается с полиартритом и хореей. При повторных атаках частота кардита увеличивается, при этом у 20 % он протекает изолированно, а у остальных сочетается с артритом и/или хореей.

Острый ревматический кардит включает:

- *миокардит* (у 80–85 % детей с РЛ — тахикардия, дилатация сердца, нарушения ритма и проводимости, признаки сердечной недостаточности);
- *эндокардит* (более чем у 50 % детей) со следующими поражениями:
 - а) митрального клапана — чаще (появление «дующего» систолического шума);
 - б) аортального клапана — реже (появление «льющегося» диастолического шума);
 - в) митрального и аортального клапанов одновременно — редко;
- *перикардит* (как правило, фибринозный) наблюдают и диагностируют редко (шум трения перикарда, ограниченный во времени; расширение абсолютной тупости сердца, которая в нижних отделах практически совпадает с границами относительной тупости).

Диагностику ревмокардита у детей основывают преимущественно на данных объективного обследования. Субъективную симптоматику в дебюте имеют лишь 4–6 % детей, которые могут жаловаться на боли в области сердца, сердцебиения на фоне астенического синдрома (вялость, недомогание, повышенная утомляемость, раздражительность, эмоциональная лабильность и др.). Ранние объективные признаки ревмокардита: нарушения

ритма сердца (тахикардия у 30–40 %, брадикардия у 20–30 %), расширение границ сердца (80–85 %, преимущественно влево), приглушенность тонов. К наиболее постоянным признакам ревмокардита относится появление систолического шума. Основной критерий ревмокардита, по рекомендации Американской кардиологической ассоциации, — вальвулит в сочетании с миокардитом и/или перикардитом. Качественная характеристика вновь появившегося сердечного шума и его локализация позволяют определить топику поражения. При эндомиокардите с поражением митрального клапана ведущий симптом ревматического вальвулита — длительный дующий систолический шум, связанный с I тоном, который занимает большую часть систолы. Лучше всего его прослушивают в области верхушки сердца, и он обычно проводится в левую подмышечную область. Обычно имеются сочетанные поражения сердца. Выраженность кардита часто обратно пропорциональна выраженности артрита. У 80 % больных с ревмокардитом симптомы поражения клапанов сердца появляются в течение первых 2 нед заболевания, редко после 2-го мес болезни.

Клапанные поражения, особенно митральный вальвулит, играют основную роль в формировании пороков сердца. В отличие от прошлых десятилетий порок сердца после первичного ревмокардита встречается в 2,5 раза реже, составляя 20–25 %. Определяют четкую закономерность между тяжестью течения ревмокардита и частотой формирования порока. Так, после первой атаки, протекающей с легким кардитом, частота порока сердца не превышает 5–7 %, при среднетяжелой форме — 25–30 %, а при эндомиокардите с поражением клапанного аппарата — у 55–60 %.

Острый ревматический полиартрит наблюдается у 2/3 детей с первой атакой РЛ. Его характеризуют:

- выраженный болевой синдром с нарушением функции суставов;
- «летучий» характер болей;
- воспалительное поражение преимущественно средних и крупных суставов (одного за другим);
- быстрая положительная динамика на фоне противовоспалительной терапии.

Преобладающей формой является преходящий олигоартрит, реже — моноартрит. У 10–15 % развиваются полиартралгии. Отдельный сустав остается воспаленным менее 1 нед, в целом все суставные симптомы редко сохраняются более 4 нед. Артрит редко развивается позже, чем через месяц после перенесенной стрептококковой инфекции (чаще — заболевания верхних дыхательных путей).

Ревматическая хоря (РХ, или хоря Сиденгама) — заболевание центральной нервной системы ревматической этиологии, характеризующееся поражением базальных ядер головного мозга и проявляющееся хорейческими