

ПЕРЕДОВАЯ

© Коллектив авторов, 2003

В.А. Насонова, Н.Н. Кузьмина, Б.С. Белов

КЛАССИФИКАЦИЯ И НОМЕНКЛАТУРА РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ*

ГУ Институт ревматологии (дир. член-корр. РАМН Е.Л. Насонов) РАМН, Москва

Вопросы, связанные с классификацией в любой области знаний, всегда привлекают пристальное внимание, 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 3 принципах: 1) преемственность, т.е. узнаваемость для врачей, исходя из предшествовавшего варианта классификации; 2) соответствие международной терминологии МКБ X; 3) современность, отражающая реальные достижения и состояние проблемы к моменту введения в практику.

Осуществление указанных принципов — задача нелегкая, учитывая разнообразие точек зрения отдельных ученых и практических врачей. Клиническая 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 клинические формы находят свое место, определяют клиническую индивидуальность, устанавливают связь и различия с другими близкими формами заболеваний и, таким образом, становятся понятны врачу [1]. 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, номенкла-

туры 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 распространностью ОРЛ (ревматизма) и связанных с ней пороков сердца. В частности, более 30 лет активно использовалась классификация, принятая на специальном симпозиуме Всесоюзного антиревматического комитета (1964) 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 3 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); 4) состояние кровообращения [1].

Со временем стала необходимой более строгая оценка возможности поражения различной локализации (щитовидная железа, печень, почки, глаза, желудочно-кишечный тракт) в связи с уточнением патогенетической роли феномена молекулярной мимикрии, основанной на общности антигенов β -гемолитического стрептококка группы A (β ГСА) и тех или иных органов. Особенно 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

* Принята пленумом Ассоциации ревматологов России 22.05.03 (г. Саратов).

Таблица 1

Рабочая классификация и номенклатура ревматизма (1964)

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	Полиартрит, серозиты (плеврит, перитонит, абдоминальный синдром)	Острое, подострое, затяжное, непрерывно рецидивирующее, латентное	НК0
	Ревмокардит возвратный с пороком клапанов (каким)	Хорея, энцефалит, менингоэнцефалит, церебральный васкулит, нервно-психические расстройства		НК1
	Ревматизм без явных изменений сердца	Васкулит, нефрит, гепатит, пневмония, поражение кожи, ирит, иридоциклит, тиреоидит		НКПА
Неактивная	Миокардиосклероз ревматический	Последствия и остаточные явления перенесенных внесердечных поражений		НКПВ
	Порок сердца (какой)			НКПИ

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 развиться быстропроходящий 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

Таблица 2

Рабочая классификация и номенклатура ревматизма (1990)

Фаза болезни	Клинико-морфологическая характеристика поражений		Характер течения	Состояние кровообращения
	сердца	других систем и органов		
Активная I, II, III степень	Ревмокардит (выраженный, умеренный, слабый): • первичный*, • возвратный (без порока клапанов)** • возвратный с пороком сердца	Полиартрит, полиартралгии Малая хорея Абдоминальный синдром и другие серозиты Кольцевидная эритема Ревматические узелки Ревматическая пневмония Цереброваскулит	Острое, подострое, затяжное, непрерывно рецидивирующее, латентное	НК0
	Порок сердца (какой)			НК1
	Миокардиосклероз ревматический			НКПА
Неактивная	Без явных сердечных изменений			НКПВ
				НКПИ

* По возможности уточнить ведущую локализацию поражения сердца (миокардит, эндокардит, перикардит); ** указать количество перенесенных приступов.

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 др.), утратил значимость как в диагностическом, так и в терапевтическом аспектах. Оправдало себя лишь выделение острого течения — и по началу (лихорадка, полисиндромность), и по прогрессированию течения, что соответствовало понятию ОРЛ [2]. Более строгим стал подход к латентному (т.е. без ОРЛ в анамнезе) формированию порока сердца, поскольку широкое использование эхокардиографии (ЭХОКГ) позволяло часто выявлять пролапс митрального клапана, врожденную патологию хорд. У больных с «латентным ревматизмом» при последующем инструментальном обследовании диагноз последнего нередко отвергался [3]. Более того, 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 наступила явная необходимость пересмотра классификации и номенклатуры рассматриваемой нозологической формы (табл. 3). Так, термин «острая

ревматическая лихорадка» (а не ревматизм!) представляется наиболее оправданным, поскольку он привлекает внимание врача к выяснению связи с инфекцией, вызванной βГСА, а также необходимости назначения антибиотиков для эрадикации этой инфекции в остром периоде (первичная профилактика) и предотвращения повторных атак (вторичная профилактика). Что касается термина «первичный ревмокардит (ревматизм)», то клинический опыт показал нередкое расширение этого понятия на любое, впервые диагностированное заболевание сердца, включая пролапс митрального клапана как проявление гипермобильного синдрома, при котором могут быть и артраптиты из-за перегрузки или нестабильности крупных и средних суставов. Более того, в последние 20 лет было показано, 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, 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, позволяющей оценить анатомическую структуру сердца и состояние внутрисердечного кровотока, в т.ч. выявить митральную или аортальную регургитацию как ранний признак вальвулита. В частности, на примере вспышки ОРЛ в США показано, что применение ЭХОКГ дало возможность выявить поражение клапанов сердца у 47% больных ревма-

