

Т.В. Марушко, д. мед. н., професор, завідувачка кафедри педіатрії № 2
Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ

Гостра ревматична лихоманка та хронічна ревматична хвороба серця

Гостра ревматична лихоманка (ГРЛ) – це постінфекційне ускладнення стрептококового тонзиліту, синуситу, фарингіту у вигляді системного запального захворювання сполучної тканини з переважною локалізацією патологічного процесу в серцево-судинній системі, суглобах, із можливим залученням інших органів. Розвивається у схильних до цієї патології людей як патологічна імунна відповідь на антигени β-гемолітичного стрептокока групи А на тлі перехресної реактивності з подібними аутоантигенами уражених тканин (феномен молекулярної мімікрії).

У групі ризику розвитку ревматичного процесу знаходяться діти, які страждають на хронічні запальні процеси стрептококової етіології (хронічний стрептококовий тонзиліт, синусит, бронхіт тощо). У зв'язку з особливостями імуногенезу ревматичний процес схильний до рецидивів та прогресування. Як правило, ревматична лихоманка (РЛ) виникає у дітей шкільного віку, рідше – у дошкільнят, але практично не зустрічається у дітей до трьох років.

Середня частота ГРЛ становить 19 на 100 тис. дітей шкільного віку в усьому світі, але у США та інших розвинених країнах вона нижча (2 або менше випадків на 100 тис. дітей шкільного віку). Захворюваність дітей на ГРЛ в Україні складає 0,041:1000 (О.П. Волосовець, 2018).

Відповідно до МКХ-10, ГРЛ віднесена до хвороб системи кровообігу (клас IX) під такими шифрами: 100 – ревматична лихоманка без залучення серця; 101 – ревматична лихоманка із залученням серця; 102 – ревматична хорея.

Хронічна ревматична хвороба серця (I05-I09) – результат проліферативних змін (фіброзу) клапанів серця після перенесеної ГРЛ внаслідок перенесеного запального процесу на клапанах із можливим розвитком набуті вади серця та серцевої недостатності.

У хворих із млявим, безперервно рецидивуючим перебігом РЛ зв'язок захворювання зі стрептококовою інфекцією часто встановити не вдається. У таких випадках ураження серця, яке повністю відповідає усім головним критеріям ревматичного процесу, має іншу природу – алергічну (без зв'язку зі стрептококом або взагалі інфекційними агентами), інфекційно-токсичну, вірусну.

Патогенез

Важливу роль у розвитку РЛ відіграє генетична схильність. Про значення генетичних факторів свідчать результати вивчення асоціації антигенів гістосумісності Dr5-Dr7 та інших, які часто зустрічаються у хворих на РЛ. Згідно з твердженням деяких дослідників, генетичним маркером РЛ є алоантиген В-лімфоцитів, з яким пов'язують гіперімунну відповідь на стрептококовий антиген. Окрім цього, в патогенезі стрептококової РЛ певне значення надається прямій, або імуноспрямованій вражаючій дії компонентів стрептокока, його токсинів на організм людини із розвитком запального процесу. Спрямоване ураження міокарду із розвитком імунного запалення, клапанів серця викликають проти-стрептококові антитіла, які реагують із тканинами серця.

У розвитку патологічного ревматичного процесу можна виділити наступні патогенетичні ланки:

1) пряме ураження міокарда факторами агресії β-гемолітичного стрептокока групи А;

2) аутоімунний фактор прогресування запалення: виникнення аутоантигенів міокарда в результаті прямого ушкодження та антигенна мімікрія β-гемолітичного стрептокока групи А, синтез аутоантитіл до міокарда з високим ступенем аутоагресії;

3) судинний механізм: ураження судин призводить до дисциркуляторних змін у міокарді: гіпоксії, ішемії, фіброзу, ураження судин мікроциркуляторного русла (васкуліти) можуть супроводжуватися тромбозом.

Системний запальний процес при РЛ морфологічно проявляється фазовими змінами сполучної

тканини (мукоїдне набухання – фібриноїдні зміни – фібриноїдний некроз) та клітинними реакціями (інфільтрація лімфоцитами та плазмощитами – виникнення ашоф-талалаївських гранульом). Починаючи зі стадії фібриноїдних змін, повна тканинна репарація неможлива, тому патологічний процес завершується склерозом уражених тканин. При неспецифічному ураженні міокарда спостерігається інтерстиціальний набряк, відкладення фібрину, інфільтрація поліморфноядерними лімфоцитами та нейтрофілами, що може закінчуватися кардіосклерозом. Ревматичний вальвуліт найчастіше розвивається на мітральному, трикуспідальному, рідше – на аортальному клапані. При гострому перебігу та високій активності захворювання переважають ексудативні явища (синовіїти, вальвуліти, полісерозити). При хронічному перебігу з низькою активністю запального процесу переважають проліферативні зміни із розвитком склерозу, що проявляється формуванням вад серця.

Класифікація

У практичній діяльності для діагностики ревматичного процесу педіатри використовують діагностичні критерії ревматичної лихоманки (Киселя – Джонса із доповненнями Американської асоціації кардіологів, NYHA). У 2015 р. ці критерії були переглянуті за новими діагностичними параметрами та рекомендаціями (Rheumatic fever: update on the Jones criteria according to the American Heart Association review, 2015). Оновлений, сучасний підхід до діагностики ГРЛ підвищив специфічність діагностичних критеріїв (табл.).

