

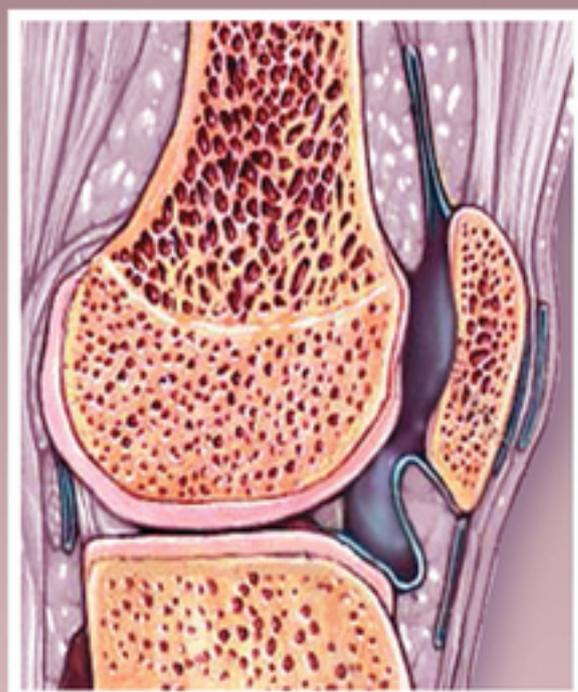
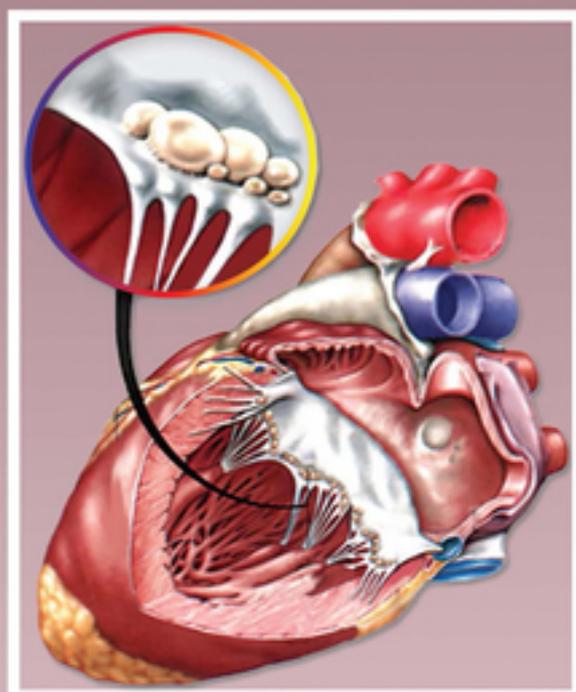


# ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

Д. И. Трухан, С. Н. Филимонов, И. А. Викторова

## КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ОСНОВНЫХ РЕВМАТИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

*Учебное пособие*



Санкт-Петербург  
СпецЛит

Сергей Филимонов

**Клиника, диагностика  
и лечение основных  
ревматических болезней**

«СпецЛит»

2014

УДК 616-002.77(075.8)

**Филимонов С. Н.**

Клиника, диагностика и лечение основных ревматических болезней / С. Н. Филимонов — «СпецЛит», 2014

В пособии приведены сведения по эпидемиологии, клинической картине основных ревматических заболеваний, критериям их диагностики, дифференциальной диагностики, неотложной помощи и лечению, профилактике. Отражены современные взгляды на этиологию, патогенез, классификации основных ревматических заболеваний. При подготовке данного учебного пособия были использованы материалы последних научных и научно-практических конференций и симпозиумов, а также стандарты и рекомендации Министерства здравоохранения РФ, Российского кардиологического общества, Всемирной организации здравоохранения и др. Учебное пособие предназначено для интернов, ординаторов и врачей, обучающихся в системе дополнительного профессионального образования по специальностям: терапия, ревматология, общая врачебная практика (семейная медицина).

УДК 616-002.77(075.8)

© Филимонов С. Н., 2014

© СпецЛит, 2014

## Содержание

УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ	5
ПРЕДИСЛОВИЕ	7
Глава 1	8
Глава 2	19
2.1. Аортальные пороки сердца	20
Стеноз аортального клапана	20
Недостаточность клапана аорты	22
2.2. Митральные пороки сердца	31
Митральный стеноз	31
Митральная недостаточность	33
Конец ознакомительного фрагмента.	35

# **Сергей Филимонов, Дмитрий Трухан, Инна Викторова**

## **Клиника, диагностика и лечение основных ревматических болезней**

### **УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ**

АГ – артериальная гипертензия  
АД – артериальное давление  
АЛАТ – аланиновая аминотрансфераза  
АНА – антинуклеарные антитела  
АНФ – антинуклеарный фактор  
АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела  
АПФ – ангиотензин-превращающий фермент  
АСАТ – аспарагиновая аминотрансфераза  
АТ – антитела  
АТА – антитопоизомеразные антитела  
АФЛ – антитела к фосфолипидам  
АФЛС – антифосфолипидный синдром  
АЦА – антицентроизомерные антитела  
АЭА – антитела к эндомизию класса IgA  
ВИЧ – вирус иммунодефицита человека  
ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения  
ГКС – глюкокортикостероид  
ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание  
ДЗСТ – диффузные заболевания соединительной ткани  
ЖКТ – желудочно-кишечный тракт  
ИБС – ишемическая болезнь сердца  
ИЭ – инфекционный эндокардит  
КФК – креатинфосфокиназа  
ЛС – лекарственные средства  
ЛФК – лечебная физкультура  
МКБ-10 – Международная классификация болезней 10-го пересмотра  
МРТ – магнитно-резонансная томография  
МСЭ – медико-социальная экспертиза  
НК – недостаточность кровообращения  
НПВС – нестероидное противовоспалительное средство  
ОРЛ – острая ревматическая лихорадка  
ПМК – пролапс митрального клапана  
ПсА – псориатический артрит  
ПЦР – полимеразная цепная реакция  
РА – ревматоидный артрит  
РеА – реактивный артрит  
РКО – Российское кардиологическое общество  
РНП – рибонуклеопротеин

- РФ – ревматоидный фактор
- СВ – системный васкулит
- СКВ – системная красная волчанка
- СОЭ – скорость оседания эритроцитов
- СРБ – С-реактивный белок
- ССД – системная склеродермия
- ССС – сердечно-сосудистая система
- УП – узелковый полиартериит
- УФО – ультрафиолетовое облучение
- ФК – функциональный класс
- ФПП – функциональные пробы печени
- ФЭГДС – фиброэзофагогастродуоденоскопия
- ХПН – хроническая почечная недостаточность
- ХРБС – хроническая ревматическая болезнь сердца
- ЦИК – циркулирующий иммунный комплекс
- ЦНС – центральная нервная система
- ЦОГ-1 – циклооксигеназа-1
- ЦОГ-2 – циклооксигеназа-2
- ЧСС – частота сердечных сокращений
- ЭКГ – электрокардиография
- ЭхоКГ – эхокардиография
- CREST-синдром – синдром при сочетании кальциноза (C), синдрома Рейно (R), эзофагита (E), склеродактилии (S) и телеангиоэктазии (T)
- HLA – (human leucocyte antigens) человеческие лейкоцитарные антигены
- IgA – иммуноглобулин класса А
- IgG – иммуноглобулин класса G
- IgM – иммуноглобулин класса M
- IL-1 – интерлейкин-1
- IL-2 – интерлейкин-2
- IL-6 – интерлейкин-6
- pANCA – перинуклеарные антитела к антигенам цитоплазмы

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Выделение большого числа так называемых ревматических болезней, объединенных по принципу преимущественного поражения опорно-двигательного аппарата, способствовало формированию современной ревматологии в качестве самостоятельного раздела медицины.

Понятие «ревматические болезни» охватывает разнообразные по происхождению заболевания преимущественно системного, реже локального, характера, протекающие со стойким или преходящим суставным синдромом. Обоснованием для объединения этих многочисленных болезней в одну группу явилось то, что в их основе лежит преимущественное поражение соединительной ткани, как плотной (дермы, сухожильно-связочного аппарата, хрящевой, костной ткани и др.), так и ее специальных типов (синовиальных и серозных оболочек, базальных мембран сосудов и эпителия и др.).

Перечисленные анатомические структуры наиболее часто вовлекаются в патологический процесс при ревматических болезнях, а их отличительной особенностью является системное поражение соединительной ткани воспалительного или дистрофического генеза. Степень тяжести заболеваний различна: от легкой локальной боли до тяжелых, опасных для жизни заболеваний (например, системная красная волчанка).

В пособии освещены вопросы клиники, диагностики и лечения основных ревматических заболеваний, с которыми чаще всего сталкиваются в своей практике врачи первого контакта (терапевт и врач общей практики).

# Глава 1

## РЕВМАТИЗМ. ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

**Определение.** Длительное время под **ревматизмом** понимались все заболевания, при которых страдали органы опоры и движения: суставы, мышцы, мягкие ткани и др. В последние десятилетия вместо термина «ревматизм» в этом значении стало употребляться словосочетание «ревматические болезни».

Другое значение термина «**ревматизм**» – самостоятельное заболевание, которое связано со стрептококковой инфекцией, с поражением суставов, сердца, нервной системы и других органов. Однако в современной медицинской литературе использование термина «ревматизм» в этом значении вытеснено общепринятым во всем мире термином «острая ревматическая лихорадка».

**Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)** – постинфекционное осложнение тонзиллита (ангины) или фарингита, вызванных бета-гемолитическим стрептококком группы А. ОРЛ проявляется в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы (ССС) (кардит), суставов (мигрирующий полиартрит), центральной нервной системы (ЦНС) (хорея) и кожи (кольцевидная эритема, ревматические узелки) и развивается у предрасположенных лиц (главным образом в возрасте 7 – 15 лет) в связи с аутоиммунным ответом макроорганизма на антигены стрептококка группы А и перекрестной реактивностью антител (АТ) со схожими аутоантигенами тканей человека (феномен молекулярной мимикрии). В МКБ-10 соответствует рубрикам I00 – I02 «Острая ревматическая лихорадка».

**Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС)** – заболевание, характеризующееся поражением клапанов сердца в виде краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточности и/или стеноза), сформировавшихся после перенесенной ОРЛ. В МКБ-10 соответствует рубрикам I05 – I09 «Хроническая ревматическая болезнь сердца».

**Эпидемиология.** Заболеваемость ОРЛ в России составляет 2,7 случая на 100 тыс. населения, ХРБС – 9,7 случая (в том числе ревматическими пороками сердца – 7,64 случая). Распространенность ХРБС у детей достигает 45 случаев на 100 тыс. населения, а у взрослых – 260 случаев. Лица мужского и женского пола заболевают с одинаковой частотой, преимущественно в возрасте 7 – 15 лет.

