

Трудности диагностики ревматической хореи у детей (клинический случай)

М.Г.Кантемирова^{1,2}, О.А.Коровина^{1,2},
В.А.Артамонова¹, Ю.Ю.Новикова¹,
В.Д.Русакова², А.А.Шокин²,
Д.Ю.Овсянников^{1,2}, И.Е.Колтунов^{1,2}

¹Российский университет дружбы народов,
Москва

²Морозовская городская детская
клиническая больница, Москва

В статье представлено клиническое наблюдение ребенка с острой ревматической лихорадкой с поражением сердца и нервной системы. Одним из самых загадочных проявлений ревматической лихорадки, представляющим особые сложности в проведении дифференциальной диагностики является ревматическая хорея, которая может протекать изолированно или в сочетании с другими проявлениями заболевания. Особенности описанного клинического наблюдения является «психотическая маска» хореи (шизофреноподобный синдром) и развитие у ребенка тяжелого эндомиокардита с комбинированным поражением митрального и аортального клапанов, формированием порока сердца в исходе заболевания.

Ключевые слова: острая ревматическая лихорадка, хорея, эндомиокардит, дети.

The difficulties in diagnostics of rheumatic chorea in children (case report)

M.G.Kantemirova^{1,2}, O.A.Korovina^{1,2},
V.A.Artamonova¹, Yu.Yu.Novikova¹,
V.D.Rusakova², A.A.Shokin²,
D.Yu.Ovsyannikov^{1,2}, I.E.Koltunov^{1,2}

¹PFUR, Moscow

²Morozov City Children Hospital, Moscow

This paper describes a clinical case of acute rheumatic fever (ARF) in a child with combined involvement of the heart and nervous system. Chorea is one of the most mysterious manifestations of rheumatic fever, representing special difficulties in the differential diagnosis. Rheumatic chorea may be presented as isolated syndrome or in combination with other manifestations of the disease. The features of this clinical observation are «psychotic mask» of chorea (schizophrenia-like syndrome) and severe endomyocarditis with mitral and aortic valve defect in the outcome of the disease.

Keywords: acute rheumatic fever, chorea, endomyocarditis, children.

Клиническая картина ревматизма в последние десятилетия XX века на фоне продолжающегося снижения общей и первичной заболеваемости острой ревматической лихорадкой (ОРЛ) претерпела определенные изменения: уменьшение активности системного воспаления привело к большему распространению маломанифестных форм заболевания, что значительно затрудняет своевременную диагностику [1]. По мнению J.Stollerman к самым загадочным проявлениям ревматической лихорадки, представляющим особые сложности в проведении дифференциальной диагностики, следует отнести ревматическую хорею [2]. В начале 80-х годов XX века в работах Н.А.Тюрина с соавторами отмечалась большая частота малой хореи, диагностируемой у 36% детей с ревматизмом [3, 4]. На рубеже XX века на долю нейроревматизма, по данным отечественных ревматологов, приходилось от 12 до 17% [1, 5].

Проведенный анализ семиотики ревматической лихорадки, по материалам многопрофильной Морозовской детской городской клинической больницы (МДГКБ) за последнее десятилетие, в сравнении с данными Н.Н.Кузьминой с соавт. (2010) и J.H.Stollerman (1997) [1, 2], показал, что клинические проявления ревматической лихорадки в большей степени сопоставимы с данными «вспышки» ОРЛ в США (штат Юта) 1985–1986 гг., чем с данными НИИ ревматологии РАМН [6]. Согласно этому сопоставлению, хорея в виде моносиндрома или в сочетании с другими клиническими проявлениями ОРЛ, по нашим данным, встречалась в 1,5 раза чаще, чем в США и в 3 раза чаще, чем в Москве в 1980–1990-х годах (40,9, 28,2 и 12,6% соответственно) (рис. 1). Были проанализированы истории болезней 18 детей с ревматической хореей, госпитализированных в МДГКБ в период с 2001 по 2011 гг. Среди детей преобладали девочки (11 из 18 детей). Возраст детей составил от 6 до 15 лет (9,7±2,1). При отсутствии или слабой выраженности ревмокардита, кроме общепринятых методов, проводилось обследование для исключения других причин гиперкинетических синдромов (КТ, МРТ головного мозга, ЭЭГ, электромиография, определение АТ к кардиолипинам, АНФ, Мп, Fe, церулоплазмину сыворотки крови и мочи, осмотр окулиста, невролога). У детей с хореей достоверно чаще, чем у детей с ревматической лихорадкой без поражения нервной системы ($p<0,05$), в перинатальном анамнезе выявлялись поражения нервной системы гипоксически-травматического характера (61% и 35% соответственно), патология родов (22% и 11%), а также достоверно чаще ($p<0,01$) развивались состояния, требовавшие наблюдения невролога в раннем и дошкольном возрасте (50 и 15% соответственно). Как и в предыдущие годы, абсолютно преобладала гемихорея (78%) с подострым началом (72%), постепенным нарастанием симптоматики в виде хореических гиперкинезов (100%), мышечной гипотонии (100%) от умеренной до выраженной (до степени гемипареза у 17% детей), нарушения координации (94%); у подавляющего большинства пациентов регистрировалось нарушение почерка (89%), гиперрефлексия (72%), нарушение речи (61%), эмо-