Як і в попередніх версіях критеріїв, еритема кільцеподібна та підшкірні вузли є «самостійними» основними критеріями. Крім того, спільні прояви можуть розглядатися тільки у великих чи малих критеріях, але не в обох випадках у того самого пацієнта.

Попередня стрептококова інфекція та дані, які це підтверджують:

– виділення β-гемолітичного стрептокока із зів дитини;

– підвищення антитіл до стрептококового антигена (антистрептолізину О – АСЛО) у сироватці крові. Титри антистрептококових антитіл повинні контролюватися кожні 2-3 тижня. Доцільне визначення різних антистрептококових антитіл: АСЛО, антидезоксирибонуклеази В (анти-ДНКазі В), антистрептогіалуронідази (АСГ). Підвищення титру в 2 рази та більше може розглядатися як діагностично значиме.

Треба виділити особливі випадки, коли ГРЛ має перебіг у вигляді ізольованої хореї або пізнього кардиту (наявність клінічно та інструментально підтвердженого прогресуючого вальвуліту без сторонніх причин).

Ступінь активності захворювання

Визначається сукупністю клінічних проявів даних лабораторного та інструментального досліджень.

При I (мінімальному) ступені активності ГРЛ немає яскравих клінічних ознак захворювання, спостерігається періодичний нестійкий субфебрилітет, помірна невиразна артралгія переважно зранку без ознак запалення синовіальної оболонки суглобів, які на тлі хронічного тонзиліту можуть трактуватися



Т.В. Марушко

як тонзилогенна інтоксикація. ШОЕ до 20 мм/год, нормальна кількість лейкоцитів, СРП(+), підвищений титр АСЛО, відсутність або незначне підвищення інших показників запального процесу (серомукоїду, фібриногену), переважно моносиндромний характер запального ураження органів та тканин (незначний, нестійкий субфебрилітет, артралгія, малоінформативні дані, що могли б свідчити про наявність кардиту, підвищена проникливість капілярів).

Для ревматичного кардиту I ступеня активності не характерна наявність симптомів недостатності кровообігу, не характерні рентгенологічні зміни з боку серця, спостерігаються незначні зміни на електрокардіограмі (порушення провідності у вигляді подовження атріовентрикулярної провідності, поодинокі надшлуночкова екстрасистоля, порушення процесу реполяризації шлуночків). При ехокардіографічному обстеженні спостерігається тенденція до зниження скоротливої функції міокарда

Таблиця. Діагностичні критерії гострої ревматичної лихоманки із модифікованими критеріями, 2015

А.	
Для всіх пацієнтів із підтвердженням попередньої стрептококової інфекції групи А (крім хореї)	
Діагноз початкова ГРЛ	2 великих або 1 великий і 2 малих критеріїв
Діагноз рецидивуюча ГРЛ	2 великих або 1 великий і 2 малих, або 3 малих критеріїв
Великі критерії	
Пацієнти з низьким рівнем ризику	Пацієнти із середнім та високим рівнем ризику
Кардит (клінічний та/або субклінічний)	Кардит (клінічний та/або субклінічний)
В	Артралгія (тільки поліартрит)
	Артралгія (моноартрит або поліартрит, або поліартралгія)
	Хорея
	Хорея
	Еритема кільцеподібна
	Еритема кільцеподібна
	Підшкірні вузлики
	Підшкірні вузлики
Малі критерії	
Пацієнти з низьким рівнем ризику	Пацієнти з середнім та високим рівнем ризику
Поліартралгія	Моноартралгія
Лихоманка (≥38,5 °С)	Лихоманка (≥38 °С)
С	ШОЕ ≥60 мм/год і/або CRP ≥3 мг/дДж
	ШОЕ ≥30 мм/год та/або CRP ≥3 мг/дДж
	Збільшення інтервалу PR на ЕКГ (відповідно до віку) (якщо кардит не є основним критерієм)
	Збільшення інтервалу PR на ЕКГ (відповідно до віку) (якщо кардит не є основним критерієм)

Примітка: CRP – С-реактивний білок, значення повинно перевищувати верхню референтну норму лабораторії; ШОЕ – швидкість осідання еритроцитів; А – пацієнти з низьким рівнем ризику – захворюваність на ГРЛ ≤2 на 100 тис. серед дітей шкільного віку, чи поширеність ревматичних захворювань серця у цьому віці до ≤1 на 1000 населення на рік; В – субклінічний кардит діагностується у випадку виявлення методом ЕХО-кардіографії вільвуліту або при наявності клапанних вегетаций; С – поліартралгію слід розглядати лише як основний прояв у популяції з середнім та високим ризиком після виключення інших причин.

(ФВ $\leq 60\%$), можливе потовщення, посилення трабекулярності задньої стінки лівого шлуночка, розрихлення стулок мітрального клапана (товщина стулок більше 2 мм), але без клапанних вегетацій, пролабування однієї або обох стулок I ступеня, наявність регургітації I ступеня.

При II (помірному) ступені активності ГРЛ виявляються помірні клінічні прояви ревматичного ураження організму (фебрильна температура переходить у субфебрилітет, періодична артралгія, невідчужливий артрит без чіткого ексудативного компонента, ознаки ураження серця помірні). ШОЕ 20–40 мм/год, помірний нейтрофільний лейкоцитоз ($8-10 \times 10^9/\text{л}$), СРП (++, +++), підвищений титр АСЛО, підвищені інші показники запального процесу (серомукоїду, фібриногену), помірна стійка лихоманка, помірні загальні та місцеві прояви захворювання (кардит, поліартрит) без виражених ексудативних проявів, підвищена проникливість капілярів.

