

ОГЛАВЛЕНИЕ

Участники издания	4
Предисловие	5
Список сокращений и условных обозначений.....	6
Глава 1. Острая ревматическая лихорадка и хроническая ревматическая болезнь сердца	9
<i>Б.С. Белов</i>	
Глава 2. Реактивные артриты	34
<i>А.М. Лиля, Т.В. Гапонова</i>	
Глава 3. Лаймский боррелиоз, или болезнь Лайма.....	49
<i>Л.П. Ананьева, Н.С. Баранова</i>	
Глава 4. Бактериальный (септический) артрит и инфекция протезированного сустава	97
<i>Б.С. Белов, Е.И. Бялик</i>	
Глава 5. Болезнь Уиппла.....	122
<i>Б.С. Белов</i>	
Глава 6. COVID-19 и иммуновоспалительные ревматические заболевания.....	138
<i>Б.С. Белов, Н.В. Муравьева</i>	
Глава 7. Вакцинопрофилактика инфекций при иммуновоспалительных ревматических заболеваниях	159
<i>Б.С. Белов, Н.В. Муравьева</i>	

ПРЕДИСЛОВИЕ

Ревматические болезни представляют собой большую гетерогенную группу заболеваний, которые принято подразделять на аутоиммунные и аутовоспалительные. Подавляющее большинство из них объединяет то, что, несмотря на громадный прогресс в последние годы в изучении патогенетических механизмов, на сегодняшний день их этиология остается неизвестной. И только для некоторых из них установлен инфекционный причинный фактор.

В представленном руководстве рассматриваются заболевания с установленным этиологическим фактором, которые в настоящее время встречаются не так часто по сравнению с ревматоидным артритом, остеоартритом, системными заболеваниями соединительной ткани и др. Вместе с тем в реальной клинической практике при появлении таких пациентов и ревматологи, и другие специалисты, особенно с небольшим опытом практической деятельности, испытывают определенные трудности. В частности, больные с острой ревматической лихорадкой в последние годы крайне редко приходят на прием к врачу, вместе с тем с учетом меняющихся свойств возбудителя — β -гемолитического стрептококка группы А — не исключается повышение частоты этого заболевания в ближайшем будущем. Реактивный артрит уже сейчас некоторые авторы позиционируют как «давно забытую болезнь», однако в реальной практике ее диагностика и дифференциальная диагностика со спондилоартритами нередко вызывают определенные затруднения. Также далеко не всегда специалист на амбулаторном приеме может предложить алгоритм обследования и лечения пациенту с подозрением на хроническую форму болезни Лайма. Ответы на эти вопросы можно найти в данном руководстве.

Авторы представили также современную тактику диагностики и лечения бактериальных артритов, инфекции протезированных суставов, болезни Уиппла; точку зрения о возможности развития ревматического заболевания *de novo* после перенесенного COVID-19, поражении суставов как проявления постковидного синдрома и др. Очень важной для принятия решения в реальной клинической практике является глава о вакцинации при ревматических заболеваниях, в которой приведены конкретные рекомендации при ведении таких больных.

Мы надеемся, что первое такое руководство будет востребовано не только ревматологами, но и врачами других специальностей — педиатрами, терапевтами, врачами общей практики, а также ординаторами и студентами медицинских вузов.

Чл.-кор. РАН, проф.
Лила Александр Михайлович

Глава 1

Острая ревматическая лихорадка и хроническая ревматическая болезнь сердца

Б.С. Белов

Острая ревматическая лихорадка — постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (кардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц (главным образом молодого возраста, от 7–15 лет) в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Хроническая ревматическая болезнь сердца — заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшегося после перенесенной острой ревматической лихорадки (ОРЛ).

Международная классификация болезней 10-го пересмотра: I00–I02 Острая ревматическая лихорадка; I05–I09 Хроническая ревматическая болезнь сердца.

Историческая справка

Первые сведения об ОРЛ (ранее называвшейся ревматизмом) как о заболевании суставов встречаются в древнекитайской медицине. Гиппократом (460–377 гг. до н.э.) описана клиника классического острого ревматического мигрирующего полиартрита и подмечен факт преиму-