Настороженность врачей в отношении возможных вспышек ОРЛ должна быть постоянной в связи с неснижающимися показателями первичной заболеваемости ХРБС. Подавляющее большинство в данной категории составляют пациенты с приобретенными ревматическими пороками сердца. К концу последнего десятилетия прошлого века в России ежегодно выявляли на 2,5 тыс. больных с ХРБС больше, чем в начале регистрации (1994 г.).

К причинам, предрасполагающим к возможным вспышкам ОРЛ, относятся:

- недостаточное лечение больных с ангиной и фарингитом стрептококковой этиологии;
- недостаточное знание клинических симптомов острой фазы болезни в связи с тем, что она редко встречается в настоящее время;
- ослабление настороженности врачей в отношении этого заболевания;
- неполное обследование больных с подозрением на ревматическую лихорадку;
- изменение вирулентности «ревматогенного» стрептококка.

**Этиология.** Острая ревматическая лихорадка развивается после заболеваний, вызванных «ревматогенными» штаммами бета-гемолитического стрептококка (M1, M3, M5, M18,

M24), которые обладают высокой контагиозностью, тропностью к носоглотке, индукцией типоспецифических АТ. «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.

**Генетические факторы.** В семьях больных ОРЛ и ХРБС склонность к гипериммунному противострептококковому ответу и распространенность заболевания и ревматических пороков сердца выше, чем в общей популяции, особенно среди членов семьи первой степени родства.

**Патогенез.** В сложном патогенезе развития классических проявлений ОРЛ наибольшее значение придается иммунному воспалению, иммунопатологическим процессам, в которых стрептококковые антигены и АТ принимают активное участие, однако и токсическая концепция вносит определенную лепту в понимание начальных проявлений ОРЛ. Таким образом, развитие ОРЛ определяется:

– прямым токсическим повреждением миокарда «кардиотропными» ферментами бета-гемолитического стрептококка группы А;

– иммунным ответом на артериальную гипертензию (АГ) бетагемолитического стрептококка группы А, приводящим к синтезу противострептококковых антител (АТ), перекрестно реагирующих с АТ поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

**Патоморфология.** Выделяют четыре стадии патологического процесса в соединительной ткани: мукоидное набухание, фибр ин оидные изменения, пролиферативные реакции, склероз. Проллиферативные реакции сопровождаются образованием ревматической гранулемы (Ашоффа – Талалаева).

**Классификация.**

*Клинические формы:*

- ОРЛ;
- повторная ревматическая лихорадка.

*Исходы:*

- выздоровление.
- ХРБС:

без порока сердца;  
с пороком сердца.

*Недостаточность кровообращения:*

- по классификации Н. Д. Стражеско и В. Х. Василенко (стадии 0, I, ПА, ПБ, III);
- по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (функциональные классы 0, I, II, III, IV).

**Клиника.** По поводу ревматизма образно выразился французский врач Э. Ш. Ласег: «Ревматизм лижет суставы, плевру и даже мозговые оболочки, но больно кусает сердце». Смысл этого высказывания заключается в том, что поражение суставов, плевры и оболочек мозга хотя и может проявляться очень ярко, но не имеет отдаленных последствий. Поражение сердца, хотя и может протекать незаметно в начале болезни, но приводит к формированию пороков сердца – нарушению работы его клапанов, которые имеют серьезнейшие осложнения и значительно ухудшают прогноз.

*Клинические проявления ОРЛ:*

- основные: кардит, артрит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки;
- дополнительные: лихорадка, артралгия, абдоминальный синдром, серозиты.

В дебюте клиническая картина заболевания зависит от возраста пациентов. Через 2 – 3 нед. после перенесенной ангины у большинства детей заболевание начинается с внезапного повышения температуры до фебрильных цифр, появления симметричных мигрирующих болей в крупных суставах (чаще всего коленных) и признаков кардита (боли в левой половине грудной клетки, одышка, сердцебиение и др.). У остальных детей наблюдают моносиндромное течение с преобладанием признаков артрита или кардита, редко хорей.

Остро, по типу вспышки, ОРЛ развивается у школьников среднего возраста и солдат-новобранцев, перенесших эпидемическую ангину, вызванную бета-гемолитическим стрептококком группы А.

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 инфекцией, вызванной бетагемолитическим стрептококком группы А и проявляется преимущественно развитием кардита.

**Объективное обследование.** Температурная реакция варьирует от субфебрилитета до лихорадки.

**Обследование кожи.** К основным признакам ОРЛ относятся кольцевидная эритема и подкожные ревматические узелки.

*Кольцевидная эритема* – бледно-розовые кольцевидные высыпания (диаметром от нескольких миллиметров до 5 – 10 см) на туловище и проксимальных отделах конечностей, но не на лице, не сопровождающиеся зудом, не возвышающиеся над поверхностью кожи, не оставляющие после себя следов; характерный, но редкий (4 – 17 % всех случаев ОРЛ) признак.

*Подкожные ревматические узелки* – округлые плотные малоподвижные безболезненные мелкие узелки, расположенные в местах прикрепления сухожилий в области коленных, голеностопных, локтевых суставов или затылочной кости; характерный, но крайне редкий (1 – 3 % всех случаев ОРЛ) симптом.

Несмотря на значительное снижение частоты кольцевидной эритемы и ревматических узелков у больных детей и их фактическое отсутствие у подростков и взрослых пациентов, специфичность данных синдромов при ОРЛ остается высокой, и они сохраняют свою диагностическую значимость.

**Обследование суставов.** При ОРЛ для суставного синдрома характерны:

- вовлечение в патологический процесс преимущественно коленных, голеностопных, лучезапястных, локтевых суставов;
- доброкачественность (деформации не развиваются), легучесть клинических проявлений, переменное, часто симметричное вовлечение суставов;
- преобладающая форма поражения – олигоартрит, реже – моноартрит;
- полиартралгии (мигрирующая боль в крупных суставах различной интенсивности) отмечаются в 10 – 15 % случаев, не сопровождаются ограничением движений, болезненностью при пальпации и другими симптомами воспаления;
- быстрое разрешение суставного синдрома на фоне приема нестероидных противовоспалительных средств (НПВС).

**Исследование сердечно-сосудистой системы.** *Кардит* – ведущий синдром ОРЛ, выявляющийся в 90 – 95 % случаев и определяющий тяжесть течения заболевания и его исход. Ведущим компонентом кардита считается вальвулит (преимущественно митрального, реже – аортального клапана), проявляющийся органическим сердечным шумом, возможно, в сочетании с миокардитом и перикардитом.

*Аускультативные симптомы ревматического вальвулита*

1. *Систолический шум* обусловлен митральной регургитацией. Оптимально выслушивается на верхушке сердца и проводится в левую подмышечную область. По характеру длительный дующий, связан с I тоном и занимает большую часть систолы. Имеет разную интенсивность, особенно на ранних стадиях заболевания. Не зависит от положения тела и фазы дыхания.

2. *Мезодиастолический шум* (низкочастотный) выслушивают на верхушке сердца в положении больного на левом боку при задержке дыхания на выдохе (при наличии острого кардита с митральной регургитацией). Шум часто следует за III тоном или заглушает его.

3. *Протодиастолический шум* возникает при аортальной регургитации, начинается сразу после II тона, часто сочетается с систолическим шумом и имеет высокочастотный дующий убывающий характер. Шум лучше всего прослушивается вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперед.

Для ОРЛ не характерно изолированное поражение аортального клапана, без возникновения шума митральной регургитации. Поражение сердца по типу миокардита и перикардита при отсутствии вальвулита считается маловероятным при ОРЛ и является показанием для проведения тщательной дифференциальной диагностики с кардитами иной этиологии (в первую очередь вирусной).

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.

**Обследование ЦНС.** При осмотре выявляют *признаки малой хорей* (в 6 – 30 % случаев): гиперкинезы, мышечная гипотония (вплоть до дряблости мышц с имитацией параличей), нарушения статики и координации, сосудистая дистония, психоэмоциональные нарушения (неустойчивость настроения, раздражительность, плаксивость и т. д.). *Ревматическая хорей (малая хорей, хорей Сиденгама)* диагностируется у 6 – 30 % больных детей и редко – у подростков. Чаще наблюдаются такие поражения у девочек и девушек. У 5 – 7 % пациентов хорей может выступать единственным признаком ОРЛ.

*Поражения серозных оболочек* в настоящее время встречаются редко, только при тяжелом течении первой атаки и/или повторной ревматической лихорадке, и проявляются преимущественно абдоминальным синдромом разной интенсивности с быстрым обратным развитием на фоне противовоспалительной терапии.

*Осложнения.* Исходом эндокардита служит формирование ревматических пороков сердца. Частота их развития после первой атаки ОРЛ у детей составляет 20 – 25 %. Преобладают изолированные пороки, чаще митральная недостаточность. Реже формируются недостаточность аортального клапана, митральный стеноз и комбинированный порок митрального и аортального клапанов. Примерно у 7 – 10 % детей после перенесенного ревмокардита развивается пролапс митрального клапана (ПМК).

У подростков, перенесших первую атаку ОРЛ, пороки сердца диагностируют в 30 % случаев. У взрослых пациентов данный показатель достигает 45 % случаев.

Максимальную частоту формирования ревматических пороков сердца (75 %) наблюдают в течение первых 3 лет заболевания. Повторные атаки ОРЛ, как правило, усугубляют выраженность клапанной патологии сердца.

*Особенности течения ревматической лихорадки:*

- клинический полиморфизм (разнообразие форм и вариантов течения);
- стертость клинической и лабораторной симптоматики (особенно у взрослых пациентов);

- часто встречающееся латентное течение, без яркой клинической манифестации;
- редко отмечаемая высокая активность течения процесса, чаще встречающиеся полиартралгии, нет полисерозитов, ревматических узелков, кольцевидной эритемы;
- преобладание нейроревматизма (хореи);
- преобладание продуктивного компонента воспаления;
- более благоприятное течение первой атаки ревматизма (реже заканчивается формированием порока сердца).

**Диагностика.** *Лабораторные исследования.* К обязательным методам лабораторного исследования относятся:

- общий анализ крови: увеличение скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и положительный С-реактивный белок (СРБ);
- бактериологическое исследование: выявление в мазке из зева бета-гемолитического стрептококка группы А (может быть как при активной инфекции, так и при носительстве);
- определение содержания антистрептолизина-О, антигиалуруонидазы и антидезоксирибонуклеазы В: повышенные или повышающиеся в динамике титры.