Для ревматичного кардиту II ступеня активності характерна наявність недостатності кровообігу I–II ступеня. При рентгенологічному обстеженні визначається розширення розмірів серця. На електрокардіограмі спостерігається подовження інтервалу PQ (атріовентрикулярної блокади різного ступеня), внутрішньопередсердні та внутрішньошлуночкові блокади, екстрасистолія, ознаки перевантаження лівого шлуночка. При ехокардіографічному обстеженні спостерігається помірне зниження скоротливої функції міокарду лівого шлуночка (ФВ $< 50\%$), потовщення задньої стінки лівого шлуночка, діастолічна дисфункція лівого та правого шлуночків I типу, розширення порожнини лівого шлуночка, розрихлення стулок мітрального клапана (товщина стулок більше 2 мм), можлива наявність невеликих клапанних вегетацій на мітральному клапані, пролабування однієї або обох стулок I–II ступеня, наявність регургітації II ступеня.

При III (максимальному) ступені активності ГРЛ спостерігаються виразні загальні та місцеві прояви захворювання: підвищення температури до фебрильної, явища інтоксикації. Одночасно з підвищенням температури (до 38–39 °C) розвиваються явища поліартриту з ексудативним компонентом. Для ревматичного артрити характерний виражений больовий синдром летючого характеру, в результаті чого виникає порушення функції кінцівки, ураження стосується переважно симетричних середніх та великих суглобів (ліктьових, колінних, променево-зап'ясткових, надп'ястково-гомількових). Окрім болю, спостерігається припухлість навколосуглобових м'яких тканин, може бути випіт у порожнину суглоба. Шкіра над ураженим суглобом підвищеної термоактивності, пальпація болюча, рухливість знижена. На рентгенологічному обстеженні визначається набряк навколосуглобових тканин; ураження хрящових та кісткових структур не спостерігається. При проведенні ультразвукового обстеження порожнини суглоба виявляється наявність патологічної кількості суглобової рідини, синовіт. Як правило, чим старше дитина, тим менша кількість суглобів залучається при захворюванні. Дуже рідко у патологічний процес залучається лише один суглоб. У більшості випадків ревматичний поліартрит закінчується повним одужанням.

На тлі підвищеної температури з'являються прояви міокардиту, перикардиту: біль у ділянці серця, серцебиття, задишка, астеничні прояви (млявість, підвищена втомлюваність). При ураженні серця спостерігається значне погіршення стану дитини, блідість шкірних покривів, патологічне зміщення границь серця, тахікардія чи брадикардія, послаблені тони, іноді їх роздвоєння, можуть з'явитися ознаки недостатності кровообігу. Характерною ознакою ураження мітрального клапана є поява систолічного шуму. На початку ревматичної атаки шум характеризується помірною інтенсивністю, лабільністю, невеликою іррадіацією, вислуховується на верхівці серця, може супроводжуватися зниженням звучності I тону. Рідше шум уже із самого початку може звучати як грубий систолічний (сформована недостатність мітрального клапана).

Рентгенологічно виявляється збільшення кардіоторакального індексу (більше 0,5 у дітей шкільного віку,

більше 0,6 у дітей грудного віку), що свідчить про розширення серця.

На ЕКГ спостерігається подовження атріовентрикулярної провідності (атріовентрикулярної блокади різного ступеня) та зміна кінцевої частини шлуночкового комплексу, порушення ритму, порушення процесів реполяризації шлуночків, при перикардиті – низьковольтажна ЕКГ, інверсія зубців T, відхилення від ізолінії сегменту ST.

На ЕХО-КГ при клінічних ознаках ураження серця часто можна побачити зміни скоротливої спроможності міокарда, гіпертрофію міокарда лівого шлуночка, розширення порожнини лівого шлуночка, ознаки ендокардиту (клапанні вегетації різних розмірів), перикардиту (сепарація листків перикарду), наявність набутого пролабування однієї або обох стулок мітрального клапана, явища регургітації на мітральному, аортальному, трикуспідальному клапанах.

Ревматичний ендокардит (вальвуліт) мітрального клапана має наступні ультразвукові ознаки:

- потовщення, розшарування країв стулок клапанів (товщина стулок більш 2 мм);
- наявність ехопозитивних додаткових рухливих утворень, поєднаних зі стулками мітрального клапана (вегетацій);
- зменшення рухливості потовщеної задньої стулки;
- наявність мітральної регургітації, ступінь якої залежить від тяжкості ураження;
- пролапс передньої, задньої стулки різного ступеня.

Ультразвуковими ознаками **вальвуліту аортально-го клапана** є:

- потовщення, пухкість стулок аортального клапана;
- наявність ехопозитивних додаткових рухливих утворень, поєднаних зі стулками аортального клапана (вегетацій);
- високочастотне тріпотіння (флатер) передньої мітральної стулки внаслідок аортальної регургітації;
- наявність аортальної регургітації, яка виявляється при кольоровому доплерографічному обстеженні.

При високій активності процесу виявляють ознаки полісерозиту (рідина в порожнині перикарду, у черевній та плевральній порожнині). Окрім цього, може діагностуватися кільцеподібна еритема, ревматичні вузлики та абдомінальний синдром, що супроводжують явища ревматичного ураження судин.

Особливості лабораторних показників: ШОЕ вище 40 мм/год, високий лейкоцитоз (більше $10 \times 10^9/\text{л}$), СРП (+++), високі титри АСЛО, значне підвищення інших показників запального процесу (серомукоїду, фібриногену), лихоманка, яскраві загальні та місцеві прояви захворювання (кардит, поліартрит, серозит, пневмонія тощо) з вираженими ексудативними проявами, підвищена проникливість капілярів.