щественного развития заболевания у лиц молодого возраста. В середине XVIII в. Ж. Буйо и Г.И. Сокольский независимо друг от друга дали четкое описание ревматического поражения сердца с формированием клапанных пороков. В дальнейшем рядом исследователей (С.П. Боткин, Г.М. Малков и др.) ревматизм был признан системным органическим заболеванием. Начиная с работ Л. Ашоффа, описавшего характерные для ревматизма гранулемы в миокарде, В.Т. Талалаевым, М.А. Скворцовым, И.В. Давыдовским, Н.А. Краевским, А.И. Струковым, Г.В. Орловской, Н.Н. Грицман и др. был проведен цикл анатомических и гистоморфологических исследований, приведших к трактовке заболевания с клинико-анатомических позиций. Существенным вкладом в изучение клинических форм, вариантов течения, диагностических критериев ОРЛ явились посвященные этим проблемам труды С.С. Зимницкого, Н.Д. Стражеско, М.П. Кончаловского, Г.Ф. Ланга, А.И. Нестерова, Б.А. Егорова, М.В. Черноуцко, В.Е. Незлина, Э.М. Гельштейна, П.Е. Лукомского, А.Б. Воловика, О.Д. Соколовой-Пономаревой, А.В. Долгополовой, В.А. Насоновой, Н.Н. Кузьминой и многих других отечественных терапевтов и педиатров.

Классификация

Таблица 1.1. Классификация и номенклатура ревматической лихорадки (Ассоциация ревматологов России, 2003) [1]

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия недостаточности кровообращения	
	основные	дополнительные		КСВ*	НУНА**
Острая ревматическая лихорадка. Повторная ревматическая лихорадка	Кардит. Артрит. Хорея. Кольцевидная эритема. Ревматические узелки	Лихорадка. Артралгии. Абдоминальный синдром. Серозиты	Выздоровление. Хроническая ревматическая болезнь сердца: • без порока сердца***; • порок сердца****	0 I IIА IIБ III	0 I II III IV

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

** Функциональный класс по НУНА.

*** Возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое верифицируется с помощью ЭхоКГ.

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

Этиология

Этиологическим фактором ОРЛ является инфекция, вызванная β -гемолитическим стрептококком группы А (БГСА). Имеющиеся данные Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) свидетельствуют о высокой (от 20 до 50%) распространенности БГСА-инфекций верхних дыхательных путей среди школьников. Таким образом, сохраняется потенциальная возможность развития ОРЛ у предрасположенных к ней индивидуумов, в основном молодого возраста. Помимо этого, больные с хронической ревматической болезнью сердца (ХРБС) представляют собой «постоянно действующий» семейно-генетический фонд предрасположенности к ОРЛ.

В последние годы все больше накапливается данных, которые позволяют вести речь о существовании «ревматогенных» БГСА-штаммов, обладающих высокой контагиозностью, тропностью к носоглотке, индукцией типоспецифических антител и др. А главное — «ревматогенные» стрептококки содержат эпитопы, способные перекрестно реагировать с различными тканями макроорганизма-хозяина: миозином и сарколеммальной мембраной, синовией и мозгом, т.е. теми структурами, которые вовлекаются в патологический процесс при ОРЛ.

Указанные данные подкрепляют концепцию молекулярной мимикрии (перекрестной реактивности) как основного патогенетического механизма реализации стрептококковой инфекции в ОРЛ, при котором образующиеся в ответ на антигены стрептококка антитела способны реагировать с аутоантигенами перечисленных выше органов хозяина.

В настоящее время особое значение приобретает контроль за всей группой заболеваний, связанных с А-стрептококковой инфекцией (включая ангины, скарлатину, ОРЛ, синдром стрептококкового токсического шока и др.), особенно в свете постоянно меняющейся вирулентности БГСА и периодического нарушения коллективного иммунитета. К элементам этого контроля относятся: создание запасов антибиотиков; освоение производства и снабжение врачей всем необходимым для проведения ранней диагностики стрептококковой инфекции; формирование специализированных лабораторий по выделению стрептококков и их идентификации, соответствующее оснащение; повышение квалификации врачей и специалистов; создание эффективной системы надзора за стрептококковой инфекцией и связанными с ней заболеваниями.

Эпидемиология

В подавляющем большинстве случаев ОРЛ развивается в детском и подростковом возрасте (7–15 лет), реже — у молодых лиц (до 23 лет). Половой

диморфизм четко не прослеживается. В России по состоянию на 2021 г. первичная заболеваемость ОРЛ составляет в целом 0,006/1000 населения. Частота впервые выявленной ХРБС — 0,04/1000. Распространенность ХРБС среди детей в возрасте 0–14 лет составляет 0,07 на 1000, 15–17 лет — 0,2 на 1000, среди взрослого населения — 0,95 на 1000 [2].

Патогенез

В целом патогенез ОРЛ и ХРБС (рис. 1.1) обусловлен сложными иммунопатологическими процессами, возникающими в восприимчивом макроорганизме, обладающем набором генетических детерминант, под влиянием повторных БГСА-инфекций с участием «ревматогенных» А-стрептококковых штаммов, компоненты которых способны активировать клеточно-опосредованный и гуморальный иммунный ответ с развитием аутоиммунных реакций. Повторные атаки ОРЛ, возникающие под влиянием «ревматогенных» БГСА-штаммов, усугубляют структурные изменения клапанов и ведут к формированию ревматических пороков сердца.