Дополнительные методы исследования могут потребоваться для дифференциальной диагностики и зависят от конкретной клинической ситуации (ревматоидный фактор (РФ), антиядерные АТ – отрицательные).

*Инструментальные методы исследования.* К обязательным методам относят:

- электрокардиография (ЭКГ) для уточнения характера нарушений сердечного ритма и проводимости (при сопутствующем миокардите);
- эхокардиография (ЭхоКГ) для диагностики патологии клапанов сердца и выявления перикардита.

Диагноз ОРЛ следует предполагать в случаях возникновения лихорадки, кардита и/или суставного синдрома через 2 – 3 нед. после ангины стрептококковой этиологии. Для подтверждения диагноза следует провести:

- общий анализ крови (увеличение СОЭ);
- ЭКГ (удлинение интервала  $P - Q$ );
- ЭхоКГ (признаки поражения клапанов);
- бактериологическое исследование мазка из зева (обнаружение стрептококка) или определение содержания антистрептококковых АТ (титры повышены).

При диагностике ОРЛ используется синдромный принцип, сформулированный отечественным педиатром А. А. Киселем (1940), который в качестве диагностических критериев выделил пять признаков болезни: кардит, мигрирующий полиартрит, хорею, кольцевидную эритему, ревматические узелки, обратив при этом внимание на важность их сочетания.

Американский кардиолог Т. Д. Джонс (1944) отнес эти признаки к «большим» диагностическим критериям, выделив дополнительно «малые» клинические и лабораторные параметры.

В настоящее время для диагностики ОРЛ применяют критерии Киселя – Джонса, пересмотренные Американской ассоциацией кардиологов в 1992 г. и модифицированные Ассоциацией ревматологов России в 2003 г. (табл. 1).

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

*Примеры клинического диагноза:*

- ОРЛ: кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит. Недостаточность кровообращения (НК) I функционального класса (ФК), соответствует рубрике I01.1 по МКБ-10;

– повторная ревматическая лихорадка: кардит. Сочетанный митральный порок сердца. НК ПА (ФК II), соответствует рубрике I01.9 по МКБ-10;

– ХРБС: комбинированный митрально-аортальный порок сердца. НК ПБ (ФК III), соответствует рубрике I08.0 по МКБ-10.

Таблица 1

**Диагностические критерии ОРЛ**

Большое проявление	Малое проявление
Кардит Полиартрит	Клинические симптомы: артралгия, лихорадка Лабораторные изменения: увеличение СОЭ и повышение концентрации СРБ
Хорея Кольцевидная эритема	ЭКГ: удлинение интервала P–Q ЭхоКГ в доплеровском режиме: признаки митральной и/или аортальной регургитации
Подкожные узелки	–
<i>Данные, указывающие на предшествующую инфекцию, вызванную стрептококками группы А:</i> – положительные посевы с миндалин на бета-гемолитический стрептококк группы А; – повышенные (или растущие) титры противострептококковых АТ.	

**Активность заболевания.** При определении активности заболевания используют совокупность клинических и лабораторных параметров.

*I степень активности* характеризуется моносиндромностью (невыраженный кардит либо малая хорея). Лабораторные показатели соответствуют норме или изменены незначительно.

*II степень активности* определяется преобладанием умеренно выраженных симптомов поражения сердца в сочетании с субфебрильной температурой тела, полиартралгиями или моно-, олигоартритом, возможна хорея, величина СОЭ в пределах 20 – 40 мм/ч. Отмечают умеренный лейкоцитоз и повышение титров противострептококковых АТ.

*III степень активности* характеризуется лихорадкой, острым полиартритом, миокардитом, высокими титрами противострептококковых АТ, возможны панкардит, серозит, нейтрофильный лейкоцитоз, увеличение СОЭ выше 40 мм/ч.

**Дифференциальный диагноз.** Наличие только одного из основных критериев ОРЛ (кардита, артрита, хорей) диктует необходимость исключать другие заболевания.

*Дифференциальный диагноз ревматического кардита.* Перечень нозологических форм, включаемых в алгоритм дифференциальной диагностики ревматического кардита, достаточно широк:

- инфекционный эндокардит (ИЭ);
- неревматические миокардиты;
- идиопатический ПМК;
- нейроциркуляторная дистония;
- кардиомиопатии;
- миксома сердца;
- первичный антифосфолипидный синдром (АФЛС);
- неспецифический аортоартериит;
- системная красная волчанка (СКВ).

Для ревматического кардита характерны:

- хронологическая связь с А-стрептококковой инфекцией глотки (фарингит, тонзиллит);
- латентный период – 2 – 4 нед.;
- молодой возраст больного;
- преимущественно острое или подострое начало;
- полиартрит или острые артралгии в дебюте болезни;
- «пассивный» характер кардиальных жалоб;
- наличие вальвулита в сочетании с миокардитом или перикардитом;
- высокая подвижность симптомов кардита;
- корреляция лабораторных и клинических признаков активности болезни.

*Дифференциальный диагноз ревматического полиартрита.* Опорными пунктами в дифференциальной диагностике ревматического полиартрита (до появления симптоматики кардита) с другими заболеваниями являются кратковременность и летучесть поражения преимущественно крупных и средних суставов, с быстрым ответом на противовоспалительную терапию и полной регрессией воспалительных изменений. Ревматический полиартрит дифференцируют от следующих заболеваний:

- реактивные артриты (РеА);
- ревматоидный артрит (РА) и ювенильный РА;
- синдром Стилла;
- СКВ;
- анкилозирующий спондилоартрит;
- геморрагический васкулит.

(Подробно см. соответствующие разделы учебного пособия.)

*Постстрептококковый артрит* может встречаться у лиц среднего возраста, развивается после относительно короткого (2 – 4 дня) латентного периода от момента перенесенной инфекции глотки гемолитическим стрептококком группы А, персистирует в течение длительного времени (около 2 мес.), протекает без кардита, недостаточно оптимально реагирует на терапию НПВС и полностью регрессирует без остаточных изменений.

*Дифференциальный диагноз малой хореи.* Основные трудности дифференциальной диагностики малой хореи связаны с ситуациями, когда она фигурирует в качестве единственного критерия ОРЛ. Дифференциальная диагностика проводится совместно с врачом-неврологом.

*Дифференциальный диагноз детских аутоиммунных нейропсихических расстройств, ассоциированных с инфекциями, вызванными стрептококком группы А.* В конце XX в. описан специфический синдром, обозначаемый аббревиатурой PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with group A Streptococcal infections). В отличие от классической ревматической хореи для него характерны выраженные психиатрические нарушения – обсессивно-компульсивные расстройства (сочетание навязчивых мыслей и навязчивых движений), быстрое купирование психоневрологической симптоматики только при адекватной противострептококковой терапии.

**Лечение.** Цели: эрадикация бета-гемолитического стрептококка группы А, купирование воспалительного процесса, предупреждение у пациентов с перенесенным кардитом формирования ревматических пороков сердца, компенсация сердечной недостаточности у больных ревматическими пороками сердца.

**Немедикаментозная терапия** включает соблюдение постельного режима в течение 2 – 3 нед., диету, богатую витаминами и белком (не менее 1 г на 1 кг массы тела), с ограничением соли и углеводов.

**Физиотерапевтическое лечение** не показано.

**Этиотропная терапия. Антибактериальная терапия.** Бензилпенициллин применяют в течение 10 сут у взрослых и подростков в дозе 0,5 – 1,0 млн ЕД 4 раза/сут в/м, у детей – в дозе 100 – 150 тыс. ЕД 4 раза/сут в/м. В дальнейшем применяют пенициллины пролонгированного действия в режиме вторичной профилактики. При непереносимости пенициллинов показаны макролиды или линкозамиды (подробно см. в подразд. «Профилактика»).

**Патогенетическая терапия. Противовоспалительная терапия.** *Глюкокортикостероиды* (ГКС) применяют при ОРЛ, протекающей с выраженным кардитом и/или полисерозитами. Преднизолон назначают взрослым и подросткам в дозе 20 мг/сут, детям – в дозе 0,7 – 0,8 мг/кг в 1 прием утром после еды до достижения терапевтического эффекта (в среднем в течение 2 нед.). Затем дозу постепенно снижают (на 2,5 мг каждые 5 – 7 дней) вплоть до полной отмены. Общая длительность курса составляет 1,5 – 2,0 мес.

*НПВС* назначают при слабо выраженном вальвулите, ревматическом артрите без вальвулита, минимальной активности процесса (СОЭ – менее 30 мм/ч), после стихания высокой активности и отмены ГКС, при повторной ОРЛ на фоне ревматических пороков сердца.

*Диклофенак натрия* назначают взрослым и подросткам в дозе 25 – 50 мг 3 раза/сут, детям – в дозе 0,7 – 1,0 мг/кг 3 раза/сут до нормализации показателей воспалительной активности (в среднем в течение 1,5 – 2,0 мес.). При необходимости курс лечения диклофенаком может быть продлен до 3 – 5 мес.

При полиартрите (полиартралгиях) возможно дополнительное назначение НПВС для наружного применения. Препаратом выбора является 5 % крем или гель ибупрофена, зарегистрированный в РФ под торговым наименованием *долгит*.

При хорее, протекающей без других симптомов ОРЛ, применение ГКС и НПВС практически не эффективно. Показано назначение психотропных препаратов: нейролептиков (аминазин 0,01 г/сут) или транквилизаторов из группы бензодиазепа (диазепам – 0,006 – 0,010 г/сут). При выраженных гиперкинезах возможно сочетание указанных средств с противосудорожными препаратами (карбамазепин – 0,6 г/сут).

**Лечение сердечной недостаточности.** Подходы к терапии застойной сердечной недостаточности у больных ОРЛ и ревматическими пороками сердца имеют ряд особенностей. В частности, при развитии сердечной недостаточности в результате острого вальвулита (чаще бывает у детей) применение кардиотонических препаратов нецелесообразно, поскольку в этих случаях явный терапевтический эффект может быть достигнут при использовании высоких доз преднизолона (40 – 60 мг/сут). В то же время больным ревматическими пороками сердца при сердечной недостаточности и без явных признаков кардита назначение ГКС не оправдано из-за усугубления миокардиодистрофии.

*Основные группы лекарственных средств (ЛС), применяемых при лечении сердечной недостаточности у больных ОРЛ и ревматическими пороками сердца:*

– диуретики: петлевые (фуросемид), тиазидные (гидрохлортиазид), тиазидоподобные (индап), калийсберегающие (спиронолактон, триамтерен);

– блокаторы медленных кальциевых каналов из группы дигидропиридинов длительного действия (амлодипин, фелодипин);

– бета-адреноблокаторы (карведилол, бисопролол, метопролол);

– сердечные гликозиды (дигоксин).