Для ревматичного кардиту III ступеня активності характерна наявність недостатності кровообігу II–III ступеня.

Клінічні прояви

Через 2–3 тижні після ангіни у дітей дошкільного та молодшого шкільного віку підвищується температура, з'являється симетричний мігруючий біль у великих суглобах, ознаки кардиту, ураження нервової системи (можливий моносимптомний варіант дебюту).

Початок захворювання у підлітків характеризується субфебрильною температурою, артралгіями, помірними ознаками кардиту.

Артрит при РЛ перебігає у дітей у вигляді олиго- або моноартриту. Характеризується вираженим болем, незначною припухлістю на тлі загального підвищення температури. У патологічний процес залучаються великі або середні суглоби (найчастіше колінні, надп'ястково-гомількові, променево-зап'ясткові). Переважно спостерігається симетричне ураження суглобів із швидким зворотнім перебігом, найчастіше разом із кардитом.

Первинний ревматичний кардит може починатися за відсутності скарг або при наявності неприємного

відчуття в ділянці серця, швидкої втомлюваності, супроводжуватися підвищенням температури. При обстеженні спостерігається розширення меж відносної серцевої тупості. При аускультатії виявляється послаблення тонів, порушення ритму (тахікардія, брадикардія, екстрасистолія), систолічний шум різної локалізації, інтенсивності, тембру.

Ураження нервової системи при ревматичному процесі у дітей проявляється у вигляді **малої хореї**. Виявляються гіперкінези, м'язова гіпотонія, судинна дистонія, психоемоційні порушення. Розвиток неврологічних змін має поступовий характер. Діти стають незібраними, дратівливими, змінюється їхня поведінка, хода стає «танцюючою», почерк нерозбірливим, спостерігається лабільність настрою, плаксивість, з'являється гіперкінез. Гіперкінетичний синдром може бути більше вираженим з одного боку, нерідко тільки в одній половині тіла (геміхорея). Внаслідок орального гіперкінезу з'являється дизартрія. Хореїчні рухи можуть бути раптовими та нестриманими або тривалими та послідовними. Одночасно у більшості хворих з'являється гіпотонія м'язів. У деяких пацієнтів хорея виступає однією ознакою ГРЛ.

Мала хорея зустрічається переважно у дівчат, є типовою «нервовою» формою ревматичного процесу. Проявляється поєднанням емоційної лабільності, м'язовою гіпотонією, незвичними рухами тулубу, кінцівок, мимічної мускулатури. Для малої хореї характерні періоди покращення, коли гіперкінез у вигляді незвичних рухів майже зникає, та періодичних рецидивів, особливо після вірусних інфекцій, ангіни тощо. Особливостями цієї форми є дуже рідке залучення у патологічний запальний процес серцевих структур, повна відсутність суглобового синдрому, нормальні показники запального процесу з боку крові (нормальні ШОЕ, серомукоїд, СРП). Діагноз ревматична хорея базується на клінічному обстеженні, може бути підтверджений лабораторними даними – у цих дітей визначається позитивний АСЛО, наявність β -гемолітичного стрептокока в носоглотці, але більш ніж у 25% хворих серологічні дані можуть бути негативними. У більшості дітей із хореєю посіви з носоглотки на наявність β -гемолітичного стрептокока також можуть бути негативними. Електроенцефалографія не виявить вогнищеву активність головного мозку. Магнітно-резонансне обстеження може вказати на наявність сигнальних відхилень у базальних гангліях, але діагностично цей метод не є чутливим.

У підлітковому віці гіперкінез майже завжди зникає, про що говорить загальне одужання.

Патогномонічним ураженням шкіри при РЛ є **кільцевидна еритема**, яка являє собою рожеві кільцевидні елементи, що з'являються на внутрішній поверхні рук та ніг, на животі, шиї, тулубі в 1–2% хворих. Вони не сверблять, можуть зливатися, міняти своє положення протягом доби, зникати, потім знову з'являтися навіть через декілька місяців.

Ревматичні вузлики у дитячому віці практично не спостерігаються. Іноді можуть виявлятися у хворих із тривалим кардитом, мають вигляд малорухливих, безболісних вузликів діаметром 0,5–2 см, які розташовані на сухожильних кінцях м'язових волокон або на кісткових виступах розгинальних поверхононь ліктьових, колінних, зап'ястково-фалангових суглобів, на щиколотках. Зникають самостійно, без місцевого лікування.

Ревматичний плеврит – супутній стан серцевої недостатності при високому ступені активності ревматичного процесу. Дуже швидко регресує при адекватній протизапальній терапії.

Хронічна ревматична хвороба серця характеризується наявністю набуті ваді серця із розвитком серцевої недостатності за наявності ознак стрептокової інфекції та підвищення показників запальної активності крові. Суглобовий синдром спостерігається на початку захворювання, потім може зникати.

Недостатність мітрального клапана (insufficiencia valvulae mitralis) характеризується наявністю систолічного шуму на верхівці. При вираженій недостатності шум може мати жорсткий тембр. Зазвичай

Продовження на стор. 34.

Гостра ревматична лихоманка та хронічна ревматична хвороба серця

Продовження. Початок на стор. 32.