Сведения об авторе:

Кантемирова Марина Григорьевна – к.м.н., доцент кафедры педиатрии медицинского факультета Российского университета дружбы народов

Основные показатели динамического наблюдения пациента Н.						
Месяц	03	06	07	08	09	07
Год	2008	2009	2009	2009	2010	2012
Клинические и лабораторно-инструментальные данные						
Гиперкинезы	Нет	++++	++	нет	нет	нет
Расширение границ сердца	Нет	++++	++		нет	нет
Приглушение тонов	Нет	+++	+	+	+	+
Шум недостаточности митрального и аортального клапанов	Нет	++++	++	–	–	–
Стадия НК	0	2А	1	0-1	0-1	0-1
СОЭ	норма	26	8	5	5	7
СРБ (N – 0,003г/л)	–	0,019	0,002	0,002	0,001	0,001
АСЛ-О (N – 1:250; до 200 ед)	–	1:500	1:250	1:1000	376	353
PR	0,11–0,12	0,17	0,14	0,15	0,14	0,16
ЧСС	75–90	95-96	55–54	83–77	70–80	54–58
Регургитация на МК	1+	4+	3+	3+	2+	1–2+
Регургитация на Аок	0	4+	4+	3+	2+	2+
Терапия						
Пенициллин в/м		++++				
Пролонгированные формы пенициллина ежемесячно		+	+	+	+	+
Преднизолон		+++++	++++	++		
Ацетилсалициловая кислота		+++++	++++	++		
Верошпирон		++++	+++	+++	++	+
Капотен		+	+	+	+	+

циональная лабильность (61%). У троих девочек малая хорея в дебюте заболевания была единственным проявлением болезни, протекала по типу моносиндрома.

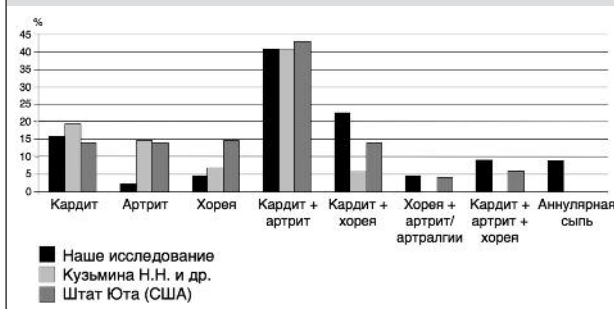
Всем детям с хореей проводилась стандартная терапия ОРЛ. Антибактериальная терапия: включала преимущественно пенициллин 10–14 дней с переводом на дюранные формы (экстенциллин, ретарпен, бициллин-5); противовоспалительная терапия – преднизолон 0,75–1 мг/кг в течение 7–10 дней с последующим постепенным снижением. Попытки применения нестероидных противовоспалительных препаратов не привели к улучшению состояния больных, уменьшению клинической симптоматики нейроревматизма. При лечении хорей использовались также фенobarбитал, сонапакс, фенибут, физиотерапия (УВЧ по лобно-затылочной методике, электрофорез по Шербаку с CaBr₂, электросон) [6].

Таким образом, в результате проведенного исследования были установлены следующие особенности современного течения ревматической хорей: увеличение частоты нейроревматизма у детей; яркий гиперкинетический синдром у подавляющего большинства пациентов, с выраженной мышечной гипотонией по типу «гемипарезов» у 17% больных; высокая концентрация неблагоприятных перинатальных факторов поражения нервной системы и связанных с этим состояний, требующих наблюдения невролога в раннем, дошкольном возрасте и после перенесенной хорей; необходимость терапии глюкокортикоидными гормонами (при обязательном условии исключения моносиндромного дебюта системной красной волчанки и опухоли мозга).