Дозы и схемы применения препаратов аналогичны дозам и схемам при лечении застойной сердечной недостаточности иной этиологии.

При выборе лекарственных препаратов, применяемых для терапии сердечной недостаточности у пациентов с кардитом на фоне ревматических пороков сердца, следует учитывать их возможное взаимодействие с противовоспалительными препаратами. Вопрос о целесообразности применения ингибиторов ангиотензин-превращающего фермента (АПФ) у больных ревмокардитом на фоне ревматических пороков сердца требует дальнейшего изучения,

поскольку совместное назначение НПВС и ингибиторов АПФ может привести к ослаблению вазодилатирующего эффекта последних.

**Хирургическое лечение.** Показания к хирургическому лечению больных ревматическими пороками сердца – выраженные клинические проявления порока сердца или его осложнения (сердечная недостаточность III – IV ФК по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации, легочная гипертензия, систолическая дисфункция левого желудочка, стенокардия, мерцательная аритмия и др.). Характер оперативного вмешательства (комиссуротомия, протезирование клапанов) зависит от морфологии клапанных изменений и состояния больного.

**Экспертиза трудоспособности.** Примерные сроки временной нетрудоспособности при ОРЛ без поражения сердца составляют 20 – 40 дней, при ОРЛ с наличием кардита, полиартралгии – до 30 – 45 дней, при ОРЛ с лихорадкой, выраженным кардитом с сердечной недостаточностью, полисерозитом – до 60 – 95 дней, при ХРБС с поражением клапанного аппарата и наличием хронической сердечной недостаточности – до 70 – 80 дней. В дальнейшем проводится медико-социальная экспертиза (МСЭ).

**Прогноз.** Непосредственная угроза жизни в связи с ОРЛ практически отсутствует (за исключением чрезвычайно редких случаев панкардита в детском возрасте). В основном прогноз зависит от состояния ССС (наличия и тяжести порока, выраженности сердечной недостаточности). Весьма важны сроки начала терапии, так как при поздно начатом лечении (как и при его отсутствии) вероятность развития ревматических пороков сердца резко увеличивается.

**Профилактика.** Разрабатывается вакцина, содержащая эпитопы М-белка «ревмато-генных» штаммов бета-гемолитического стрептококка группы А, не вступающих в перекрестные реакции с антигенами человека.

Определенное значение имеют мероприятия, направленные на повышение уровня естественного иммунитета и адаптационных возможностей организма по отношению к неблагоприятным условиям внешней среды. К ним относятся:

- раннее закаливание;
- полноценное витаминизированное питание;
- максимальное использование свежего воздуха;
- рациональная физкультура и спорт;
- предотвращение скученности в жилищах, детских дошкольных учреждениях, школах, училищах, вузах, общественных учреждениях;
- комплекс санитарно-гигиенических мер, снижающих возможность стрептококкового инфицирования коллективов, особенно детских. В настоящее время основой первичной профилактики является антибактериальная терапия острой и хронической рецидивирующей инфекции верхних дыхательных путей (тонзиллита и фарингита), вызванной бета-гемолитическим стрептококком группы А. Препаратами выбора считают бета-лактамы антибиотики.

*Бензатина бензилпенициллин (экстенциллин)* применяют внутримышечно однократно. У взрослых и детей старше 12 лет доза составляет 2,4 млн ЕД, у детей с массой тела более 25 кг – 1,2 млн ЕД, у детей с массой тела менее 25 кг – 600 тыс. ЕД. Ситуации, когда целесообразно назначать ЛС:

- сомнительная приверженность пациента в отношении перорального приема антибиотиков;
- наличие ОРЛ в анамнезе у больного или ближайших родственников;
- неблагоприятные социально-бытовые условия;
- вспышки инфекции, вызванной бета-гемолитическим стрептококком группы А, в детских дошкольных учреждениях, школах, интернатах, училищах, воинских частях.

*Амоксициллин* назначают внутрь в течение 10 сут взрослым в дозе 0,5 г 3 раза/сут, детям – в дозе 0,25 г 3 раза/сут.

*Феноксиметилпенициллин* внутрь за 1 ч до еды в течение 10 сут. У взрослых доза составляет 0,5 г 3 раза/сут, у детей с массой тела до 25 кг – 0,125 г 3 раза/сут, у детей с массой тела более 25 кг – по 0,25 г 3 раза/сут. Учитывая наличие лекарственной формы в виде суспензии, феноксиметилпенициллин рекомендуют преимущественно детям раннего возраста.

*Цефадроксил* рекомендуют принимать внутрь в течение 10 сут взрослым в дозе 0,5 г 2 раза/сут, детям – в суточной дозе 30 мг/кг в 1 прием. При непереносимости бета-лактамовых антибиотиков предлагаются следующие решения:

– азитромицин внутрь за 1 ч до еды в течение 5 сут. У взрослых доза препарата составляет 0,5 г в первые сутки, затем – 0,25 г/сут, у детей – 12 мг/кг/сут.

– другие макролиды в течение 10 дней: кларитромицин, мидекамицин, рокситромицин, спирамицин, эритромицин. Для эритромицина характерно наиболее частое, по сравнению с другими макролидами, развитие побочных реакций, особенно со стороны желудочно-кишечного тракта (ЖКТ).

Препараты резерва (при непереносимости бета-лактамов и макролидов):

– линкомицин внутрь за 1 – 2 ч до еды в течение 10 дней взрослым в дозе 0,5 г 3 раза/сут, детям в суточной дозе 30 мг/кг в 3 приема;

– клиндамицин внутрь в течение 10 дней взрослым в дозе 0,15 г 4 раза/сут, детям в суточной дозе 20 мг/кг в 3 приема.

Антимикробная терапия хронического рецидивирующего тонзиллита (фарингита), вызванного бета-гемолитическим стрептококком группы А, включает применение амоксициллина + клавулановой кислоты (внутри в течение 10 дней взрослым в дозе 0,625 г 3 раза/сут, детям – в суточной дозе 40 мг/кг в 3 приема) или цефуроксима (внутри в течение 10 дней взрослым в дозе 0,5 г 2 раз/сут, детям – в суточной дозе 20 мг/кг в 2 приема).

**Вторичная профилактика.** Целью вторичной профилактики у пациентов, перенесших ОРЛ, служит предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания. Вторичную профилактику начинают еще в стационаре сразу после окончания этиотропной антистрептококковой терапии.

Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально и определяется наличием факторов риска повторных атак ОРЛ в соответствии с рекомендациями Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ). К этим факторам относят:

- возраст больного;
- наличие ХРБС;
- время, прошедшее после первой атаки ОРЛ;
- количество предыдущих атак;
- семейный анамнез, отягощенный ОРЛ или ХРБС;
- социально-экономический и образовательный статус больного;
- повышенный риск стрептококковой инфекции в регионе;
- профессию и место работы больного (школьные учителя, врачи, лица, работающие в условиях скученности).

Как правило, длительность вторичной профилактики должна составлять:

– для лиц, перенесших ОРЛ без кардита (с артритом, хореей), – не менее 5 лет после последней атаки или до 18-летнего возраста (по принципу «что дольше»);

– для лиц, у которых излечен кардит без формирования порока сердца, – не менее 10 лет после последней атаки или до 25-летнего возраста (по принципу «что дольше»);

– для больных с пороком сердца, в том числе после оперативного лечения, – пожизненно.

*Бензатина бензилпенициллин (экстенциллин)* – основной препарат, применяемый для вторичной профилактики ОРЛ. Препарат применяют в/м 1 раз в 3 нед. (21 день) у взрослых и подростков в дозе 2,4 млн ЕД, у детей с массой тела менее 25 кг – в дозе 600 000 ЕД, у детей с массой тела более 25 кг – в дозе 1,2 млн ЕД. Исследования, проведенные в Институте ревматологии РАМН и Государственном научном центре по антибиотикам, показали, что этот препарат (экстенциллин) обладает явными фармакокинетическими преимуществами в сравнении с бициллином-5 по основному параметру – длительности поддержания адекватной противострептококковой концентрации бензилпенициллина в крови пациентов. В настоящее время бициллин-5 (смесь 1,2 млн ЕД бензатина бензилпенициллина и 300 тыс. ЕД бензилпенициллин прокаина) рассматривают как не соответствующий фармакокинетическим требованиям, предъявляемым к превентивным препаратам, и не относят к приемлемым для проведения полноценной вторичной профилактики ОРЛ.

Из отечественных препаратов рекомендуют применять бициллин-1, который назначают в вышеуказанных дозах 1 раз в 7 сут.

## Глава 2

# ПОРОКИ СЕРДЦА

**Приобретенные пороки сердца** – приобретенные морфологические изменения клапанного аппарата, ведущие к нарушению его функции и гемодинамики.

Все клинические проявления любого порока сердца могут быть объединены в три основных синдрома:

- синдром клапанного поражения: клапанные (прямые) симптомы, обусловленные нарушениями функционирования патологически измененного клапана и измененным вследствие этого кровотоком;

- синдром патологического процесса, вызвавшего развитие порока сердца (острая ревматическая лихорадка, ИЭ, сифилис и др.);

- синдром нарушения системного кровообращения: непрямые (косвенные) симптомы, обусловленные развивающейся компенсаторной гипертрофией и дилатацией различных отделов сердца и нарушением кровотока (ослабление или усиление) в различных сосудистых областях.

## 2.1. Аортальные пороки сердца

### Стеноз аортального клапана

**Определение.** Стеноз аортального клапана – порок сердца в виде сужения отверстия аорты вследствие патологии аортального клапана и околочлапанных структур. В МКБ-10 соответствует рубрикам I06.0 «Ревматический аортальный стеноз», I35.0 «Аортальный (клапанный) стеноз».

**Эпидемиология.** Аортальный стеноз является наиболее распространенным поражением клапанов сердца в индустриально развитых странах. В старшей возрастной группе заболевание наблюдается у мужчин в 4 раза чаще, чем у женщин.

**Этиология.** В 60 % случаев заболевание развивается на фоне аномального врожденного двустворчатого аортального клапана (распространенность данной врожденной аномалии в популяции составляет около 1 %), в 10 % – на фоне возрастной инволюционной дегенерации и кальциноза анатомически нормального клапана. В 15 % случаев причиной аортального стеноза бывает ревматизм; в 15 % – другие причины (ИЭ, болезнь Педжета, гиперхолестеринемия II типа, РА, СКВ, радиационное поражение, хроническая почечная недостаточность (ХПН)).

