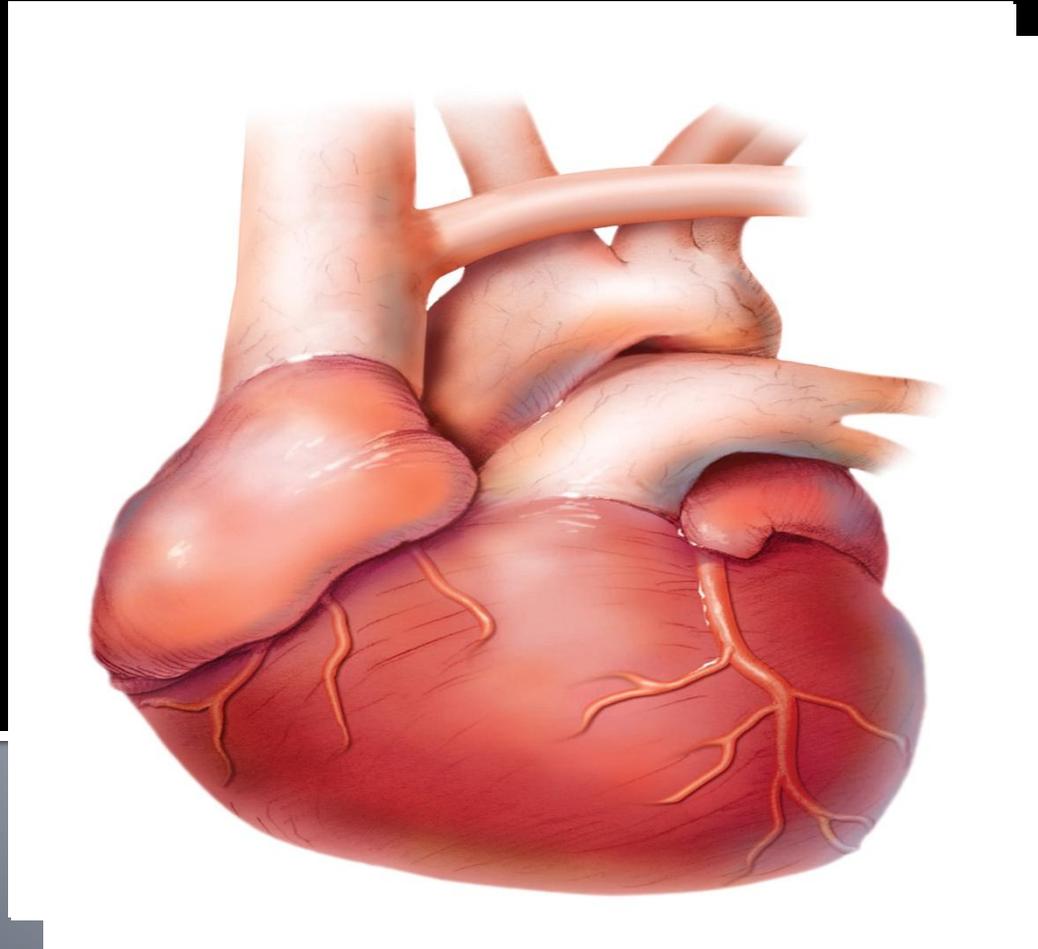


# Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС)



Доцент кафедры педиатрии Г.К. Баркун

# **Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС) -**

**заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшихся после перенесенной острой ревматической лихорадки [Насонова Е.А. и соавт., 2005].**

**В большинстве случаев ОРЛ развивается через 1,5 – 3 недели после острого тонзиллита (ангины) или фарингита, обусловленных БГСА. Формирование РПС происходит в результате ревматического вальвулита, который наблюдается в 70 – 85% при первой атаке и 95% – при повторных атаках ОРЛ [В.В. Романенко, З.В. Романенко, 2009].**