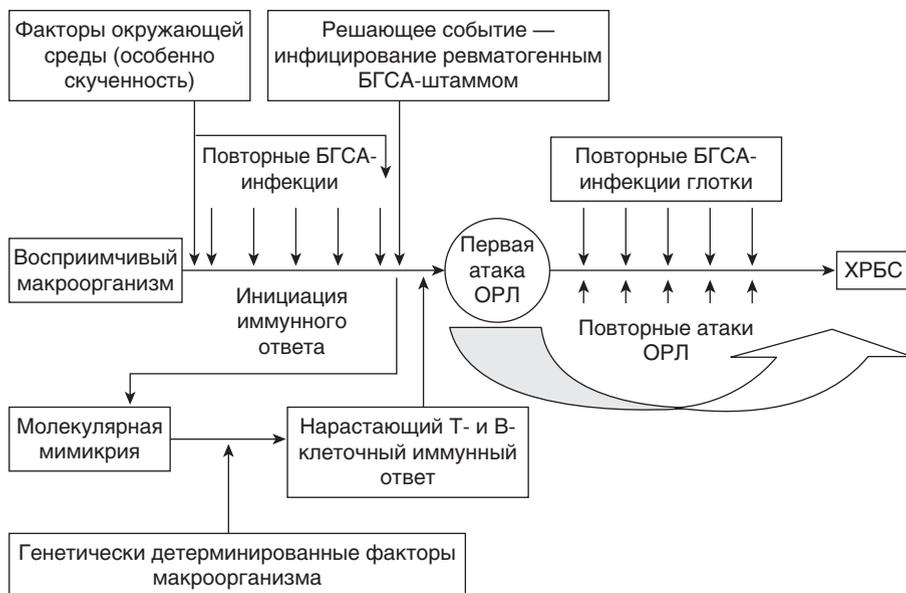


Рис. 1.1. Схема патогенеза острой ревматической лихорадки и хронической ревматической болезни сердца

Клиническая картина

Острота дебюта ОРЛ зависит от возраста больных. Более чем в половине случаев заболевания, начавшегося в детском возрасте, через 2–3 нед после ангины внезапно повышается температура до фебрильных цифр, появляются симметричные мигрирующие боли в крупных суставах (чаще всего коленных) и признаки кардита (перикардальные боли, одышка, сердцебиение и др.). У остальных детей наблюдается моносиндромное течение с преобладанием признаков артрита или кардита или — редко — хореи. Столь же остро по типу «вспышки» ОРЛ развивается у школьников среднего возраста и солдат-новобранцев, перенесших эпидемическую БГСА-ангину. Для подростков и молодых людей характерно постепенное начало — после стихания клинических проявлений ангины появляются субфебрильная температура, артралгии в крупных суставах или только умеренные признаки кардита.

Повторная атака ОРЛ провоцируется БГСА-инфекцией и проявляется преимущественно кардитом, реже кардитом и полиартритом, редко — хореей.

Температурная реакция варьирует от субфебрилитета до лихорадки.

Поражение кожи в виде кольцевидной (аннулярной) эритемы наблюдается у 4–17% больных детей на высоте атаки ОРЛ. Характеризуется бледно-розовыми кольцевидными высыпаниями диаметром от нескольких миллиметров до 5–10 см с преимущественной локализацией на туловище и проксимальных отделах конечностей (но не на лице!). Эритема имеет транзиторный мигрирующий характер, не возвышается над уровнем кожи, не сопровождается зудом или индурацией, бледнеет при надавливании, быстро исчезает без остаточных явлений (пигментаций, шелушения, атрофических изменений).

Подкожные ревматические узелки в последние годы наблюдаются очень редко (1–3%). Это округлые плотные малоподвижные безболезненные образования различных размеров на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек, ахилловых сухожилий, остистых отростков позвонков, затылочной области *gallea aponeurotica* с циклом обратного развития от 2 нед до 1 мес.

Ревматический полиартрит (60–100% случаев) — мигрирующий полиартрит преимущественно крупных и средних суставов (коленных, голеностопных, реже — локтевых, плечевых, лучезапястных). Как правило, сочетается с кардитом и редко (10–15% случаев) протекает изолированно. Преобладающая форма поражения в последние годы — преходящий **олигоартрит** и — очень редко — **моноартрит**. Отличается быстрой регрессией воспалительных изменений в суставах под влиянием противовоспалительной терапии.

В отдельных случаях возможны атипичные проявления суставного синдрома — поражение мелких суставов кистей и стоп, асимптомные сакроилииты I–II стадий по Dale, чаще у мужчин молодого возраста.