В возрасте до 50 лет основной причиной аортального стеноза является острая ревматическая лихорадка, в возрасте от 50 до 60 лет – поражение врожденного двустворчатого клапана, старше 60 лет – сенильная дегенерация анатомически нормального клапана.

В старшей возрастной категории в большинстве случаев наблюдают сочетание аортального стеноза и аортальной недостаточности; при этом в клинической картине преобладают проявления, связанные с наличием стеноза.

**Гемодинамика.** При аортальном стенозе затрудняется ток крови из левого желудочка в аорту, вследствие чего значительно увеличивается градиент систолического давления между полостью левого желудочка и аортой. Обычно он превышает 20 мм рт. ст., иногда достигает 100 мм рт. ст. и более. Вследствие такой нагрузки повышается функция левого желудочка и возникает его гипертрофия, которая зависит от степени сужения аортального отверстия. Так, если в норме площадь аортального отверстия около 3,0 см<sup>2</sup>, то ее уменьшение вдвое вызывает выраженное нарушение гемодинамики. Особенно тяжелые нарушения возникают при уменьшении площади отверстия до 0,5 см<sup>2</sup>. Конечное диастолическое давление может оставаться нормальным или слегка повышаться (до 10 – 12 мм рт. ст.) вследствие нарушения расслабления левого желудочка, что связывают с его выраженной гипертрофией. Благодаря большим компенсаторным возможностям гипертрофированного левого желудочка сердечный выброс долго остается нормальным, хотя при нагрузке он увеличивается меньше, чем у здоровых лиц. При появлении симптомов декомпенсации наблюдаются выраженное повышение конечного диастолического давления и дилатация левого желудочка.

**Классификация.** Тяжесть аортального стеноза зависит от выраженности уменьшения площади отверстия аортального клапана (в норме она составляет от 2 до 3,5 см<sup>2</sup>). Если площадь отверстия аортального клапана более 1,5 см<sup>2</sup>, стеноз считают незначительным (легким), от 1,0 до 1,5 см<sup>2</sup> – умеренным и менее 1,0 см<sup>2</sup> – тяжелым. Можно более точно оценить тяжесть аортального стеноза при индексировании площади отверстия аортального клапана к площади поверхности тела: незначительным считают стеноз при значениях более 0,9 см<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>, умеренным – от 0,6 до 0,9 см<sup>2</sup>/м<sup>2</sup> и тяжелым – менее 0,6 см<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>.

Оценка тяжести порока на основании вычисления пикового систолического градиента (в норме 3 – 10 мм рт. ст.) не вполне точна. В табл. 2 и табл. 3 приведены данные о вероятности наличия тяжелого аортального стеноза и площади аортального отверстия в зависимости от трансклапанного градиента давления.

Таблица 2

**Вероятность наличия тяжелого аортального стеноза в зависимости от градиента давления**

Трансклапанный градиент давления, мм рт. ст.		Вероятность наличия тяжелого аортального стеноза
Пиковый	Средний	
Более 80	Более 70	Высокая
60–79	50–69	Средняя
Менее 60	Менее 50	Неопределенная

Таблица 3

**Взаимосвязь между площадью аортального отверстия и средним градиентом давления**

Площадь аортального отверстия, см <sup>2</sup>	Средний градиент давления, мм рт. ст.	Площадь аортального отверстия, см <sup>2</sup>	Средний градиент давления, мм рт. ст.
4,1	1,7	0,8	41,0
3,1	2,9	0,7	55,0
2,1	6,6	0,6	73,0
1,1	26,0	0,5	105,0
0,9	32,0		

**Клиника.** При аортальных пороках сердца долго отсутствуют клинические проявления. Следует расспросить пациента о наличии эпизодов болей в грудной клетке, синкопальных состояний, одышки при физической нагрузке, а также о выслушивании шумов в сердце при предшествующих обследованиях.

Наиболее частые клинические проявления аортального стеноза – типичные приступы стенокардии (50 – 70 %), синкопальные состояния (15 – 30 %) и симптомы хронической сердечной недостаточности (частота увеличивается с возрастом). Реже отмечают случаи внезапной смерти (около 1 %), желудочно-кишечные кровотечения (вследствие ангиодисплазии), нарушения сердечного ритма и эмболии в большом круге кровообращения.

Объективно при подозрении на наличие аортального стеноза необходимо обратить внимание на следующие признаки:

– смещение верхушечного толчка вниз, в шестое межреберье и влево, выявленное при исследовании сердца;

– систолический шум изгнания (*crescendo – decrescendo*), лучше выслушиваемый в проекции аорты и с максимальной интенсивностью в позднюю диастолу, проводящийся на сонные артерии; интенсивность шума уменьшается при присоединении дисфункции левого

желудочка, проведении пробы Вальсальвы, изометрической нагрузки, в положении стоя и при применении вазопрессоров, увеличивается в положении «сидя на корточках»;

– высокоинтенсивный систолический шум, выслушивающийся на верхушке сердца (симптом Галавардена);

– ослабление II тона сердца на аорте (за счет ослабления его аортального компонента в результате утраты створками подвижности у больных с выраженным кальцинозом створок) или его усиление на аорте и систолический «щелчок» изгнания у больных с ревматическим поражением клапана или двустворчатым аортальным клапаном (без кальцификации);

– наличие IV тона сердца у больных с выраженной гипертрофией левого желудочка.

– пульс малый, мягкий, с медленным подъемом (*pulsus parvus et tardus*) при выраженном стенозе; при этом очень часто у пациентов пожилого возраста вследствие снижения эластичности стенки аорты и крупных артерий наблюдают крутое восходящее колено кривой каротидного пульса; имеется склонность к снижению пульсового и систолического давления;

– усиление волны А при исследовании пульсации вен шеи.

**Дифференциальная диагностика.** У больных с подозрением на аортальный стеноз необходимо исключить следующие заболевания:

– субаортальную мембрану;

– гипертрофическую кардиомиопатию (обструктивный тип);

– врожденный надклапанный аортальный стеноз;

– стеноз клапана легочной артерии;

– дефект межжелудочковой перегородки;

– недостаточность митрального клапана.

Большие сложности могут возникнуть при дифференциальной диагностике аортального стеноза с мышечным и мембранным субаортальным стенозом. Как и в случаях сочетания аортального стеноза с другими пороками сердца, большое значение имеет ЭхоКГ.

## Недостаточность клапана аорты

**Определение. Недостаточность клапана аорты** – патологическое состояние, характеризующееся ретроградным током крови из аорты в полость левого желудочка через дефектный аортальный клапан. В МКБ-10 соответствует рубрикам I06.1 «Ревматическая недостаточность аортального клапана», I35.1 «Аортальная (клапанная) недостаточность».

**Эпидемиология.** Распространенность недостаточности клапана аорты зависит от возраста и наличия предрасполагающих причин.

**Этиология.** Основными причинами недостаточности аортального клапана являются:

– врожденная аномалия – неполное смыкание створок или пролапс (врожденный двустворчатый клапан аорты);

– воспалительный процесс – кальцинированные рубцы и сморщивание створок (например, исход острой ревматической лихорадки), разрушение створок, перфорация, пролапс, несмыкание створок из-за вегетаций (например, ИЭ);

– дегенеративные процессы – нарушение метаболических свойств створок с пролапсом и дилатацией корня аорты (например, миксоматозная дегенерация);

– поражение корня аорты – дилатация корня аорты (например, артериальная гипертензия), повреждение створок аортального клапана гидравлическим ударом во время диастолы (например, тупая травма грудной клетки), медионекроз с дилатацией фиброзного кольца (например, сифилис, синдром Марфана, аортоартериит, анкилозирующий спондилит, аортоаннулярная эктазия).

У 20 – 30 % пациентов старше 65 лет заболевание развивается в результате склероза аортального клапана и дилатации корня аорты на фоне артериальной гипертензии и атеросклероза.

При сифилисе, артериальной гипертензии и дисплазии соединительной ткани (синдром Марфана и др.) аортальная недостаточность, как правило, связана с дилатацией корня аорты.

ИЭ, расслоение аорты и травматический отрыв створки клапана являются основными причинами развития *острой аортальной недостаточности*.

**Гемодинамика.** Недостаточность клапана аорты приводит к возврату во время диастолы значительной части крови, выброшенной в аорту, назад, в левый желудочек. Объем этой крови может превышать половину всего сердечного выброса. Таким образом, при недостаточности клапанов аорты в период диастолы левый желудочек наполняется в результате поступления крови из левого предсердия и аортального рефлюкса, что приводит к увеличению конечного диастолического объема и диастолического давления в полости левого желудочка. Вследствие этого левый желудочек увеличивается и значительно гипертрофируется (конечный диастолический объем левого желудочка может достигать 440 мл при норме 60 – 130 мл).

**Классификация.** Тяжесть аортальной недостаточности определяют, исходя из объема регургитирующей крови. В зависимости от длины струи регургитации в левом желудочке выделяют четыре степени аортальной недостаточности (полуколичественный признак):

- I степень – регургитация в пределах выносящего тракта левого желудочка;
- II степень – до передней митральной створки;
- III степень – до уровня сосочковых мышц;
- IV степень – до сосочковых мышц и далее до стенки левого желудочка.

Нормальные значения диаметра корня аорты вычисляют в зависимости от возраста и площади поверхности тела:

- до 18 лет:  $1,02 + (0,98 \times \text{площадь поверхности тела})$ ,
- от 18 до 40 лет:  $0,97 + (1,12 \times \text{площадь поверхности тела})$ ,
- старше 40 лет:  $1,92 + (0,74 \times \text{площадь поверхности тела})$ .

**Клиника.** Несмотря на выраженные нарушения внутрисердечной гемодинамики, многие пациенты с недостаточностью клапана аорты в течение многих лет могут не предъявлять каких-либо жалоб, выполнять тяжелую физическую работу и заниматься спортом, поскольку компенсаторные возможности мощного левого желудочка значительны.

Основным клиническим проявлением аортальной недостаточности является одышка. Характерны быстрая утомляемость, ощущение сердцебиения и дискомфорта в левой половине грудной клетки. При подозрении на аортальную недостаточность очень важно выяснить, острый или хронический характер имеет заболевание. При острой аортальной недостаточности отмечают быстрое нарастание клинической симптоматики, кашель с отхождением светлой мокроты (иногда с прожилками крови), значительное снижение толерантности к физической нагрузке и боль в грудной клетке.