Приводим **клиническое наблюдение** полисиндромного течения ОРЛ с выраженными проявлениями хорей. Мальчик Никита В., 11 лет, поступил в психоневрологическое отделение для детей-сирот МДГКБ 23 июня 2009 г. с направляющим диагнозом: дилатационная кардиомиопатия, гиперкинетический синдром.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 2-й беременности (1-я беременность – медаборт). Мать в

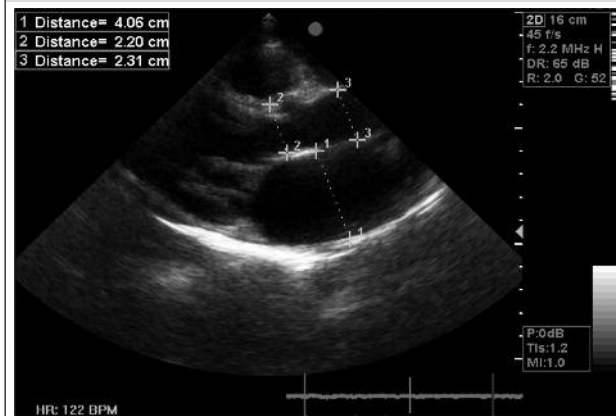
Рис. 1. Структура клинических проявлений ОРЛ в разных исследованиях [1, 2, 6]



женской консультации не наблюдалась. Роды на 36-й неделе гестации, масса при рождении – 2450 г, длина – 45 см. После рождения состояние распенивалось как тяжелое, находился на ИВЛ 8 сут, перенес бактериальный менингит, омфалит. Воспитывался в детских государственных учреждениях. Перенесенные заболевания: частые ОРВИ, протекающие с высокой лихорадкой, ветряная оспа. Профилактические прививки проводились по индивидуальному графику, без осложнений. Находился под наблюдением психиатра, невролога в связи с нарушениями поведения, умеренной умственной отсталостью на резидуально-органическом фоне, астеноневротическим синдромом. Получал постоянную психокорректирующую терапию курсами (сонапакс, финлепсин, тизерцин, неулептин, хлорпротиксен). Регулярно проходил диспансерные осмотры: клинко-инструментальных изменений сердечно-сосудистой системы, гиперкинезов, воспалительной активности в анализах крови не было. Последняя диспансеризация в марте 2008 г. (таблица). Анамнестических данных о перенесенных заболеваниях в течение последнего месяца перед госпитализацией нет.

С 20 июня 2009 г. появились «вычурные движения», нарушение походки. 22 июня консультирован неврологом, поставлен диагноз: гиперкинетический синдром. В этот же день на диспансерном обследо-

Рис. 2. Эхокардиограмма пациента Н.



вании при проведении эхокардиографии выявлено расширение левых отделов сердца (левое предсердие 39×45 мм, левый желудочек: КДР – 53 мм, КСР – 31 мм) при нормальной систолической функции левого желудочка (ФВ – 75%), дисфункция створок митрального и аортального клапанов с умеренной митральной и аортальной недостаточностью. После консультации кардиологом ребенок был госпитализирован с направляющим диагнозом: дилатационная кардиомиопатия, гиперкинетический синдром, умственная отсталость умеренная с нарушениями поведения, расходящееся косоглазие.

При поступлении в отделение обращали внимание выраженные нестереотипные гиперкинезы в лицевой мускулатуре, конечностях, оживление сухожильных рефлексов, мышечная гипотония, нарушение походки, координационных проб, «смазанная» отрывистая речь. Также были: выраженная эмоциональная лабильность (дурашливость, хихиканье сменялись раздражительностью, плаксивостью), проявления ваготонии (акрогипергидроз, красный дермографизм). Кожа – бледная, отеков – нет. Суставы – не изменены. Отмечалась небольшая одышка в покое, ЧД – 28 в мин. В легких дыхание жестковатое, хрипы не выслушиваются. Границы относительной сердечной тупости расширены влево до передней подмышечной линии. Тоны значительно приглушены, непостоянно трехчленный ритм, тахикардия, ЧСС – 110 в мин. Выслушивается дующий систолический шум на верхушке, проводящийся влево, усиливающийся стоя, короткий диастолический шум в V точке. АД – 90/40 мм рт.ст. Живот – мягкий, безболезненный. Печень – +1 см из-под края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Диурез не снижен.