Таблица 3

Классификация ревматической лихорадки (APP, 2003)

Клинические варианты	Клинические проявления		Исход	Стадия НК	
	основные	дополнительные		KCB*	NYHA**
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Ревматические узелки	Лихорадка Артраптит Абдоминальный синдром Серозиты	Выздоровление Хроническая ревматическая болезнь сердца: без порока сердца *** порок сердца ****	0 I IIА IIБ	0 I II III
Повторная ревматическая лихорадка			III IV		

* KCB — по классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко; ** функциональный класс по NYHA (Нью-Йоркская ассоциация кардиологов); *** возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняется 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.).

Таблица 4

**Критерии Киселя—Джонса, применяемые для диагностики ОРЛ
(в модификации APP, 2003)**

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

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 хронической ревматической болезни сердца (или без нее).

тическим артритом и у 57% — «изолированной» хореей [5]. 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, что диктует необходимость их разграничения с артритами другого генеза, в том числе постстрептококковым реактивным артритом, имеющим, по многочисленным данным, очерченные клинико-эпидемиологические характеристики: короткий латентный период после перенесенного βГСА-тонзиллита/фарингита; стойкое, как правило, симметричное поражение крупных суставов; отсутствие кардита и хореи; медленный ответ на терапию нестероидными противовоспалительными препаратами (НПВП); полное обратное развитие без рентгенологических изменений через 2—4 мес от начала болезни.

Проблема точного дифференциального диагноса «изолированной» (т.е. при отсутствии других диагностических критериев ОРЛ) ревматической хореи в последние годы привлекает все большее внимание ревматологов, педиатров, детских психоневрологов в связи с описанием специфического синдрома, обозначаемого аббревиатурой PANDAS

(Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders associated with group A Streptococcal infection). Характерными признаками этого синдрома являются следующие: 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 βГСА-инфекцией ротоглотки, подтвержденная микробиологическими (выделение возбудителя в мазке из зева) и/или серологическими (повышение титров АСЛ-О и анти-ДНК-азы В) методами; 5) неврологические отклонения (хореiformные гиперкинезы) [6]. Примечательно, что назначение адекватной и продолжительной (до исчезновения признаков) противострептококковой антибиотикотерапии (пенициллины или оральные цефалоспорины) приводило к быстрому регрессированию психоневрологической симптоматики у таких больных [7]. Является ли данный синдром одним из вариантов ревматической хореи Сиденгама или он представляет собой самостоятельную нозологическую единицу, как что очевидно для постстрептококкового артрита? Ответы на эти вопросы должны дать дальнейшие клинические исследования, однако создается впечатление о значительном своеобразии (психиатрические аспекты) и полном излечении антибиотиками,

что позволяет предполагать отдельную нозологическую принадлежность.

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 критерииев.

Клинические и лабораторные синдромы, входящие в «малые» диагностические критерии Кидселя—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 достаточно нередко возникают затруднения, связанные с интерпретацией результатов исследований, направленных на подтверждение предшествовавшей развитию заболевания βГСА-инфекции глотки. Основные положения, позволяющие наиболее верно трактовать полученные данные, заключаются в следующем:

1) позитивная βГСА-культура, выделенная из зева больного, может быть как доказательством активной инфекции, так и отражением бессимптомного носительства данного микробы;

2) негативные результаты микробиологического исследования, как и отрицательные данные теста быстрого определения антигена не исключают активную βГСА-инфекцию;

3) диагностическая значимость исследований противострептококкового иммунитета повышается при одновременном определении двух типов антител (АСЛ-0, анти-ДНК-аза 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» критерииев 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 — ФК).

Примеры клинического диагноза, в соответствии с рубрикацией МКБ X, представлены в приложении 2.

P.S. Авторы выражают искреннюю признательность проф. Н.А. Шостак (Москва) и проф. С.С. Якушину (Рязань) 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.

Приложение 1

Терминология

Острая ревматическая лихорадка — постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангина) 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 (7–15 лет), в связи с аутоиммунным ответом организма на антигены стрептококка и перекрестной реaktivностью со схожими аутоантigenами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Повторная ревматическая лихорадка рассматривается как новый эпизод ОРЛ (но не рецидив первого!), проявляется преимущественно кардитом, реже кардитом и полиартритом, редко хореей.