**В среднем недостаточность митрального клапана формируется в течение 3,5 месяца, недостаточность аортального клапана – 4,5 месяца, митральный стеноз – 9 месяцев. Риск формирования РПС возрастает при тяжелом ревмокардите, исход которого существенно не меняется в зависимости от применения преднизолона и нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП). Поэтому в современных условиях наиболее эффективным способом предупреждения ревмокардита и РПС остается профилактика ОРЛ.**

**В МКБ-10 ОРЛ и ХРБС отнесены к болезням системы кровообращения (класс IX) и представлены как самостоятельные нозологические формы соответственно в рубриках 100 – 102 и 105–109.**

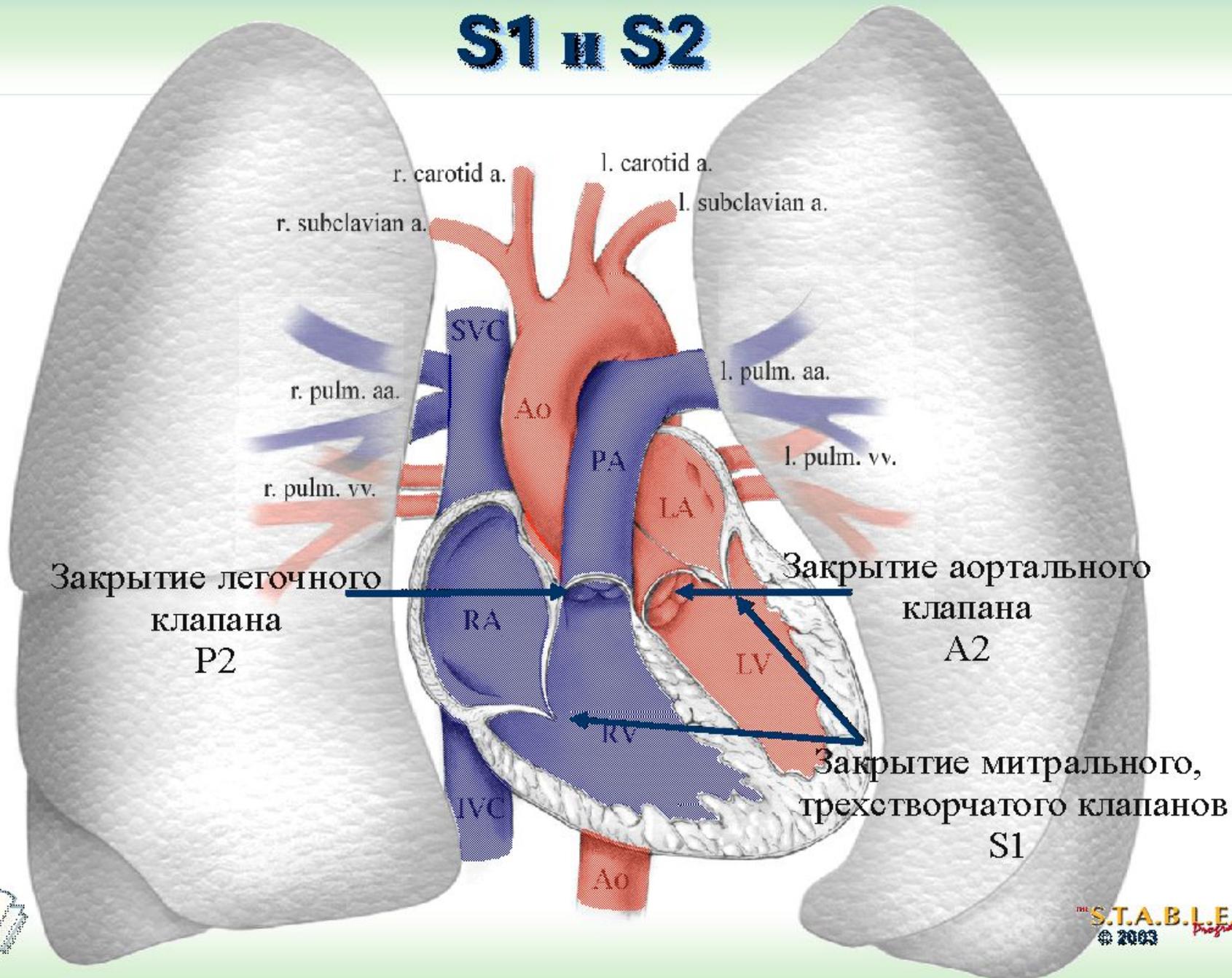
# **Тактика лечения РПС включает:**

- профилактику повторных атак ОРЛ;
- профилактику инфекционного эндокардита;
- лечение ХСН, аритмий сердца;
- профилактику и лечение тромбэмболических осложнений;
- отбор и своевременное направление пациентов с РПС на хирургическое лечение.

# Вторичная профилактика ОРЛ

заключается в предупреждении повторной ОРЛ. В соответствии с современными представлениями повторные атаки ОРЛ расцениваются не как рецидив первой, а как новый эпизод инфицирования БГСА. Повторные атаки ОРЛ и ревмокардит чаще наблюдаются в первые 5 лет, особенно в первый год после атаки и значительно реже по достижении пациентом возраста более 20 лет.

# S1 и S2



# Ревматические пороки сердца

- **Митральный стеноз** – сужение левого предсердно-желудочкового отверстия, которое препятствует току крови из левого предсердия в желудочек во время диастолы желудочков.

# Нарушение гемодинамики

- **Площадь митрального отверстия в норме 4 – 6 см<sup>2</sup>. Вследствие сужения митрального отверстия (1-й барьер) повышается давление в левом предсердии и усиливается и удлиняется его систола, что приводит к увеличению давления в легочных венах и капиллярах. Развивается пассивная легочная гипертензия. При возрастании притока крови к левому предсердию в условиях резко ограниченной пропускной способности митрального отверстия давление в легочных капиллярах повышается настолько, что происходит транссудация жидкой части плазмы крови в альвеолы, то есть отек легких.**

