

ЛЕКЦИЯ

КЛАССИФИКАЦИЯ И НОМЕНКЛАТУРА РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ

*В.А. Насонова, Н.Н. Кузьмина, Б.С. Белов
ГУ Институт ревматологии РАМН, Москва*

Вопросы, связанные с классификацией в любой области знаний, всегда привлекают к себе пристальное внимание медицинской общественности, поскольку они являются отражением состояния науки и практики в определенный период времени. Однако каждая классификация, в особенности - клиническая, ни в коей мере не является законченной научной системой, а представляет собой лишь инструмент для текущей практической деятельности специалиста.

Любая клиническая классификация должна базироваться, как минимум, на трех принципах:

1. Приемственность, т.е. узнаваемость для врачей, исходя из предшествовавшего варианта классификации.
2. Соответствие международной терминологии - в настоящее время Международной классификации болезней X пересмотра - МКБ-X.
3. Современность, основанная на реальных достижениях и состоянии проблемы к моменту введения классификации в практику.

Осуществление указанных принципов - задача нелегкая, учитывая разнообразие точек зрения отдельных ученых и практических врачей. Классификация необходима прежде всего потому, что она позволяет врачу объединить и в то же время дифференцировать клинические наблюдения и факты в системе знаний, где основные формы заболеваний находят свое место, определяют клиническую индивидуальность, устанавливают связь и различия с другими близкими заболеваниями и, таким образом, становятся понятны врачу [3]. Клиническая классификация - это ключ, дающий возможность врачам говорить на одном языке и профессионально понимать друг друга, когда решаются вопросы о причинах страдания пациента и возможностях оказания ему помощи. Но современные клинические классификации болезней нужны и для того, чтобы обобщать достоверный диагностический материал и корректно сопоставлять результаты научных исследований.

Все вышеизложенное целиком и полностью относится к проблемам терминологии, номенклатуры и классификации острой ревматической лихорадки (ОРЛ).

XX век ознаменовался небывалым интересом к проблеме ОРЛ (ревматизма, в соответствии с предыдущей терминологией) со стороны врачей многих специальностей - ревматологов-терапевтов и педиатров, неврологов, психиатров, инфекционистов, кардиохирургов и др. В течение длительного периода времени велась интенсивная работа по совершенствованию номенклатуры и классификации в связи с высокой распространенностью ОРЛ (ревматизма) и связанных с ней пороков сердца. В частности, более 30 лет активно использовалась классификация, принятая на специальном симпозиуме Всесоюзного антивревматического комитета (1964 г.) по докладу академика А.И. Нестерова (табл. 1). В соответствии с этой классификацией диагноз болезни формулировали по 4 основным критериям: 1) фаза болезни - активная (с выделением трех степеней активности), неактивная; 2) клинико-анатомическая характеристика поражения - на первом месте поражение сердца, далее - другие локализации; 3) характер течения болезни (острый,

подострый, затяжной, непрерывно-рецидивирующий, латентный) и 4) состояние кровообращения [3].

Со временем стала необходимой более строгая оценка возможности органичного поражения различной локализации в связи с уточнением патогенетической роли феномена молекулярной мимикрии, основанной на общности антигенов бета-гемолитического стрептококка группы А (БГСА) и тех или иных органов. Спорные вопросы возникли в связи с неврологической патологией. Многолетние наблюдения за больными с так называемым нейроревматизмом, протекавшим без кардита и сформировавшегося ревматического порока сердца, позволили сначала поставить под сомнение, а затем отвергнуть возможность развития ревматического энцефалита, менингоэнцефалита и цереброваскулита. По мере изучения внекардиальных проявлений выявилась несостоятельность ревматической природы гепатита, ирита и иридоциклита, тиреоидита. Динамические клинико-морфологические (по данным биопсий) исследования показали, что в начале болезни может развиваться быстро проходящий гломерулонефрит токсического генеза без исхода в хронический.