*Объективные признаки аортальной недостаточности:*

– ранний диастолический убывающий высокочастотный шум, занимающий всю диастолу или ее часть; шум максимально выслушивается в третьем и четвертом межреберьях слева от грудины (в точке Боткина – Эрба), а в некоторых случаях слышен только при аускультации в положении пациента сидя с наклоном вперед при задержке дыхания на выдохе, может быть диастолический (среднедиастолический или пресистолический) мягкий, низкочастотный шум (шум Остина – Флинта) на верхушке, связанный с относительным стенозом отверстия митрального клапана;

- короткий систолический шум с эпицентром в той же зоне аускультации;

– ослабление I и II тонов сердца, появление III (при развитии левожелудочковой недостаточности) и IV (при выраженной гипертрофии левого желудочка) тонов сердца;

– низкое диастолическое АД (менее 50 мм рт. ст. при тяжелой аортальной недостаточности), большое пульсовое давление (80 мм рт. ст. при тяжелой аортальной недостаточности); АД на подколенной артерии выше (на 30 мм рт. ст. и более, при тяжелой аортальной недостаточности – на 60 мм рт. ст. и более), чем на лучевой (симптом Хилла);

– характерное изменение пульсовой волны (*pulsus celer, altus et magnus*). При выраженной аортальной недостаточности отмечают ряд *демонстративных, но малоинформативных периферических симптомов*, обусловленных значительной регургитацией крови в левый желудочек и колебаниями давления в артериальном русле:

– симптом де Мюссе – покачивание головы вперед и назад соответственно фазам сердечного цикла (в систолу и диастолу), выраженная пульсация сонных артерий («пляска каротид»);

– симптом Квинке («капиллярный пульс») – пульсирующее изменение цвета губ или ногтевого ложа соответственно пульсации артериол при надавливании на них прозрачным стеклом;

– симптом Ландольфи – пульсация зрачков в виде поочередного сужения и расширения;

– симптом Мюллера – пульсация мягкого нёба;

– симптом Дюрозье – систолический шум на бедренной артерии при пережатии ее проксимальнее места аускультации и диастолический шум при пережатии бедренной артерии дистальнее места аускультации;

– двойной тон Траубе – громкие («пушечные») двойные тоны (соответствуют систоле и диастоле) над бедренной артерией.

Необходимо учитывать, что данные физикального обследования, характерные для хронической аортальной недостаточности, часто отсутствуют или изменяются при *острой аортальной недостаточности*, что дает иную клиническую картину. Достаточно часто определяются нормальные размеры сердца по данным физикального исследования или рентгенографии органов грудной клетки. Пульсовое давление может быть не увеличено, так как систолическое АД снижается, а давление в аорте быстро уравнивается с повышенным диастолическим давлением в левом желудочке. Типичный шум аортальной недостаточности может быть слышен не совсем хорошо, поскольку давление в аорте и левом желудочке быстро достигает равновесия, что приводит к появлению короткого, мягкого, а иногда практически не улавливаемого диастолического шума. Часто могут отсутствовать другие симптомы, характерные для хронической аортальной недостаточности.

**Дифференциальный диагноз.** Основная задача заключается в дифференциальной диагностике острой и хронической регургитации у больных с аортальной недостаточностью. В пользу острой аортальной недостаточности свидетельствуют следующие признаки:

– быстрое развитие и нарастание клинической симптоматики;

– состояние средней тяжести или тяжелое состояние;

– тахикардия;

– артериальная гипотензия;

– нормальное пульсовое давление;

– отсутствие выраженной кардиомегалии;

– выявление раннего закрытия митрального клапана;

– признаки отека легких;

– подозрение на ИЭ, расслоение аорты или травму грудной клетки.

Определенные трудности могут возникнуть при установлении этиологии аортальной недостаточности (см. подразд. «Этиология»). Возможны и другие редкие причины разви-

тия аортальной недостаточности: миксоматозное поражение клапана, мукополисахаридоз, несовершенный остеогенез.

**Диагностика аортальных пороков сердца.** *Лабораторные исследования.* Всем пациентам с аортальным пороком сердца следует провести общий и биохимический анализы крови (определение концентрации глюкозы, холестерина; оценка состояния функций печени и почек), что особенно важно для предполагаемого дальнейшего оперативного лечения.

*Инструментальные исследования. ЭКГ в 12 стандартных отведениях.* Следует обратить внимание на наличие признаков гипертрофии левого желудочка (у больных с аортальным стенозом его выявляют в 50 % случаев), неспецифических изменений сегмента *ST* и зубца *T*. При наличии мерцательной аритмии необходимо исключить сопутствующее поражение митрального клапана. Мерцательная аритмия у больных аортальным стенозом существенно ухудшает их самочувствие (из-за утраты «предсердной подкачки»).

При аортальном стенозе ЭКГ долго может оставаться без изменений. Позднее выявляются отклонения электрической оси сердца влево и другие признаки гипертрофии левого желудочка.

К характерным изменениям ЭКГ при аортальной недостаточности относятся поворот электрической оси сердца влево, увеличение зубца *R* в левых грудных отведениях, в дальнейшем – смещение сегмента *ST* вниз и инверсия зубца *T* в стандартном и в левых грудных отведениях.

*Рентгенография органов грудной клетки* в двух проекциях с контрастированием пищевода. Необходимо оценить размеры (кардиомегалию) и форму тени сердца (нормальная или в виде «башмачка», что характерно для концентрической гипертрофии левого желудочка), обратить внимание на наличие постстенотического расширения аорты или кальцификацию клапана, признаки застоя в легких.

При рентгенологическом исследовании у больных с аортальным стенозом определяется увеличение левого желудочка, позже может быть увеличено и левое предсердие. Характерно постстенотическое расширение восходящей части аорты, иногда кальцификация клапанов аорты.

При наличии аортальной недостаточности выявляют увеличение левого желудочка, причем в типичных случаях сердце приобретает так называемую аортальную конфигурацию. Нередко расширен восходящий отдел аорты, а иногда и вся дуга.

*ЭхоКГ* позволяет оценить следующие показатели:

- наличие утолщенных, нередко кальцифицированных створок аортального клапана с ограничением их подвижности (табл. 4);
- оценка скорости трансклапанного кровотока (менее 3 м/с – незначительный стеноз, 3 – 4 м/с – умеренный стеноз, более 4 м/с – тяжелый стеноз);
- выраженность регургитации (при ее наличии);
- состояние других клапанов сердца;
- определение давления в легочной артерии;
- оценка сократительной способности миокарда левого желудочка, толщины его стенок и диаметра его полости, а также размеров левого предсердия.

*Таблица 4*

**Выраженность кальциноза аортального клапана**

Степень кальциноза	Очаг кальцификации	
	Размер, мм	Локализация
I	До 2	В створках
II	До 4	В створках и комиссурах
III	До 8	В створках и/или комиссурах, фиброзном кольце
IV	Более 8	В створках и/или комиссурах, митрально-аортальном контакте и/или межжелудочковой перегородке

При отсутствии удовлетворительной визуализации или несоответствии полученных данных клинической картине проводится ЭхоКГ с использованием чреспищеводного датчика.

При *аортальном стенозе* находят утолщение створок аортального клапана с множественным эхо-сигналом с них, уменьшение систолического расхождения створок клапанного отверстия в период систолы, гипертрофию межжелудочковой перегородки и задней стенки левого желудочка; конечный диастолический размер полости левого желудочка долго остается нормальным.

При *аортальной недостаточности* обнаруживается ряд характерных симптомов. Конечный диастолический размер левого желудочка увеличен. Определяется гиперкинезия задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки. Регистрируется высокочастотный флаттер (дрожание) передней створки митрального клапана, межжелудочковой перегородки, а иногда и задней створки во время диастолы. Митральный клапан закрывается преждевременно, а в период его открытия амплитуда движения створок уменьшена.

*Радионуклидную вентрикулографию* целесообразно провести при неудовлетворительной визуализации при трансторакальной ЭхоКГ или несоответствии полученных данных клинической картине для оценки сократительной способности миокарда у больных с аортальной недостаточностью.

*Проба с физической нагрузкой* показана для оценки функционального статуса больных с аортальным пороком. Больному с бессимптомным аортальным стенозом показано проведение пробы с физической нагрузкой с контролем АД и ЭКГ при непосредственном наблюдении врача. Проба с физической нагрузкой также показана пациентам с умеренной и тяжелой аортальной недостаточностью, которые ведут малоподвижный образ жизни или при физикальном исследовании которых получены неоднозначные результаты.

Не следует проводить пробу с физической нагрузкой больным с аортальным стенозом и клиническими проявлениями, а также больным с уже диагностированным тяжелым аортальным стенозом (площадь отверстия аортального клапана менее 1 см<sup>2</sup>).

*Коронароангиография* показана всем пациентам с аортальным стенозом в возрасте 35 лет и старше, которым планируется хирургическое вмешательство на аортальном клапане.

Больным с аортальным стенозом моложе 35 лет коронароангиография показана в следующих случаях:

– наличие 2 факторов риска и более (исключая пол) раннего коронарного атеросклероза (артериальная гипертензия, сахарный диабет I типа, дислипидемия, курение, указания в семейном анамнезе на случаи смерти родственников первой степени родства моложе 55 лет от ишемической болезни сердца (ИБС);

– систолическая дисфункция левого желудочка.

*Показания для катетеризации сердца:*

- расхождение между клинической картиной и данными ЭхоКГ;
- наличие факторов риска развития ИБС у больного аортальной недостаточностью;
- наличие выраженной аортальной недостаточности при малоинформативных результатах ЭхоКГ, недостаточных для оценки функции левого желудочка и выраженности регургитации.

Пациентам, у которых с помощью неинвазивных исследований получена адекватная информация о тяжести порока, следует временно отложить проведение коронарной ангиографии и катетеризации сердца перед протезированием клапана.

**Лечение.** Цели лечения аортальных пороков: увеличение выживаемости, устранение или облегчение клинической симптоматики, профилактика осложнений.

*Показания к госпитализации при аортальных пороках:*

- подозрение на острую аортальную недостаточность, которая сопровождается выраженными клиническими проявлениями, требующими незамедлительного начала лечения. Для устранения симптоматики может потребоваться внутривенное введение вазодилаторов и диуретиков. Необходимо как можно скорее начать диагностическое обследование, так как в ряде случаев (например, при расслоении аорты) может потребоваться экстренное вмешательство;
- клинические проявления аортального порока, не поддающиеся адекватному контролю в амбулаторных условиях;
- прогрессирующее увеличение сердца или снижение его сократительной способности;
- необходимость оперативного лечения.

**Немедикаментозное лечение.** Необходимо информировать пациентов о факторах риска ИБС и широко использовать нелекарственные методы для снижения риска развития сердечно-сосудистых осложнений.