Эти эпизоды позволяет предотвратить рефлекс Китаева, который состоит в активном сужении легочных артериол в ответ на раздражение барорецепторов при повышении давления в левом предсердии и легочных венах. Спазм артериол вначале преходящий, затем стойкий. Постепенно развивается облитерация сосудов вследствие утолщения меди и склероза. Возникает устойчивая активная легочная гипертензия (2-й барьер). Из-за повышенной нагрузки сопротивлением развивается гипертрофия правого желудочка, которая со временем исчерпывает свои возможности, развивается его дилатация и недостаточность, что проявляется застоем крови по большому кругу кровообращения.

# Клинические проявления порока

- Жалобы: одышка, приступы удушья, кровохарканье, слабость, утомляемость, перебои в сердце и сердцебиение. Менее характерны нарушения глотания из-за резкого увеличения левого предсердия и боль в грудной клетке. Боль чаще всего носит характер кардиалгии, реже стенокардии. При развитии правожелудочковой недостаточности появляются жалобы на периферические отеки, чувство тяжести в правом подреберье.

# Объективное обследование

- При осмотре выявляется акроцианоз и своеобразный румянец на щеках («*facies mitralis*»). При осмотре и пальпации грудной клетки верхушечный толчок резко ослаблен или не определяется. Под мечевидным отростком заметна пульсация правого желудочка (сердечный толчок). Характерно дистолическое дрожание – «кошачье мурлыканье» - в области верхушки. Границы сердца расширены вверх и вправо.

**Аускультация сердца:** выявляют усиленный, хлопающий первый тон; щелчок открытия митрального клапана; акцент второго тона на легочной артерией; диастолический шум (вначале пресистолический, затем мезодиастолический) – выслушивается на верхушке, усиливается в положении на левом боку на выдохе; протодиастолический шум относительной недостаточности клапанов легочной артерии Грэхема – Стила; систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана у основания мечевидного отростка, который усиливается на вдохе (симптом Риверо – Корвальо).

# Диагностика

- На **ЭКГ** определяются гипертрофия левого предсердия – P – mitrale; при развитии легочной гипертензии – признаки гипертрофии правых желудочков и предсердия; часто – мерцательная аритмия. При **рентгенографии органов грудной клетки** определяется митральная конфигурация сердца.