В день поступления, учитывая выраженные проявления психоневрологической симптоматики, ребенок был проконсультирован психиатром, поставлен диагноз: шизофреноподобный синдром. Учитывая острое появление и нарастание тикоподобных движений, для исключения течения органического процесса, рекомендовано проведение КТ головного мозга с возможным последующим лечением в психиатрическом стационаре.

При проведении КТ головного мозга: признаки ликворной кисты 3,5×4,8 мм, умеренное расширение височного рога левого бокового желудочка. На ЭЭГ: фоновая активность дезорганизована, умеренно замедлена. Фотопароксизмальной реакции не выявлено. Эпилептиформных паттернов не выявлено. Во время исследования массивные гиперкинезы с бросковыми движениями в конечностях.

Сочетание неврологической симптоматики (нарастающие хореоформные гиперкинезы, повыше-

Рис. 3. Эхокардиограмма пациента Н. в динамике



ние сухожильных рефлексов, мышечная гипотония, нарушение координации, эмоциональная лабильность, ваготония) с признаками эндомиокардита, симптомами сердечной недостаточности (расширение границ сердца влево, органический шум недостаточности митрального и аортального клапанов, глухость сердечных тонов, трехчленный ритм, одышка, тахикардия в покое, небольшое увеличение печени), позволило поставить предварительный диагноз: ОРЛ.

При лабораторном исследовании были выявлены: лейкоцитоз (14,4 109/л), нейтрофилез с палочкоядерным сдвигом (п/я – 7%, с/я – 77%), ускорение СОЭ (26 мм/ч); отмечалось увеличение С-реактивного белка (СРБ) до 0,019 г/л, серомукоида – до 0,596 ЕД (N – 0,100–0,200 ед), ЛДГ – до 539 ЕД/л (N – до 450 ед/л), повышение титров АСЛ-О (1:500→1:2000→1:1000). На ЭКГ: тенденция к удлинению атриовентрикулярной проводимости (PR – 0,17 с) на фоне синусовой тахикардии (ЧСС – 95–96) с последующей нормализацией PR (0,14 с) при ЧСС – 77–83. На ЭХО-КГ (рис. 2) выявлено увеличение размеров левого предсердия, левого желудочка, утолщение и неполное смыкание створок митрального и аортального клапанов с выраженной регургитацией до 4+, повышение расчетного давления в легочной артерии (45/30 мм рт.ст.). Систолическая функция левого желудочка сохранена (ФВ – 70%).

Таким образом, после проведенного дообследования в соответствии с критериями Киселя–Джонса был поставлен клинический диагноз ОРЛ: эндомиокардит с поражением митрального и аортального клапанов; хорея. НК 2А. У мальчика имели место следующие критерии Киселя–Джонса: большие критерии (кардит – имелись клинко-инструментальные признаки эндомиокардита с поражением митрального и аортального клапанов; хорея – нарастающие хореоформные гиперкинезы, повышение сухожильных рефлексов, мышечная гипотония, нарушение координации, эмоциональная лабильность, ваготония); малые критерии (лабораторные – ускорение СОЭ, повышение СРБ; инструментальные – удлинение PR на ЭКГ с быстрой нормализацией на фоне противовоспалительной терапии, утолщение и неполное смыкание створок митрального и аортального клапанов, митральная и аортальная регургитация при Эхо-кардиографическом исследовании); данные, подтверждающие стрептококковую инфекцию (нарастание титров АСЛ-О).

Было назначено следующее лечение. Постельный режим, диета: стол №5 с дополнительным назначением белка (творога и отварного мяса). Бензилпенициллина натриевая соль 1 млн ЕД 3 раза в день в/м

в течение 2 нед с последующим переходом на пролонгированные формы пенициллина (ретарпен 2,4 млн ЕД 1 раз в месяц). Преднизолон 1 мг/кг/сут (50 мг/сут) в течение 10 дней с последующим постепенным снижением дозы в течение 5 нед. Ацетилсалициловая кислота 1,5 г/сут 1,5 мес, затем 1,0 г/сут (на этой дозе ребенок переведен в санаторий). По рекомендации психиатра, невролога – фенибут, тизерцин. Лечение сердечной недостаточности включало верошпирон, капотен в субгипотензивной дозе.