**Режим.** Необходимо рекомендовать больным соблюдать надлежащий режим физической активности в зависимости от типа и выраженности аортального порока:

- пациентам с легким аортальным стенозом и отсутствием клинических проявлений не следует ограничивать физическую активность;
- пациентам с умеренным аортальным стенозом необходимо избегать соревновательных спортивных состязаний, требующих значительной динамической или статической мышечной нагрузки;
- больным с тяжелым аортальным стенозом необходимо рекомендовать свести физическую нагрузку к минимуму;
- пациенты с хронической аортальной недостаточностью и нормальной функцией левого желудочка могут не ограничивать свою повседневную двигательную активность, включая небольшую физическую нагрузку и участие в некоторых состязательных спортивных мероприятиях.

**Медикаментозная терапия** аортальной недостаточности включает целый ряд лекарственных препаратов:

- вазодилаторы: гидралазин и нифедипин применяются при стабильном течении аортальной недостаточности, нитропруссид натрия используется при тяжелой аортальной недостаточности;
- кардиотонические средства: сердечные гликозиды (дигоксин) применяют при снижении систолической функции и фибрилляции предсердий, добутамин применяется при обострении заболевания у пациентов с нестабильной гемодинамикой;
- диуретики (фуросемид, гидрохлоротиазид) применяются при стабильном течении заболевания и обострениях;

– нитраты (изосорбида-5-мононитрат, изосорбида динитрат) применяются при стабильном течении заболевания и при обострениях. При длительном приеме следует выдерживать 12-часовой «безнитратный» интервал для профилактики развития привыкания к нитратам. Препаратами выбора могут быть препараты изосорбида-5-мононитрата средней продолжительности действия (моносан таблетки – 20 и 40 мг);

– бета-адреноблокаторы применяются для лечения стенокардии, противопоказаны при симптомах сердечной недостаточности при аортальном стенозе;

– ингибиторы АПФ улучшают прогноз у пациентов с систолической дисфункцией при длительном приеме;

– амиодарон используется для лечения фибрилляции предсердий у пациентов с пороками сердца;

– антибиотики применяются для профилактики ИЭ (подробно см. подразд. «Острая ревматическая лихорадка», с. 18 – 21 и «Инфекционный эндокардит», с. 55 – 60). Необходимо следовать принятым рекомендациям по профилактике антибактериальными препаратами у пациентов с аортальным пороком, подвергающихся стоматологическим и другим инвазивным вмешательствам. Пациентам, имеющим анамнестические указания на ревматическую атаку, показана профилактика рецидивов.

**Медикаментозная терапия аортального стеноза.** Симптоматическую лекарственную терапию проводят у больных с клиническими проявлениями аортального стеноза, которым противопоказано радикальное оперативное лечение порока сердца. Клинические проявления сердечной недостаточности контролируют с помощью диуретиков, дигоксина и ингибиторов АПФ. У больных с аортальным стенозом часто наблюдают артериальную гипертензию; при этом следует с осторожностью применять препараты, способные вызывать значительное снижение АД, так как у больных со стенозом аортального клапана сердечный выброс зависит от преднагрузки.

При наличии *стенокардии* применяют блокаторы бета-адренорецепторов и нитраты, хотя следует учитывать, что у больных с аортальным стенозом переносимость нитратов может быть плохой. Следует избегать назначения блокаторов бета-адренорецепторов при отсутствии стенокардии у больных с выраженной сердечной недостаточностью, возникшей на фоне аортального стеноза.

Специфическое лечение *синкопальных состояний*, вызванных снижением сердечного выброса у больных с тяжелым аортальным стенозом, пока не разработано. Лечение синкопальных состояний, связанных с нарушениями ритма, состоит в назначении адекватной антиаритмической терапии.

При *мерцательной аритмии* у больных аортальным стенозом, для которых недопустима немедленная кардиоверсия или есть относительные противопоказания к восстановлению синусового ритма (неизвестная давность возникновения мерцательной аритмии или продолжительность пароксизма более 48 ч), необходимо добиться адекватного контроля частоты сокращений желудочков с помощью блокаторов медленных кальциевых каналов (верапамил или дилтиазем) или блокаторов бета-адренорецепторов (при отсутствии выраженной сердечной недостаточности, связанной с аортальным стенозом), а также дигоксина. У больных аортальным стенозом с возникшей мерцательной аритмией следует заподозрить наличие сопутствующего поражения митрального клапана.

Больным с *кальцификацией аортального клапана* показаны статины для профилактики прогрессирования аортального стеноза.

**Хирургическое лечение** является единственным эффективным видом лечения при наличии клинических проявлений аортального стеноза. Без операции 2-летняя выживаемость при развитии клинических проявлений не превышает 50 %.

Следует определить необходимость *аортальной вальвулопластики* у пациентов молодого возраста с врожденным аортальным стенозом, а также у больных, не являющихся кандидатами на протезирование аортального клапана.

Баллонная аортальная вальвулопластика эффективна в лечении больных молодого возраста с врожденным аортальным стенозом. Необходимо оценить возможность баллонной аортальной вальвулопластики у больных с клиническими проявлениями, которым протезирование аортального клапана не показано из-за наличия сопутствующих заболеваний или вследствие несогласия больного на открытое оперативное лечение. В ряде случаев баллонную аортальную вальвулопластику можно рассматривать как промежуточный этап перед протезированием аортального клапана у больных с тяжелой сердечной недостаточностью или у беременных с тяжелым аортальным стенозом.

*Протезирование аортального клапана* является конечным этапом лечения для большинства взрослых больных с клиническими проявлениями аортального стеноза. Вальвулопластика у этой категории больных обычно не обеспечивает полного восстановления функции клапана вследствие наличия кальциноза. Следует оценить необходимость и возможность протезирования аортального клапана у больных с клинически выраженным аортальным стенозом.

Протезирование аортального клапана показано больным с тяжелым аортальным стенозом с клиническими проявлениями, а также пациентам с тяжелым аортальным стенозом, которым планируют провести коронарное шунтирование или операции на аорте или других клапанах сердца. У больных с умеренным аортальным стенозом оно показано при проведении оперативного лечения на аорте, коронарных сосудах и других клапанах сердца, при наличии дисфункции левого желудочка и при гипотензивной реакции на нагрузку во время проведения нагрузочной пробы.

Больным с *тяжелой хронической аортальной недостаточностью* протезирование аортального клапана показано при сочетании с некоторыми состояниями, к которым относятся:

- умеренная и выраженная клиническая симптоматика при нормальной фракции выброса левого желудочка (более 50 %);
- наличие дисфункции левого желудочка (фракция выброса – менее 50 %);
- умеренная или выраженная дилатация полости левого желудочка (конечный диастолический размер более 70 мм, конечный систолический размер более 50 мм);
- стенокардия.

Оно показано, если планируется операция коронарного шунтирования или вмешательство на других клапанах сердца.

Пациентам с *поражением корня аорты (синдром Марфана)* даже при отсутствии клинических проявлений показано протезирование корня аорты при его расширении более 55 мм.

**Прогноз.** Течение аортального стеноза характеризуется длительным периодом компенсации и отсутствием клинических проявлений. Скорость прогрессирования индивидуальна у каждого больного, но при дегенеративных пороках она выше, чем в случае ревматической природы заболевания или двустворчатого клапана. При медленном прогрессировании отверстие суживается на  $0,02 \text{ см}^2$  в год, при быстром – более чем на  $0,3 \text{ см}^2$  в год (в среднем на  $0,12 \text{ см}^2$ ; при этом трансклапанный градиент увеличивается на 7 мм рт. ст.). При развитии клинических проявлений (стенокардии, синкопальных состояний, сердечной недостаточности) выживаемость больных прогрессивно уменьшается и не превышает 2 – 3 лет. При отсутствии клинических проявлений прогностическими факторами служат выраженность кальцификации, темпы прогрессирования стеноза в течение года и положительные результаты нагрузочных тестов.

При хронической аортальной недостаточности частота развития клинических проявлений сердечной недостаточности составляет 4,3 % в год; частота случаев снижения функции левого желудочка без развития клинических проявлений – 1,3 % в год. Смертность пациентов после возникновения клинических проявлений – более 10 % в год.

**Профилактика.** Необходимо исключить наличие аортального порока при аускультации сердца у пациентов, имеющих в анамнезе указания на перенесенную ОРЛ или частые ангины; дисплазию соединительной ткани, сифилис, а также жалобы на повышенную утомляемость, боль в грудной клетке, одышку, синкопальные состояния.

Пациентов с диагностированным бессимптомным аортальным пороком информируют о важности своевременного извещения врача о возникновении любых клинических проявлений болезни. В настоящее время не существует каких-либо профилактических мер, которые бы могли замедлить прогрессирование сужения устья аорты у больных с бессимптомным аортальным стенозом. Возможным методом подобной профилактики является назначение статинов.

Необходимо убедиться, что пациенты с аортальным пороком осведомлены о риске развития ИЭ и знают принципы антибиотикопрофилактики при проведении стоматологических и других инвазивных процедур.

## 2.2. Митральные пороки сердца

### Митральный стеноз

**Определение.** Митральный стеноз – сужение левого предсердно-желудочкового отверстия, препятствующее во время систолы левого предсердия физиологическому току крови из него в левый желудочек.

**Эпидемиология.** Митральный стеноз практически всегда возникает вследствие перенесенной острой ревматической атаки, чаще у женщин (75 %). В среднем латентный период с момента ревматического поражения сердца (кардит) до развития клинических проявлений порока составляет порядка 20 лет, поэтому заболевание манифестирует у пациентов в возрасте 30 – 40 лет. В отдельных случаях этот порок является врожденным, сочетается с другими врожденными пороками.

**Классификация** митрального стеноза по степени тяжести основана на выраженности сужения левого предсердно-желудочкового отверстия (табл. 5).

Таблица 5

#### Классификация митрального стеноза по степени тяжести

Степень	Площадь митрального отверстия, см <sup>2</sup>	Трансмитральный градиент давления, мм рт. ст.
Умеренная	Более 1,5	Менее 5
Выраженная	1,0–1,5	5–10
Тяжелая	Менее 1,0	Более 10

**Патоморфология.** Створки митрального клапана обычно утолщены, сращены между собой; иногда эти сращения выражены нерезко и относительно легко разделяются при оперативном вмешательстве. Эта форма стеноза носит название «пиджачная петля». В других случаях сращение створок клапана сопровождается выраженными склеротическими процессами с обезображиванием подклапанного аппарата, который не подлежит простой комиссуротомии. Митральное отверстие превращается в канал воронкообразной формы, стенки которого образуются створками клапана и припаянными к ним сосочковыми мышцами. Такой стеноз сравнивают с «рыбьим ртом». Последняя форма стеноза требует протезирования митрального клапана. Ограничению подвижности створок способствует также кальцификация клапана. Митральный стеноз нередко сопровождается и митральной недостаточностью, хотя у  $\frac{1}{3}$  больных с этим пороком бывает «чистое» сужение.