# Эхокардиография

- Наиболее ранним признаком является нарушение подвижности створок в виде куполообразного выбухания их в полость левого желудочка, называемого «парусением». В результате сращения створок возникает однонаправленное диастолическое движение их, причем задняя створка во время открытия повторяет ход более массивной передней створки. Выявляются деформация, утолщение, кальцификация створок. Происходит увеличение полости левого предсердия, иногда до развития атриомегалии. Размеры левого желудочка обычно не изменяются.

# Допплерэхокардиографическое исследование

- **позволяет выявить изменения диастолического кровотока, который в отличие от нормального становится турбулентным и высокоскоростным. Площадь митрального отверстия определяется доплеровским методом.**

# В течение митрального стеноза выделяют три периода.

- **В первом периоде**, при котором степень сужения умеренная, достигается полная компенсация порока гипертрофированным левым предсердием. При этом могут сохраняться работоспособность и отсутствовать жалобы. **Во втором периоде** возникают признаки застоя в малом круге кровообращения. **В третьем периоде**, при легочной гипертензии, развиваются гипертрофия и дилатация правого желудочка и появляются симптомы правожелудочковой недостаточности.

# Лечение пациентов с митральным стенозом.

## Показания к оперативному лечению

- В начале лечения детей с митральным стенозом следует выявить и устранить факторы, повышающие давление в левом предсердии (тахикардия, лихорадка, тяжелая физическая нагрузка и др.). Необходимость в медикаментозном лечении возникает обычно при появлении застоя в легких и симптомов ХСН, для устранения и снижения которых назначаются:

# Продолжение:

- **диуретики** в умеренных дозах, так как избыточный диурез может привести к уменьшению трансмитрального градиента давления, гиповолемии, падению сердечного выброса, что проявляется гипотонией и развитием преренальной азотемии (повышение в крови уровня креатинина и мочевины);

# Продолжение:

- **сердечные гликозиды.** Они, однако, не влияют на гемодинамику и обычно недостаточно эффективны у больных с чистым митральным стенозом, поскольку сократительная способность левого желудочка в подобных случаях не страдает (назначение дигоксина целесообразно лишь при тахисистолической форме мерцательной аритмии для нормализации ЧСС, а также при появлении и нарастании правожелудочковой недостаточности);

# Продолжение:

- **бета-адреноблокаторы.** Их используют для уменьшения тахикардии, что препятствует повышению давления в левом предсердии при нагрузке, как у больных с мерцательной аритмией (в дополнение к приему сердечных гликозидов), так и у больных с синусовым ритмом;

## Продолжение:

- **дилтиазем или верапамил (блокатор кальциевых каналов).** Они показаны при тахиаритмиях в случаях, если бета-адреноблокаторы противопоказаны;

# Продолжение:

- антикоагулянты (в частности варфарин с поддержанием МНО на уровне 2,0 – 3,0). Они рекомендуются во всех случаях митрального стеноза, осложненного мерцательной аритмией, артериальными эмболиями, а также при значительном увеличении левого предсердия.

# Продолжение:

- **Периферические артериолярные (гидралазин, празозин, дигидропиридины) и венозные (нитраты) вазодилататоры противопоказаны, так как они вызывают падение АД из-за невозможности увеличения сердечного выброса в ответ на уменьшение ОПСС, а также усиливают застой в легких вследствие рефлекторного повышения тонуса симпатической нервной системы и повышения давления в левом предсердии.**

# Хирургическое лечение

- митрального стеноза показано при уменьшении площади эффективного митрального отверстия менее 1,2 см<sup>2</sup> и наличии клинических проявлений заболевания (одышка, застой в легких, выраженная легочная гипертензия).

# Продолжение:

- Основным методом хирургической коррекции неосложненного «чистого» и преобладающего митрального стеноза является митральная комиссуротомия. Обычно используется закрытая инструментальная митральная комиссуротомия, которая показана при «чистом» стенозе или рестенозе без грубых изменений клапанных структур, отсутствии выраженной митральной недостаточности и тромбоза левого предсердия.