добре вислуховується в положенні лежачи й у вертикальному, підсилюється після навантаження, добре проводиться за межі серця, іноді на спину. Відзначається зменшення звучності I тону на верхівці; II тон на легеневій артерії, навпаки, акцентований. Верхівковий поштовх посилений і зміщений донизу, можна визначити зміщення лівої межі серця назовні. Артеріальний тиск не змінюється.

На рентгенограмі при недостатності мітрального клапана серце набуває мітральної конфігурації (збільшення серця вліво і згладженість талії).

На ЕКГ при недостатності мітрального клапана з'являються ознаки гіпертрофії лівого передсердя, лівого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється збільшення порожнини лівого передсердя, лівого шлуночка, діастолічна дисфункція лівого шлуночка I-II типу, наявність регургітації різного ступеня над стулками мітрального клапана. Самі стулки клапана можуть бути фіброзно зміненими, потовщеними.

Мітральний стеноз (stenosis mitralis) у дітей зустрічається рідко і, як правило, при млявому чи латентному перебігу ревматичного процесу. Ізольований мітральний стеноз має досить типову звукову симптоматику: ляскаючий I тон, пресистоличний шум, мітральний щиглик. При пальпації визначається пресистоличне тремтіння («котяче муркотіння»). Рано розвиваються ознаки серцевої недостатності, застою в малому колі кровообігу. Характерні є ціанотичний рум'янець, ціаноз слизових оболонок.

Рентгенологічно виявляється збільшення лівого передсердя, пізніше – правих відділів серця й ознаки застою в малому колі кровообігу.

На ЕКГ при стенозі мітрального клапана однією з типових ознак вважається гіпертрофія лівого передсердя, пізніше – правих відділів серця.

При ЕХО-ДКГ візуалізується розширення лівого передсердя, підвищення швидкості трансмітрального кровотоку, зменшення відстані діастолічного розходження, зменшення або відсутність ознак раннього діастолічного прикриття стулок мітрального клапана.

Недостатність аортального клапана (insufficiencia valvulum aortae) діагностується за наявністю діастолічного шуму, який починається відразу за II тоном і найкраще вислуховується вздовж грудної клітки ліворуч. Границі серця зміщуються вліво, верхівковий поштовх посилений і зміщений униз. Периферичні симптоми – блідість, танець каротид, пульс *celer et altus*, зниження діастолічного тиску й збільшення пульсового тиску – у дітей зустрічаються відносно пізно.

На рентгенограмі серце набуває аортальної конфігурації: розширення вліво тіні лівого шлуночка, розширення висхідного відділу аорти (серце має вигляд овалу, який лежить на діафрагмі, верхівка заокруглена, відступає від діафрагми).

На ЕКГ недостатність клапанів аорти супроводжується ознаками гіпертрофії лівого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини лівого шлуночка, наявність регургітації над стулками аортального клапана, стулки аортального клапана можуть бути фіброзно зміненими, визначається асиметрія закриття, спостерігається високочастотне тріпотіння (флатер) передньої мітральної стулки внаслідок аортальної регургітації.

Стеноз устя аорти (stenosis ostii aortae) в ізольованому варіанті у дітей зустрічається рідко, найчастіше приєднується до недостатності клапанів аорти. У другому міжребер'ї праворуч з'являється грубий систолічний шум із максимумом всередині систоли, він добре проводиться на судини ший, іноді там вислуховується навіть краще, ніж над аортальним клапаном.

На рентгенограмі в результаті великого тиску току крові крізь звужене аортальне кільце спостерігається розширення висхідного відділу аорти, розширення вліво тіні лівого шлуночка із закругленням.

На ЕКГ стеноз клапанів аорти супроводжується ознаками гіпертрофії лівого шлуночка із систолічним та діастолічним перевантаженням.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини лівого шлуночка, підвищення швидкості транс-аортального кровотоку, зменшення розміру розходження фіброзно змінених стулок аортального клапана, спостерігається постстенотичне розширення висхідного відділу аорти.

Ізольоване ураження тристулкового клапана у дітей при ревматичній хворобі спостерігається дуже рідко, однак явища функціональної недостатності та відносного стенозу можуть нашаровуватися через прогресуючу недостатність кровообігу на тлі основного запального процесу.

На рентгенограмі спостерігається розширення правого шлуночка, однак ознаки легеневої гіпертензії відсутні.

На ЕКГ недостатність та стеноз трикуспідального клапана супроводжується ознаками гіпертрофії правого передсердя та правого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини правого передсердя, підвищення швидкості трансклапанного кровотоку, наявність регургітації в праве передсердя, розширення порожнини правого шлуночка, розширення верхньої полові вени, нижньої полові вени, пульсація вен різко підвищується.

Запальне ураження пульмонального клапанного апарату на тлі ревматичного процесу у дітей майже не зустрічається, але його функціональна недостатність може супроводжувати явища легеневої гіпертензії, що розвинулася внаслідок звуження лівого передсердно-шлуночкового отвору (синдром Стіла).

На рентгенограмі спостерігається розширення стовбуру легеневої артерії.

На ЕКГ спостерігається гіпертрофія правого шлуночка.

На ЕХО-ДКГ виявляється розширення порожнини правого шлуночка, підвищення швидкості транс-клапанного кровотоку, наявність регургітації в порожнину правого шлуночка.

Диференційна діагностика

У разі ревматичної атаки, що перебігає з поліартритом, диференційний діагноз проводять із реактивним та ревматоїдним артритом.