В дальнейшем, в начале 1990-х гг., был подготовлен уточненный проект классификации и номенклатуры, в котором основные изменения касались группировки ревмокардита без порока сердца, и была констатирована возможность полного излечения больного, что было отражено в графе "неактивная фаза - без признаков сердечных изменений" (табл. 2). Однако по мере последующего практического применения классификации стало очевидным, что клинико-временной принцип выделения вариантов течения, устанавливаемых при выписке больного из стационара (до 3 мес. - острое, до 6 мес. - подострое, до 12 мес. -затяжное течение и т.д.) утратил значимость как в терапевтическом, так и прогностическом аспектах. Оправдало себя лишь выделение острого и по началу (лихорадка, полисиндромность) и по прогрессированию течения, что соответствовало понятию ОРЛ [2.] Возникла необходимость более строгого подхода к латентному (т.е. без ОРЛ в анамнезе) формированию порока сердца, поскольку широкое использование эхокардиографии (ЭхоКГ) позволяло часто выявлять у таких больных пролапс митрального клапана, врожденную патологию хорд, что отвергало диагноз последнего [1]. Более того, было показано, что такая клапанная патология, как латентно сформированный митральный стеноз, ранее считавшийся исходом только ревматического процесса, может наблюдаться и при первичном антифосфолипидном синдроме [4].

Предыдущие классификации предусматривали разделение "активной фазы ревматизма" на 3 степени, различающиеся, главным образом, по особенностям воспалительного процесса в пораженных органах и системах. При этом клинико-лабораторные данные отражали выраженность экссудативного компонента воспаления и острофазовых белковых реакций. В настоящее время такая градация признана нецелесообразной, учитывая отсутствие жестких, однозначно трактуемых критериев, присущих каждой из степеней активности.

Таким образом, в наступившем XXI веке назрела явная необходимость пересмотра классификации и номенклатуры с точки зрения общепринятой международной терми-

РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ И НОМЕНКЛАТУРА РЕВМАТИЗМА (1964 г.)

Таблица 1

Фаза болезни	Клинико-анатомическая характеристика поражений		Характер течения	Состояние кровообращения
	Сердца	Других систем и органов		
Активная I, II, III степень	Ревмокардит первичный без порока сердца Ревмокардит возвратный с пороком клапанов (каким) Ревматизм без явных изменений сердца	Полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром) Хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебральный васкулит, нервно-психические расстройства Васкулит, нефрит, гепатит, пневмония, поражение кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит	Острое, подострое, затяжное, непрерывно – рецидивирующее, латентное	H 0 H I H IIА H II Б H III
Неактивная	Миокардиосклероз ревматический Порок сердца (какой)	Последствия и остаточные явления перенесенных внесердечных поражений		

РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ И НОМЕНКЛАТУРА РЕВМАТИЗМА (1990 г.)

Таблица 2

Фаза болезни	Клинико-анатомическая характеристика поражений		Характер течения	Состояние кровообращения
	Сердца	Других систем и органов		
Активная I, II, III степень	Ревмокардит первичный* возвратный (без порока клапанов)** – выраженный – умеренный – слабый	Полиартрит, полиартралгии Малая хорея Абдоминальный синдром и другие серозиты Кольцевидная эритема Ревматические узелки Ревматическая пневмония Цереброваскулит	Острое, подострое, затяжное, непрерывно – рецидивирующее, латентное	H 0 H I H IIА H II Б H III
Неактивная	Ревмокардит возвратный с пороком сердца Порок сердца (какой) Миокардиосклероз ревматический Без явных сердечных изменений			

* по возможности уточнить ведущую локализацию поражения сердца (миокардит, эндокардит, перикардит)

** – указать количество перенесенных приступов

КЛАССИФИКАЦИЯ РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ (АРР, 2003)

Таблица 3

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК КСВ* NYHA**	
	Основные	Дополнительные			
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление Хроническая ревматическая болезнь сердца: – без порока сердца*** – с пороком сердца****	0 I IIА IIБ III	0 I II III IV
Повторная ревматическая лихорадка	Кольцевидная эритема Ревматические узелки				

Примечания: * – по классификации Н.Д.Стражеско и В.Х.Василенко;

** – функциональный класс по NYHA

*** – возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняется с помощью Эхо-КГ;

**** – 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.).

нологии (табл.3) . Так, термин "острая ревматическая лихорадка" (а не ревматизм!) представляется наиболее оправданным, поскольку он привлекает внимание врача к выяснению связи с инфекцией, вызванной БГСА, а также необходимости назначения антибиотиков для эрадикации этой инфекции в остром периоде (первичная профилактика) и с целью предотвращения повторных атак (вторичная профилактика). Что касается термина "первичный ревмокардит (ревматизм)", то клинический опыт показал нередкое расширение этого понятия на любое, впервые диагностиро-