# Митральная недостаточность и митральный порок с преобладанием недостаточности

- ***Нарушения гемодинамики.*** Во время систолы левого желудочка происходит регургитация объема крови из левого желудочка в левое предсердие. Этому способствует тот факт, что давление в левом предсердии ниже, чем в аорте и оно представляет меньшее сопротивление для изгнания. Общий ударный объем левого желудочка резко возрастает. Увеличение полноты систолического опорожнения левого желудочка является ранним механизмом компенсации при этом пороке.

**Наполнение левого предсердия одновременно из легочных вен и левого желудочка приводит к возрастанию давления в нем и растяжению мышц, что вызывает увеличение силы сокращения и объема изгоняемой в левый желудочек крови. Это влечет повышение КДО и пророст ударного выброса желудочка. Вследствие объемной перегрузки развивается гипертрофия левых камер сердца.**

**Декомпенсация порока обусловлена развитием левожелудочковой недостаточности. В легочных венах, капиллярах, легочной артерии пассивно повышается давление, что может привести к развитию отека легких. Легочное сосудистое сопротивление повышается вследствие рефлекса Китаева и тогда может развиться правожелудочковая недостаточность.**

# Клинические проявления порока

- Жалобы: одышка; слабость и утомляемость; сердцебиение.

# Объективное обследование

- Кожные покровы не изменены, в стадии декомпенсации – акроцианоз. Верхушечный толчок усиленный, разлитой, смещен влево и вниз. Границы сердца смещаются влево, вниз и вверх. **При аускультации сердца выявляются:** пансистолический шум над верхушкой сердца, проводится в левую подмышечную область и на спину, усиливается в положении лежа на левом боку и на выдохе; ослабление первого тона на верхушке; третий тон (обусловлен резким напряжением аппарата митрального клапана и стенок левого желудочка в конце быстрого наполнения); акцент второго тона над легочной артерией.

# Диагностика

- На ЭКГ определяются: признаки гипертрофии левого предсердия; признаки гипертрофии левого желудочка. На рентгенограмме органов грудной клетки выявляют митральную конфигурацию сердца, признаки легочной венозной гипертензии.

# Эхокардиография:

- определяются дилатация левых камер сердца, утолщение фиброз, кальциноз митрального клапана. Диагноз подтверждает **доплеровское исследование**, при котором выявляют обратный ток крови (регургитацию) и степень регургитации.

**Лечение митральной  
недостаточности и митрального  
порока с преобладанием  
недостаточности. Показания к  
оперативному лечению.**

# **Лечение детей с недостаточностью митрального клапана в стадии компенсации включает**

- **длительный прием ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (ИАПФ) в небольших дозах для предупреждения дилатации и замедления развития дисфункции левого желудочка.**

## Продолжение:

- Периферические вазодилататоры благоприятно влияют на гемодинамику, снижая общее периферическое сосудистое сопротивление (ОПСС), уменьшая таким образом объем регургитации и повышая сердечный выброс. Предпочтение отдается длительно действующим дигидропиридиновым производным – амлодипину

## Продолжение:

- При декомпенсации, кроме ИАПФ, назначают диуретики для устранения застойных явлений и сердечные гликозиды. Назначение дигоксина показано как при мерцательной аритмии, так и при синусовом ритме, поскольку он увеличивает сократительную способность левого желудочка, сердечный выброс и устраняет застойные явления.

## Продолжение:

- При тромбоэмболических осложнениях, выраженном увеличении левого предсердия, мерцательной аритмии, протезировании митрального клапана показано назначение не прямых антикоагулянтов (варфарин) под контролем международного нормализованного отношения (МНО).

# хирургическое лечение

- Больным с митральной недостаточностью и ХСН III–IV ФК хирургическое лечение показано при выраженной дилатации левого желудочка с его конечным систолическим размером (КСР) больше 4,0–4,5 см и низкой сократительной способностью (фракция выброса – ФВ < 55–60%, тогда как при компенсированном пороке она бывает не меньше 65%), а также при тяжелой легочной гипертензии.