Найбільш складно відмежувати ревматичний артрит від реактивного, тому що вони схожі за механізмом походження і клінічною картиною. Реактивний артрит слід розглядати як синдром при багатьох інфекційних процесах, тому необхідна їх етіологічна розшифровка. При найбільш розповсюдженій у шкільному віці вперше виявленій стрептококової етіології реактивного артрити патологічний процес правомірно відносити до ревматичної атаки, перебіг якої проходить без клінічних ознак ураження серця. Починати лікування необхідно згідно з протоколом. При перенесенні дитиною декількох загострень суглобного синдрому і відсутності ураження серця діагноз ревматичний артрит вважається малодостовірним. Оскільки ревматичний поліартрит найчастіше виникає на початковому етапі захворювання, коли підвищення антитіл до антистрептолізину О досягає максимуму, то відсутність вищевказаного підвищення може свідчити на користь реактивного артрити. Але саме підвищення АСЛО, яке супроводжує ознаки артрити, не може свідчити про ревматичний процес, а може вказувати на перенесену стрептококову інфекцію (ангіну, синусит тощо), на тлі якої може

розвинути реактивний артрит. Тільки подальше комплексне обстеження та спостереження може виключити наявність ревматичного процесу в організмі хворого.

У випадку іншої етіології (хламідійної, стафілокової, ієрсиніозу, сальмонельозу тощо) діагностований артрит є реактивним, тому лікування треба проводити відповідно до етіології захворювання.

Поліартритичний синдром при ревматоїдному артриті супроводжується стійкими порушеннями функцій і деформацією суглобів. Ураження охоплюють як симетричні, так і поодинокі суглоби, залучаються дрібні суглоби (міжфалангові), нижньощелепні, суглоби хребта. З'являється ранкова скутість. Змінені лабораторні показники погано коригуються під впливом антибактеріальної терапії.

Лайм-бореліоз у дітей проявляється мігруючою еритемою (на відміну від кільцеподібної еритеми при ревматизмі), що розвивається на місці укусу кліща. Еритематозний висип сягає від 5 до 20 см у діаметрі, у дітей часто може мігрувати по всьому тілу з характерним свербежем і регіонарним ураженням лімфатичних вузлів.

У разі ревматичної атаки, що протікає з поразкою міокарда, основні труднощі виникають при диференційній діагностиці з неревматичним кардитом і станами, що можна визначити як вторинні кардіоміопатії. Тут слід орієнтуватися на виразність симптоматики і кількісні характеристики. При ревматизмі виявляється поліартритичний синдром (випадки ізольованого ревматичного міокардиту без поліартриту зустрічаються досить рідко). Сам характер ураження міокарда при неревматичному кардиті має деякі відмінності: об'єктивні дані незначні – невелике послаблення тонів, зниження амплітуди I тону, помірна тахіаритмія, можлива надшлуночкова екстрасистоля, прояви вегетативної дисфункції, лабільність артеріального тиску; на рентгенограмі – відсутність патологічних змін; на ЕХО-ДКГ – відсутність ознак ураження міокарда та клапанного апарату серця. Порушення скоротливої спроможності міокарда, розширення порожнини серця, подовження атріовентрикулярної провідності – симптоми, характерні для органічної ревматичної поразки міокарда, при неревматичному кардиті зустрічаються дуже рідко.

При диференційній діагностиці малої хореї із діагнозу доцільно виключити випадки неврозоподібних станів – гіпо- та гіперкальціємію, гіпо- та гіперглікемію, гіпертиреозидизм, вірусні та токсичні ураження центральної нервової системи, хронічну гіпоксію головного мозку, психогенетичні захворювання.

Синдром PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with group A streptococcal infections) – це симптомокомплекс, який виникає у дітей від 3 років до пубертатного періоду, проявляється специфічними змінами з боку нервової системи на тлі стрептококової інфекції. На перший план виходять психіатричні аспекти: нестриманість, агресивність, неухважність, емоційна лабільність, розлади уваги, рухова гіперактивність, гіперкінези, імпульсивність, труднощі засинання. Але при адекватній протистрептококової терапії спостерігається швидке і повне регресування психоневрологічної симптоматики.

Основні діагностичні обстеження, що проводяться на амбулаторному рівні:

- 1) загальний аналіз крові;
- 2) біохімічний аналіз крові (креатинін, загальний білок, K+, Na+, АЛТ, АСТ, загальний і прямий білірубін, глюкоза, СРБ, РФ, АСЛО);
- 3) загальний аналіз сечі;
- 4) ЕКГ.

Додаткові діагностичні обстеження, що проводяться на амбулаторному рівні:

- 1) рентгенографія органів грудної клітки;
- 2) ЕХО-КГ;
- 3) ФГДС;
- 4) бактеріологічне дослідження мазка із зів'я на патологічну флору і чутливість до антибіотиків.

На стаціонарному рівні проводяться **діагностичні обстеження**, що не були проведені на амбулаторному рівні:

- 1) біохімічний аналіз крові (визначення лактатдегідрогенази, креатинінфосфокінази, K+, Na+);

2) коагулограма (визначення АЧТЧ, ПВ, ПТІ, МНО, фібриноген);

3) визначення антитіл до модифікованого цитрулінованого виментину (anti-MCV) у сироватці крові ІФА-методом;

4) визначення антинуклеарних антитіл (АНА) ІФА-методом;

5) визначення антитіл до цитоплазми нейтрофілів (АНЦА) ІФА-методом;

6) визначення імуноглобулінів у сироватці крові (IgG, IgM, IgA);

7) бактеріологічне дослідження крові на стерильність;

8) бактеріологічне дослідження мазка із зів на патологічну флору і чутливість до антибіотиків;

9) діагностична пункція суглобів із цитологічним і бактеріологічним дослідженням синовіальної рідини;

10) ФГДС;

11) рентгенографія суглобів;

12) УЗД суглобів;

13) добове моніторування ЕКГ по Холтеру;

14) МРТ головного мозку з контрастуванням (показання: ревматична хорея);

15) електроенцефалографія.