ванное заболевание сердца, включая пролапс митрального клапана как проявление гипермобильного синдрома, при котором могут быть и артралгии из-за перегрузки или нестабильности крупных и средних суставов. Более того, за последние 20 лет динамические ЭХО-КГ исследования показали, что основополагающим компонентом ревматического кардита является вальвулит, проявляющийся органическим сердечным шумом, возможно, в сочетании с миоперикардитом (Приложение 1). Поражение сердца по типу миоперикардита при отсутствии вальвулита, по-видимому,

Таблица 4

КРИТЕРИИ КИСЕЛЯ-ДЖОНСА, ПРИМЕНЯЕМЫЕ ДЛЯ ДИАГНОСТИКИ ОРЛ (В МОДИФИКАЦИИ APP, 2003)

Большие критерии	Малые критерии	Данные, подтверждающие предшествовавшую А- стрептококковую инфекцию
Кардит Полиартрит Хорея Кольцевидная эритема Подкожные ревматические узелки	Клинические: артралгия лихорадка Лабораторные: повышенные острофазовые реактанты: СОЭ С - реактивный белок Инструментальные: удлинение интервала PR на ЭКГ признаки митральной и/или аортальной регургитации при Допплер- ЭхоКГ	Позитивная А - стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А - стрептококкового антигена. Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител (АСЛ-О, анти-ДНК-аза В)

Примечания:

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ.

Особые случаи:

1. Изолированная ("чистая") хорея - при исключении других причин (в т.ч. PANDAS)
2. Поздний кардит - растянутое во времени (> 2 мес.) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита - при исключении других причин.
3. Повторная ОРЛ на фоне ХРБС (или без нее).

вообще не характерно для ОРЛ, но при этом требуется дифференциальная диагностика с кардитами иной этиологии (в первую очередь - вирусной).

С другой стороны, при ОРЛ на фоне ярко выраженного мигрирующего полиартрита или малой хореи клиническая симптоматика кардита может быть выражена слабо. В связи с этим возрастает диагностическая значимость ЭхоКГ- исследования с использованием Допплеровской техники, позволяющего оценить анатомическую структуру сердца и состояние внутрисердечного кровотока, в т.ч. выявить митральную или аортальную регургитацию как раннего признака вальвулита. В частности, например вспышки ОРЛ в США показало, что применение ЭхоКГ дало возможность выявить поражение клапанов сердца у 47% больных с ревматическим артритом и у 57% - с "изолированной" хореей [7]. С учетом вышеизложенного данные ЭхоКГ- исследования включены в состав "малых" модифицированных диагностических критериев Киселя-Джонса для ОРЛ (табл.4)

Преобладающая форма поражения суставов при ОРЛ в современных условиях - мигрирующий олигоартрит и - реже - моноартрит крупных суставов, диктует необходимость их разграничения с артритами другого генеза, в том числе постстрептококковым артритом, имеющим, по многочисленным данным, четко очерченные клинко-эпидемиологические характеристики: короткий латентный период после перенесенного БГСА- тонзиллита/ фарингита; стойкое, как правило, симметричное поражение крупных суставов; отсутствие кардита и хорей, медленный ответ на терапию нестероидными противовоспалительными препаратами; полное обратное развитие без рентгенологических изменений через 2-4 мес. от начала болезни.

Проблема дифференциального диагноза "изолированной" (т.е. при отсутствии других диагностических критериев ОРЛ) ревматической хорей в последние годы привлекает все большее внимание ревматологов, педиатров, детских психоневрологов в связи с описанием нового синдрома, обозначаемого аббревиатурой PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders associated with group A Streptococcal infection). Характерными признаками этого синдрома являются: 1)обсессивно- компульсивные расстройства (навязчивые мысли + навязчивые движения); 2) дебют заболевания в препубертантном периоде (до 12 лет); 3)острое начало и приступообразное течение; 4)доказанная хронологическая связь с предшествовавшей

БГСА - инфекцией ротоглотки, подтвержденная микробиологическими (выделение возбудителя в мазке из зева и/или серологическими - повышение титров антистрептолизина - О и анти-ДНК-азы) методами; 5) неврологические отклонения (хореоформные гиперкинезы) [6]. Примечательно, что назначение адекватной и продолжительной (до исчезновения признаков) противострептококковой антибиотикотерапии (пенициллины или оральные цефалоспорины) приводило к полному регрессированию психоневрологической симптоматики у таких больных [5]. Является ли данный синдром одним из вариантов ревматической хорей Сиденгама или он представляет собой самостоятельную нозологическую единицу, как это очевидно для постстрептококкового артрита? Ответы на эти вопросы должны дать дальнейшие клинические исследования, однако значительное своеобразие (выраженность психиатрических аспектов) и полное излечение антибиотиками, позволяет предполагать что PANDAS является отдельной нозологической формой.