**Гемодинамика.** В норме площадь митрального отверстия составляет 4 – 6 см<sup>2</sup>. При уменьшении этой площади вдвое достаточное наполнение кровью левого желудочка происходит лишь при повышении давления в левом предсердии. При уменьшении площади митрального отверстия до 1 см<sup>2</sup> давление в левом предсердии достигает 20 мм рт. ст. В свою очередь, повышение давления в левом предсердии и в легочных венах приводит к аналогичному явлению в легочной артерии (легочной гипертензии). Умеренное повышение давления в легочной артерии может происходить в результате пассивной передачи давления

из левого предсердия и легочных вен на артериальное русло легких. Более значительное повышение давления в легочной артерии обусловлено рефлекторно вызываемым спазмом артериол легких из-за повышения давления в устьях легочных вен и левом предсердии. При длительно существующей легочной гипертензии возникают органические склеротические изменения артериол с их облитерацией. Они необратимы и стойко поддерживают высокий уровень легочной гипертензии даже после устранения стеноза. Нарушения внутрисердечной гемодинамики характеризуются прежде всего некоторым расширением и гипертрофией левого предсердия и, одновременно, гипертрофией правых отделов сердца. При наличии чистого митрального стеноза левый желудочек практически не страдает, и его изменения указывают на митральную недостаточность или другое сопутствующее заболевание сердца.

**Клиника.** Следует учитывать, что митральные пороки характеризуются длительным периодом отсутствия клинической симптоматики. Заболевание длительно может оставаться почти бессимптомным, возможно его случайное обнаружение при врачебном осмотре.

*Жалобы пациентов с митральными пороками:*

- одышка (при физической нагрузке, пароксизмальная ночная одышка, сердечная астма);
- повышенная утомляемость;
- ощущение сердцебиения, дискомфорта в левой половине грудной клетки;
- кровохарканье;
- охриплость голоса;
- синкопальные состояния (при ПМК);
- периферические отеки;
- ощущение тяжести в правом подреберье.

Возможно наличие признаков эмболических осложнений с поражением сосудов головного мозга (транзиторная ишемическая атака, преходящие нарушения зрения и др.).

Следует учитывать, что ухудшение состояния больных может происходить по причинам, приводящим к усилению работы сердца и увеличению сердечного выброса (лихорадка, пароксизмальная тахикардия, анемия, беременность, тиреотоксикоз). Большое значение имеют сведения о повторных ревматических атаках (до 60 % пациентов их не замечают).

*Объективные симптомы у пациентов с митральным стенозом:*

- синюшные губы и красные щеки (*facies mitralis*);
- нормальная скорость нарастания пульсовой волны, слабое наполнение;
- отсутствие признаков патологии шейных вен, если нет правожелудочковой недостаточности;
- верхушечный толчок имеет обычную локализацию и интенсивность (смещение указывает на наличие сопутствующей митральной недостаточности или аортального порока);
- диастолическое дрожание (симптом «кошачьего мурлыканья»).

*Изменения, выявляемые при аускультации:*

- I тон усилен («хлопающий»): при выраженных фиброзных изменениях, кальцинозе створок или их деформации усиление может исчезнуть;
- II тон не изменен: при наличии легочной гипертензии выслушивают акцент II тона над легочной артерией;
- тон («щелчок») открытия митрального клапана (в диастолу): усиленный I тон, II тон и тон открытия митрального клапана образуют «ритм перепела»;
- диастолический шум низкочастотный, носит характер декрещендо, возникает сразу после тона открытия митрального клапана, усиливается после физической нагрузки; шум лучше выслушивать в положении больного «лежа на левом боку»;
- диастолический шум недостаточности клапана легочной артерии (шум Грэхема – Стилла).

В течении митрального стеноза выделяют три периода:

– первый период: степень сужения умеренная, достигается полная компенсация порока гипертрофированным левым предсердием;

могут сохраняться работоспособность и отсутствовать какие-либо жалобы;

– второй период: гипертрофированное левое предсердие уже не может полностью компенсировать нарушение внутрисердечной гемодинамики, возникают те или иные признаки застоя в малом круге кровообращения; вначале сердцебиение, одышка, кашель (иногда с примесью крови в мокроте) возникают лишь при физической нагрузке; в некоторых случаях возможно появление длительных болей типа кардиалгии; одышка и цианоз имеют тенденцию к нарастанию.

– третий период: при легочной гипертензии развиваются гипертрофия и дилатация правого желудочка; появляются характерные симптомы правожелудочковой недостаточности, набухание шейных вен, увеличение печени, отеки, асцит, гидроторакс; нарастает истощение.

**Дифференциальная диагностика.** Необходимо учитывать, что не каждый выслушиваемый шум следует рассматривать как патологический, так как в ряде случаев он может быть функциональным.

При тщательном обследовании диагноз митрального порока обычно не вызывает сомнений. Цель дифференциальной диагностики, как правило, состоит в установлении этиологии клапанного поражения. Митральный стеноз дифференцируют с миксомой левого предсердия, другими клапанными дефектами (митральной недостаточностью, стенозом трехстворчатого клапана), дефектом межпредсердной перегородки.

## Митральная недостаточность

**Определение.** Митральная недостаточность – неспособность левого предсердно-желудочкового клапана препятствовать обратному движению крови из левого желудочка в левое предсердие во время систолы желудочков сердца.

**Эпидемиология.** Наиболее частой причиной митральной недостаточности является ПМК (2 – 6 % популяции) – патологическое провисание (прогибание) одной или обеих створок митрального клапана в левое предсердие во время систолы левого желудочка.

Менее чем в 30 % случаев митральная недостаточность имеет ревматическую этиологию. У мужчин митральная недостаточность отмечается чаще.

**Этиология.** В отличие от митрального стеноза, митральная недостаточность может возникнуть в результате многих причин. Наиболее тяжелое поражение самих створок митрального клапана с развитием выраженной регургитации встречается в основном при острой ревматической лихорадке (чаще в сочетании с сужением левого венозного отверстия), ИЭ, реже – при спонтанных разрывах створок или разрывах в результате травмы.

Поражение митрального клапана с его недостаточностью может быть и при таких системных заболеваниях, как СКВ, РА, системная склеродермия, эозинофильный эндокардит Леффлера и др. Обычно при этих заболеваниях регургитация через митральное отверстие невелика.

Изменение створок митрального клапана в сочетании с его недостаточностью или с другими дефектами может быть проявлением врожденного порока сердца. Иногда повреждение створок является следствием системного дефекта соединительной ткани, например при синдромах Элерса – Данло, Марфана.

К митральной недостаточности без патологии створок клапана может приводить изменение хорд: их отрыв, удлинение, укорочение и врожденное неправильное расположение, а также повреждение папиллярных мышц.

Митральная недостаточность возникает в результате расширения полости левого желудочка и фиброзного кольца митрального клапана без повреждения клапанного аппарата (так называемая относительная митральная недостаточность). Это возможно при поражении миокарда левого желудочка в результате прогрессирования артериальной гипертензии, аортальных пороков сердца, атеросклеротического кардиосклероза, дилатационной кардиомиопатии, тяжелых миокардитов.

**Гемодинамика.** В начале систолы, до открытия створок аортального клапана, в результате повышения давления в левом желудочке, происходит возврат крови в левое предсердие. Он продолжается в течение всей систолы желудочка. Величина регургитации крови в левое предсердие зависит от размеров клапанного дефекта, градиента давления в левом желудочке и левом предсердии. В тяжелых случаях она может достигнуть 50 – 75 % общего выброса крови из левого желудочка. Это приводит к увеличению диастолического давления в левом предсердии. Его объем также увеличивается, что сопровождается большим наполнением левого желудочка в диастолу с увеличением его конечного диастолического объема. Повышенная нагрузка на левый желудочек и левое предсердие приводит к дилатации камер и гипертрофии их миокарда. Таким образом, в результате митральной недостаточности увеличивается нагрузка левых камер сердца. Повышение давления в левом предсердии вызывает переполнение венозного отдела малого круга кровообращения и застойные явления в нем.

**Классификация** митральной недостаточности по степени тяжести определяется объемом регургитирующей крови. По выраженности струи регургитации в левом предсердии выделяют 4 степени митральной недостаточности.

I степень (минимальная): регургитация на уровне створок (длина струи регургитации до 4 мм от основания створок митрального клапана в левом предсердии);

II степень (средняя): регургитирующий поток проникает в полость левого предсердия на 30 % (10 – 15 мм);

III степень (выраженная): регургитирующий поток проникает до середины левого предсердия;

IV степень (тяжелая): регургитация по всей длине левого предсердия.

**Клиника.** Клинические проявления митральной недостаточности широко варьируют и зависят в основном от степени повреждения клапана и выраженности регургитации в левое предсердие. Тяжелое поражение клапана с чистой митральной недостаточностью наблюдается относительно редко. При регургитации 25 – 50 % выявляются признаки расширения левых камер сердца и сердечная недостаточность. При небольшой регургитации, обусловленной незначительным повреждением створок митрального клапана или чаще другими факторами, определяются только систолический шум на верхушке сердца и небольшая гипертрофия левого желудочка, а другие объективные признаки и жалобы у больных могут отсутствовать.

Жалобы больных бывают связаны с сердечной недостаточностью, прежде всего с застоем в малом круге кровообращения. Отмечаются сердцебиение и одышка сначала при физическом напряжении. Острая сердечная недостаточность с отеком легкого бывает значительно реже, чем при митральном стенозе, как и кровохарканье. Зстойные явления в большом круге кровообращения (увеличение печени, отеки) появляются поздно, прежде всего у больных с мерцательной аритмией.

При исследовании сердца отмечают гипертрофию и дилатацию левого желудочка и левого предсердия, а позже – и правого желудочка: верхушечный толчок несколько усилен и смещен влево, иногда вниз, верхняя граница сердца – по верхнему краю III ребра.

## **Конец ознакомительного фрагмента.**

Текст предоставлен ООО «ЛитРес».

Прочитайте эту книгу целиком, [купив полную легальную версию](#) на ЛитРес.

Безопасно оплатить книгу можно банковской картой Visa, MasterCard, Maestro, со счета мобильного телефона, с платежного терминала, в салоне МТС или Связной, через PayPal, WebMoney, Яндекс.Деньги, QIWI Кошелек, бонусными картами или другим удобным Вам способом.