Звичайно, лікар у процесі клінічного обстеження вирішує, які методи потрібно використати для встановлення діагнозу та моніторування лікування.

Лікування

На етапі стаціонарного лікування (I етап) у гостру фазу захворювання призначається постільний режим, тривалість якого залежить від активності патологічного процесу і ступеня поразки серця. При швидкому зниженні активності чи незначному ураженні серця постільного режиму необхідно дотримуватися 2-4 тижні. При виражених змінах у роботі й стані серця, при поразці клапанного апарату чи недостатності кровообігу II-III ступеня постільний режим повинен тривати 6 або більше тижнів. Розширення режиму проводять поступово, під контролем інструментальних методів обстеження, проведенням функціональних проб. З 2-3-го тижня суто індивідуально призначається лікувальна фізкультура, спочатку в постільному режимі.

Дієта у хворих на ГРЛ повинна бути із підвищеним вмістом білка, вітамінів і зі зменшеним вмістом солі та вуглеводів. У разі призначення гормональної терапії в раціон необхідно включити продукти, що містять велику кількість калію (печену картоплю, капусту, фрукти, вівсяну та гречану каші, курагу, ізюм, банани та ін.). Їсти треба часто (4-5 разів на добу), малими порціями, обов'язково контролювати об'єм випитої та виділеної рідини (сечовий баланс).

Медикаментозна терапія спрямована на дві основні ланки патогенезу – інфекційний агент та імуннопатологічну запальну реакцію:

I. антибактеріальна терапія, спрямована на ерадикацію *b*-гемолітичного стрептокока групи А:

- бензилпеніцилін 50-100 тис. ОД/кг на добу протягом 10-14 днів;

- амоксицилін/клавуланат 1,875 г 3 рази на добу протягом 10 днів.

Якщо пацієнт не переносить пеніцилін, доцільно призначити макроліди:

- азитроміцин 10 мг/кг 1 раз на добу курсом до 10 днів;

- рокситроміцин 5 мг/кг на добу за 2 прийоми протягом 10 днів;

- кларитроміцин 15 мг/кг на добу за 2 прийоми протягом 10 днів.

Також можна призначити цефалоспорины:

- цефалексин 50-100 мг/кг на добу за 4 прийоми протягом 10-14 днів;

- цефуросим 50-100 мг/кг на добу за 3 прийоми протягом 10-14 днів;

- цефтриаксон 50-100 мг/кг на добу протягом 10 днів;

- цефтазидим 1-6 г на добу протягом 10 днів.

Після курсу антибактеріальної терапії призначається бензатину бензилпеніцилін (біцилін-5) у дозі 750 000-1 500 000 ОД 1 раз у 28 днів або бензатину

бензилпеніцилін (ретарпен) 1,2-2,4 млн МО 1 раз у 28 днів;

II. застосування глюкокортикоїдів і нестероїдних протизапальних препаратів:

- преднізолон призначають при високому ступені активності 1 мг/кг на добу протягом 2-4 тижнів, із подальшим зниженням дози – 2,5 мг кожні 5-7 днів до повної відміни;

- ацетилсаліцилова кислота 60-100 мг/кг, але не більше 2 г на добу, або диклофенак 2-3 мг/кг на добу, або ібупрофен 20-40 мг/кг на добу;

III. якщо перебіг гострої ревматичної лихоманки супроводжується недостатністю кровообігу, показане призначення серцевих глікозидів та діуретиків: дігосин у підтримувальній дозі 0,008-0,01 мг/кг на добу за 2 прийоми, фуросемід 1-2 мг/кг на добу за 3 прийоми з переходом на спіронолактон 2-3 мг/кг на добу за 2 прийоми;

IV. інгібітори АПФ: еналаприл 2,5-5-10 мг/добу за 2 прийоми або каптоприл (доза підбирається індивідуально) 0,3-0,5 мг/кг на добу за 3 прийоми;

V. препарати кардіометаболічного характеру: L-карнітин, кардонат, агвантар, мілдронат, омега-3 тощо.

Протизапальні препарати, у тому числі й гормональні, мають невисоку ефективність при млявому перебігу процесу або малій активності. При затяжному перебігу захворювання, а також первинному ревмокардиті з ураженням клапанного апарату доцільно довгостроково (на 3-12 місяців) призначити препарати хлорохінолінового ряду: делатіл (5 мг/кг після вечері), плаквеніл (7-8 мг/кг після вечері).

Лікування хорей

При наявності малої хорей антиревматичне лікування є неефективним. Показаний постільний режим.

I етап лікування. У тяжких випадках призначають нетривалий курс глюкокортикоїдів (0,8-1 мг/кг на добу), іноді в/в введення імуноглобуліну (0,4 г/кг на курс протягом 5 діб).

У комплексне лікування гіперкінезів включають:

- фенобарбітал 10-50 мг 2-3 рази на добу;
- діазепам 2,5-15 мг на добу за 2-3 прийоми;
- фенібут 0,15-0,25 мг 3 рази на добу;
- комплекс вітамінів групи В.