На фоне проводимой терапии состояние ребенка улучшилось. Исчезли гиперкинезы, нормализовались походка и координация, речь. Сохранились явления ваготонии и легкая мышечная гипотония. Ребенок общителен, доброжелателен, спокоен. Сократились границы относительной сердечной тупости, тоны сердца стали громче, значительно уменьшился систолический шум, исчезли диастолический шум, одышка, тахикардия, нормализовались размеры печени. При лабораторном обследовании в динамике нормализовались показатели СОЭ, СРБ. На ЭКГ – нормализация интервала PR на фоне снижения ЧСС. При Эхо-КГ (рис. 3) – нормализовались размеры левого предсердия, сократились размеры левого желудочка, сохранялось уплотнение створок митрального и аортального клапанов, регургитация на них уменьшилась до 3+, нормализовалось давление в легочной артерии (см. таблицу). В стадии стихания активной фазы ревматического процесса ребенок был переведен в кардиоревматологический санаторий «Красная Пахра» 31 августа 2009 г.

В дальнейшем мальчик дважды поступал в МДГКБ для контрольного обследования. Ребенку регулярно проводилась вторичная профилактика ревматизма под наблюдением кардиоревматолога. Признаков повторной ревматической лихорадки как клинических, так и лабораторных не отмечалось. Сохранялась утомляемость при физических нагрузках, умеренное повышение АСА-О (350–370 ЕД при норме до 200 ЕД). Эхо-КГ в динамике: размеры полостей, систолическая функция левого желудочка в пределах нормы, незначительное уплот-

нение створок митрального и аортального клапанов, регургитация на них уменьшилась до 1,5–2+.

В настоящее время ребенок наблюдается с диагнозом: хроническая ревматическая болезнь сердца: Недостаточность митрального клапана 1–2 ст., недостаточность аортального клапана 2 ст. НК 1 ст. Проводится круглогодичная профилактика 1 раз в 4 нед препаратом бициллин-5, курсами верошпирон, субгипотензивные дозы капотена, курсы кардиоцитопротекторной терапии, сосудистых и ноотропных препаратов. Курируется психиатром.

Таким образом, особенностями данного клинического наблюдения являются следующие:

1. «Психотическая маска» хореи (шизофреноподобный синдром) – «вычурность» гиперкинезов, значительное нарушение походки, выраженные эмоциональные нарушения от дурашливого смеха до раздражения и слез.
2. Острое течение ревматической хореи на фоне резидуально-органического поражения ЦНС.
3. Сочетание хореи с тяжелым эндомиокардитом, комбинированным поражением митрального и аортального клапанов, формированием порока сердца в исходе заболевания.

Литература

1. Кузьмина Н.Н., Мединцева Л.Г., Мовсисян Г.Р. Острая ревматическая лихорадка у детей: 50-летний опыт наблюдения (от прошлого к будущему). Научно-практическая ревматология. 2010; 1: 9–14.
2. Stollerman J.H. Rheumatic Fever. Lancet. 1997; 349: 935–942.
3. Тюрин Н.А., Александрова К.А., Артамонова В.А. и др. Основные принципы лечения и исход малой хореи у детей. Педиатрия. 1985; 8: 56–58.
4. Тюрин Н.А., Артамонова В.А., Александрова К.А. и др. Особенности современного течения малой хореи у детей. Педиатрия. 1987; 2: 20–23.
5. Детская ревматология (Руководство для врачей) / Под ред. Баранова А.А., Баженовой Л.К., 2002; 49.
6. Кантемирова М.Г., Коровина О.А., Артамонова В.А. и др. Острая ревматическая лихорадка у детей: облик болезни в начале XXI века. Педиатрия. Журнал им. Г.Н.Сперанского, 2012; 91 (5): 17–21.



На обложке номера – Морозовская детская городская клиническая больница.

ДГКБ является одним из крупных детских стационаров города. В своем составе имеет стационар на 1020 коек с 24 лечебными отделениями, 17 профилей и 7 вспомогательных отделений и служб, консультативно-диагностическую поликлинику, санаторий для больных с косоглазием и амблиопией, медицинское училище 3.

По материалам: <http://www.mosgorzdrav.ru/mgzl/>