Кардит — поражение сердца по типу вальвулита (преимущественно митрального, реже аортального клапана), проявляющееся органическим сердечным шумом, возможно в сочетании с миоперикардитом. Симптомы ревматического вальвулита: а) дующий связанный с I тоном sistолический шум апикальной локализации (митральная регургитация); б) непостоянный низкочастотный мезодиастолический шум в митральной области; в) высокочастотный убывающий протодиастолический шум, выслушиваемый вдоль левого края грудины (аортальная регургитация). При отсутствии вальвулита ревматическою природу миоперикардита следует трактовать с большой осторожностью.

Ревматический полиартрит — мигрирующий полиартрит преимущественно крупных и средних суставов (коленных, голеностопных, реже локтевых, плечевых, лучезапястных). Преобладающая форма поражения в современных условиях — преходящий олигоартрит и реже моноартрит. Отличается доброкачественностью и быстрой полной регрессией воспалительных изменений в суставах под влиянием современной противовоспалительной терапии. При стойком симметричном артрите крупных суставов, недостаточном ответе на терапию нестероидными противовоспалительными пре-

паратами (НПВП) и отсутствии четких клинико-инструментальных признаков кардита следует иметь в виду постстрептококковый реактивный артрит.

Ревматическая хорея — поражение нервной системы, характеризующееся пентадой синдромов, наблюдающихся в различных сочетаниях: 1) хореические гиперкинезы; 2) мышечная гипотония (вплоть до дряблости мышц с имитацией параличей); 3) расстройства статики и координации; 4) сосудистая дистония; 5) психоэмоциональные нарушения (неустойчивость настроения, раздражительность, плаксивость и др.).

Кольцевидная эритема — бледно-розовые кольцевидные высыпания диаметром от нескольких миллиметров до 5—10 см с преимущественной локализацией на коже туловища и проксимальных отделов конечностей (но не на лице!); имеет транзиторный мигрирующий характер, не возвышается над уровнем кожи, не сопровождается зудом или индурацией, бледнеет при надавливании, быстро регрессирует без остаточных явлений (пигментаций, шелушения, атрофических изменений).

Подкожные ревматические узелки — округлые плотные малоподвижные безболезненные образования различных размеров на разгибательной поверхности суставов, в области лодыжек ахилловых сухожилий, остистых отростков позвонков, затылочной области *gallea arponeurotica* с циклом обратного развития от 2 недель до 1 месяца.

Артракгия — мигрирующая боль в крупных суставах различной интенсивности, не сопровождается болезненностью при пальпации и другими симптомами воспаления.

Ревматическая болезнь сердца — заболевание, характеризующееся поражением сердечных кла-

панов в виде постстрептококкового краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшихся после перенесенной ОРЛ.

Выздоровление — обратное развитие всей клинической симптоматики, нормализация лабораторных показателей, отсутствие остаточных изменений (включая инструментальные данные).

Лихорадка — повышение температуры тела $>38^{\circ}\text{C}$ при отсутствии иных причин.

Повышенные острофазовые реактанты (при отсутствии других причин) СОЭ $>20\text{ mm}/\text{ч}$, С-реактивный белок ≥ 2 норм.

Удлинение интервала PR на ЭКГ ($>0,2\text{ с}$) — впервые выявленное, при отсутствии иных причин.

Признаки митральной и/или аортальной регургитации при допплер-ЭХОКГ — впервые выявленные, при отсутствии иных причин, не менее 2 исследований с интервалом в 10—14 дней.

Приложение 2

Примеры клинического диагноза:

1. Острая ревматическая лихорадка: кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит, НК I (ФК I) — **I01.1**

2. Острая ревматическая лихорадка: хорея, НК O (ФК 0) — **I02.9**.

3. Повторная ревматическая лихорадка: кардит, сочетанный митральный порок сердца, НК IIА (ФК II) — **I01.9**.

4. Хроническая ревматическая болезнь сердца: постстрептококковый краевой фиброз створок митрального клапана, НК 0 (ФК 0) — **I05.9**.

5. Хроническая ревматическая болезнь сердца: комбинированный митрально-аортальный порок сердца, НК IIБ (ФК III) — **I08.0**.

ЛИТЕРАТУРА

1. Несторов А.И. Ревматизм. — М., 1973.
2. Насонова В.А. // Вестн. РАМН. — 1996. — № 11. — С. 10—14.
3. Матулис А.А. Распространенность, диагностика и лечение латентного ревматизма: Дисс. ... докт. мед. наук. — Вильнюс, 1969.
4. Решетняк Т.М., Котельникова Г.П., Фомичева О.А. и др. // Кардиология. — 2002. — № 8. — С. 38—43.
5. Veasy L.G., Tani L.Y., Hill H.R. // J. Pediatr. — 1994. — Vol. 124. — P. 9—16.
6. Swedo S.E., Leonard H.L., Garvey M. et al. // Am. J. Psychiatry. — 1998. — Vol. 155. — P. 264—271.
7. Murphy M.L., Pichichero M.E. // Arch. Pediatr. Adolesc. Med. — 2002. — Vol. 156. — P. 356—361.