II етап лікування передбачає досягнення повної ремісії та відновлення функціональної спроможності серцево-судинної системи та уражених органів. Дитина може бути направлена до кардіологічного санаторію для продовження лікування та адаптації до умов подальшого життя протягом 30-45 діб. Або цей період повинен проходити під ретельним спостереженням лікаря-кардіоревматолога дитячої поліклініки. Пацієнт продовжує призначену в стаціонарі терапію під контролем клінічного спостереження, лабораторних та інструментальних обстежень, проводиться санація хронічних вогнищ запалення, необхідне дотримання лікувально-оздоровчого режиму з індивідуально підібраним фізичним навантаженням, лікувальною фізкультурою.

III етапом лікування є диспансерне спостереження в поліклініці, де здійснюється профілактичне лікування. Мета цього етапу – профілактика прогресування та рецидивів захворювання. Для цього використовуються препарати пеніциліну пролонгованої дії. У весняно-осінній період показаний курс НПЗП протягом місяця. Слід зазначити, що профілактичне введення бензатину бензилпеніциліну не попереджує розвиток інфекційного ендокартиту. Тому під час планування хірургічного втручання (дентального, орального, респіраторного) за годину до маніпуляції призначається амоксицилін у дозі 50 мг/кг одноразово або ампіцилін 50 мг/кг в/м чи в/в. При алергії на препарати пеніцилінового ряду допускається призначення кларитроміцину 15 мг/кг одноразово або азитроміцину 10 мг/кг одноразово за годину до процедури, або кліндаміцину 20 мг/кг внутрішньовенно за 30 хвилин до процедури.

Хірургічне лікування

Показане дітям із вираженими клінічними проявами серцевої недостатності на фоні набутої ваді серця та ускладнення у вигляді застійної серцевої недостатності з недостатністю кровообігу III ступеня, яка не піддається консервативній

корекції; при легеневої гіпертензії, вираженому зниженні систолічної функції лівого шлуночка. Об'єм операції визначається при спільному огляді кардіоревматолога та кардіохірурга.

Прогноз

При ГРЛ та хронічній ревматичній хворобі серця прогноз визначається результатом ураження серця. Після першої атаки у 10-15% дітей формується набута вада серця, після повторних атак цей показник значно вищий. Відносно менш сприятливі крайні варіанти активності ревматизму – дуже висока і мінімальна активність, несприятливою ознакою також може вважатися поява недостатності кровообігу під час атаки ревматизму. Велике значення для прогнозу має вчасно призначена терапія і наступна профілактика. Адекватне лікування, призначене в перші 3 дні з часу виникнення атаки, практично виключає значні серцеві ураження.

Вторинна профілактика ГРЛ

Профілактика допомагає попередити рецидиви виникнення стрептококового запалення та прогресування ураження серця у дітей. З цією метою вводяться пролонговані форми пеніциліну (біцилін-5 кожні 28 днів у дозі 750 тис. ОД для дошкільнят, 1 500 000 ОД – для школярів; бензатину бензилпеніцилін (екстицилін, ретарпен) кожні 2 тижні дітям із масою тіла менше 25 кг – 600 тис. ОД, дітям з масою тіла більше 25 кг – 1 200 000 ОД, підліткам – 1 раз на 28 діб 2 400 000 ОД.

Вторинна профілактика проводиться дітям, які перенесли ГРЛ без ураження серця до 18 років; дітям, які перенесли ураження серця, – до 25 років; при набутій ваді серця – довічно.

Диспансерне спостереження

Після закінчення стаціонарного і санаторного лікування хворий на ревматизм повинен знаходитися під спостереженням дитячого кардіоревматолога. Дитина, що перенесла атаку ревматизму, незалежно від характеру самої атаки, повинна спостерігатися постійно.

Особливо важливе значення в профілактиці повторних атак ревматизму надається вторинній профілактиці ревматизму. Біцилінопрофілактиці підлягають усі хворі, що перенесли ревматичний процес, незалежно від віку і наявності чи відсутності ваді серця.

У період виникнення ангіни, загострення хронічного тонзиліту, фарингіту, синуситу, повторних гострих респіраторних захворювань усім хворим на ревматизм, незважаючи на проведену профілактику, призначається 10-денне лікування антибіотиками у поєднанні з протизапальними засобами – так звана поточна профілактика ревматизму.

Індивідуальна непереносимість препаратів пеніциліну є абсолютним протипоказанням до призначення ін'єкцій біциліну і єдиним протипоказанням для проведення вторинної профілактики ревматизму. Таким хворим профілактика обмежується поточною з використанням замість пеніциліну інших антибіотиків (макролідів).

У плані профілактичних заходів важливим є санація вогнищ хронічної інфекції, причому надавати перевагу краще радикальним методам. Крім того, використовують санаторні, кліматичні фактори, заняття фізкультурою (за умов відсутності протипоказань), раціональне харчування. Санаторно-курортне оздоровлення дітям із РЛ показане на базі місцевих санаторіїв кардіоревматологічного профілю при виключенні ознак гострого запалення.

Заняття спортом хворим на ревматичний процес протипоказане. Питання про заняття фізкультурою вирішується окремо у кожному випадку з урахуванням об'єму ураження серця та інших органів. При відсутності ознак загострення через рік дитина може відвідувати підготовчу групу з фізкультури, через 2 роки – основну групу, виключаючи участь у змаганнях, кросах.

За перший рік після ревматичної атаки в умовах диспансерного спостереження дитина повинна обстежуватися щомісяця, на другий рік – 1 раз на 3 місяці, потім при відсутності загострень – 1 раз у півріччя.