В 10–15% случаев выявляется только **артралгия** (мигрирующая боль в крупных суставах различной интенсивности), которая, в отличие от артрита, не сопровождается болезненностью при пальпации и другими симптомами воспаления. По сравнению с мигрирующим полиартритом, она имеет меньшую специфичность для ОРЛ и поэтому относится к малым диагностическим критериям заболевания.

Кардит — ведущий синдром ОРЛ, выявляющийся в 90–95% случаев, который определяет тяжесть течения и исход заболевания. Основополагающим компонентом кардита считается вальвулит (преимущественно — митрального, реже — аортального клапанов), проявляющийся органическим сердечным шумом, возможно, в сочетании с миоперикардитом. Симптомы ревматического вальвулита следующие: а) дующий связанный с I тоном систолический шум на верхушке сердца (митральная регургитация); б) непостоянный низкочастотный мезодиастолический шум в митральной области; в) высокочастотный убывающий протодиастолический шум, выслушиваемый вдоль левого края грудины (аортальная регургитация). Поражение сердца по типу миоперикардита [тахикардия, расширение границ сердечной тупости, приглушенность тонов сердца, шум трения перикарда, нарушения проводимости на электрокардиограмме (ЭКГ) и т.д.] при отсутствии вальвулита повсеместно признается как не характерное для ОРЛ и является показанием для проведения тщательной дифференциальной диагностики с кардитами иной этиологии (см. ниже).

Изолированное поражение аортального клапана без шума митральной регургитации не характерно для ОРЛ.

Важнейшая особенность вальвулита при первой атаке ОРЛ — четкая положительная динамика под влиянием активной антиревматической терапии. В преобладающем большинстве случаев на фоне лечения происходит нормализация частоты сердечных сокращений, восстановление звучности тонов, уменьшение интенсивности систолического и диастолического шумов, сокращение границ сердца, исчезновение симптомов недостаточности кровообращения.

ОРЛ как проблема большой социальной значимости определяется приобретенными ревматическими пороками сердца, которые по мере прогрессирования приводят к стойкой нетрудоспособности и преждевременной смерти. Частота формирования ревматических пороков сердца после первой атаки ОРЛ у детей составляет 20–25%. Преобладают изолированные пороки сердца, чаще митральная недостаточность. Реже формируется недостаточность аортального клапана, митральный стеноз и митрально-аортальный порок.

Однако необходимо постоянно помнить, что примерно у 7–10% детей после перенесенного кардита формируется пролапс митрального клапана.

Среди подростков, перенесших первую атаку ОРЛ, пороки сердца диагностируются в 1/3 случаев. У взрослых пациентов данный показатель составляет 39–45%, причем максимальная частота возникновения ревматических пороков сердца (>75%) наблюдается в течение первых трех лет от начала болезни. У больных, перенесших первую атаку ОРЛ в возрасте 23 лет и старше, сочетанные и комбинированные ревматические пороки сердца формируются в 90% случаев [3].

Ревматическая хорея (малая хорея, хорея Сиденгама) диагностируется у 6–30% больных детей и редко у подростков. Чаще поражаются девочки и девушки.

Основные клинические проявления ревматической хорей наблюдаются в различных сочетаниях и с вариабельной степенью выраженности. Они включают хореические гиперкинезы; мышечную гипотонию (вплоть до дряблости мышц с имитацией параличей); расстройства статики и координации; сосудистую дистонию; психоэмоциональные нарушения (неустойчивость настроения, раздражительность, плаксивость и т.д.). Малая хорея, как правило, сочетается с другими клиническими синдромами ОРЛ (кардит, полиартрит), однако у 5–7% больных она может быть единственным проявлением болезни. В этих ситуациях, т.е. при отсутствии иных критериев ОРЛ, диагноз ревматической хорей правомочен только после исключения прочих причин поражения нервной системы.

Поражение серозных оболочек в настоящее время встречается редко, только при тяжелом течении первой атаки и/или повторной ревматической лихорадки, и проявляется преимущественно абдоминальным синдромом разной интенсивности с быстрым обратным развитием на фоне противовоспалительной терапии.

Диагностика

Лабораторные исследования

При остром начале болезни уже в первые дни наблюдают увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и концентрации С-реактивного белка (СРБ), реже — развитие нейтрофильного лейкоцитоза. Увеличение СОЭ и концентрации СРБ часто сохраняется в течение длительного времени после исчезновения клинических признаков ОРЛ.

Общий анализ мочи обычно не изменен. Иногда обнаруживают минимальную протеинурию или микрогематурию.

При бактериологическом исследовании мазка из глотки выявляют БГСА, однако это не позволяет дифференцировать активную инфекцию