Несмотря на значительное снижение частоты кольцевидной эритемы и ревматических узелков у детского контингента больных и фактическое отсутствие таковых у подростков и взрослых пациентов, специфичность данных синдромов при ОРЛ остается высокой, в силу чего они сохраняют диагностическую значимость и по-прежнему фигурируют в качестве больших критериев, наряду с кардитом, артритом и хореей.

Клинические и лабораторные синдромы, входящие в "малые" диагностические критерии Киселя -Джонса, и в настоящее время встречаются достаточно часто при ОРЛ. Тем не менее диагностическая ценность упомянутых показателей сохраняется лишь при наличии хотя бы одного большого клинического критерия.

В диагностике и дифференциальной диагностике ОРЛ нередко возникают затруднения, связанные с интерпретацией результатов исследований, направленных на подтверждение предшествовавшей развитию заболевания БГСА- инфекции глотки. Основные положения, позволяющие наиболее верно трактовать полученные данные, заключаются в следующем:

1. Позитивная БГСА- культура, выделенная из зева больного, может быть доказательством как активной инфекции, так и отражением бессимптомного носительства данного микроба.

2. Негативные результаты микробиологического ис-

следования, как и отрицательные данные теста быстрого определения антигена не исключают активную БГСА - инфекцию.

3. Диагностическая значимость исследований противострептококкового иммунитета повышается при одновременном определении двух типов антител (антистрептолизин-О, антидеоксирибонуклеаза-В), однако следует помнить, что повышение уровня вышеуказанных антител может наблюдаться после глоточных инфекций, вызванных β - гемолитическими стрептококками группы С или G, не являющимися этиологическими факторами ОРЛ.

4. При позднем кардите или "изолированной" хорее титры противострептококковых антител могут быть нормальными.

Повторная атака у больных с ревматическим анамнезом рассматривается как новый эпизод ОРЛ, а не рецидив первого. В этих условиях (особенно на фоне сформированного порока сердца, когда диагностика кардита в значительной степени затруднена), предположительный диагноз повторной ОРЛ может быть поставлен на основании одного "большого" или только "малых" критериев в сочетании с повышенными или повышающимися титрами противострептококковых антител. Окончательный диагноз возможен

лишь после исключения интеркуррентного заболевания и осложнений, связанных с пороками сердца (в первую очередь, инфекционного эндокардита).

Хроническая сердечная недостаточность оценивается в соответствии с классификациями Стражеско-Василенко (степень) и Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (функциональный класс).

Таким образом, представленная классификация ОРЛ направлена на достоверное распознавание болезни, ее раннюю диагностику, а, следовательно, и максимально раннее комплексное лечение антибиотиками и противовоспалительными препаратами с последующим проведением вторичной профилактики.

Примеры клинического диагноза, в соответствии с рубрикой МКБ-Х, представлены в приложении 2.

P.S. Авторы выражают искреннюю признательность проф. Н.А. Шостак (Москва) и проф. С.С. Якушину (Ярзань) за активную работу над проектом классификации, а также всем коллегам, высказавшим свои замечания и предложения, которые были учтены при подготовке окончательного варианта, представленного в данной публикации.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Матулис А.А. Распространенность, диагностика и лечение латентного ревматизма. Дисс.д.м.н. Вильнюс, 1969.
2. Насонова В.А. Эволюция учения о рабочей классификации и номенклатуре ревматизма. Вестн. РАМН, 1996, 11, 10-14.
3. Нестеров А.И. Ревматизм. М., Медицина, 1973.
4. Решетняк Т.М., Котельникова Г.П., Фомичева О.А. и др. Кардиологические аспекты антифосфолипидного синдрома. Часть I. Клапанные поражения сердца при первичном и вторичном антифосфолипидном синдроме и системной красной волчанке. Кардиология, 2002, 8, 38-43.
5. Murphy M.L., Pichichero M.E. Prospective identification and treatment of children with pediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with group A streptococcal infection (PANDAS). - Arch. Pediatr. Adolesc. Med., 2002, 156, 356-361.
6. Swedo S.E., Leonard H.L., Garvey M. et al. Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections: clinical description of first 50 cases. Am. J. Psychiatry, 1998, 155, 264-271.
7. Veasy L.G., Tani L.Y., Hill H.R. Persistence of acute rheumatic fever in the intermountain area of the United States. J. Pediatr., 1994, 124, 9-16.

Поступила 5.01.04