# Продолжение хирургического лечения:

- **Оптимальным для проведения хирургического лечения митральной недостаточности считают состояние больных, когда ФВ составляет 50–55%.**

**Аортальный стеноз и  
аортальный порок с  
преобладанием  
стеноза**

# Нарушение гемодинамики

- Вследствие сужения устья аорты создается препятствие изгнанию крови в аорту, для преодоления которого левый желудочек развивает более высокое систолическое давление. Вследствие хронической перегрузки сопротивлением и повышения систолического стеночного напряжения развивается гипертрофия левого желудочка и удлиняется систола желудочка. Снижается диастолическая податливость желудочка и величина его полости постепенно уменьшается. Усиливается систола левого предсердия. Это влечет за собой повышение конечного диастолического давления (КДД) в желудочке.

# Нарушение гемодинамики

- Компенсация порока сохраняется долго – 20 – 30 лет. По мере усугубления стеноза и истощения компенсаторных возможностей гипертрофии минутный объем сердца и систолический градиент начинают снижаться. Развиваются левожелудочковая недостаточность и пассивная легочная гипертензия. Для этого порока так же характерна хроническая коронарная недостаточность. Она обусловлена несоответствием между массой гипертрофированного миокарда и сетью коронарных артерий.

# Клинические проявления порока

- Начало заболевания постепенное. Характерна триада жалоб: одышка при физической нагрузке, а затем в покое; ангинозная боль; головокружение и обмороки.

# Объективное исследование

- Характерны бледность кожи, а при декомпенсации порока – акроцианоз. Артериальный пульс – медленный, малый, платообразный. Склонность к брадикардии. При снижении ударного объема крови пульсовое давление начинает снижаться. При пальпации определяется высокий резистентный верхушечный толчок, который смещен влево и вниз. Во втором межреберье справа от грудины определяется систолическое дрожание. При аускультации сердца выявляют систолический шум с эпицентром во втором межреберье справа от грудины, который проводится в область яремной вырезки и на сонные артерии; ослабление второго тона вплоть до его отсутствия; ослабление первого тона на верхушке.

# Диагностика

- **ЭКГ: признаки гипертрофии левого желудочка и его систолической перегрузки; признаки ишемии миокарда**

**Лечение аортального стеноза и  
аортального порока с  
преобладанием стеноза.**

**Показания к оперативному  
лечению**

## **Аортальный стеноз ревматической этиологии редко бывает изолированным и, как правило, сочетается с митральным пороком**

- **Компенсация порока осуществляется за счет концентрической гипертрофии левого желудочка, которая длительно поддерживает систолическую функцию и определяет прогноз заболевания. Клиническая манифестация порока (одышка, стенокардия, обмороки) обычно появляются в возрасте около 50 лет. Их возникновение является неблагоприятным признаком, поскольку ассоциируется с высокой летальностью в сроки от 2 до 5 лет.**

**Существенно ускоряют  
декомпенсацию и ухудшают  
прогноз сопутствующая  
аортальная и митральная  
недостаточность, мерцательная  
аритмия. При компенсированном  
аортальном стенозе  
медикаментозное лечение не  
проводится.**

# Лечение аортального стеноза:

- Основными средствами лечения больных аортальным стенозом с ХСН являются сердечные гликозиды и диуретики. Сердечные гликозиды (дигоксин) показаны больным с дилатацией и сниженной сократительной способностью левого желудочка. При тенденции к брадикардии назначение дигоксина следует избегать. Диуретики применяют для устранения застойных явлений, но крайне осторожно, так как развивающееся при этом уменьшение давления наполнения левого желудочка может вызвать снижение сердечного выброса и АД.

# Хирургическое лечение аортального стеноза

- показано при площади аортального отверстия  $0,8 \text{ см}^2$  и появлении клинических симптомов, указывающих на гемодинамически выраженную обструкцию (стенокардия, одышка, обмороки). Чаще всего в подобных случаях выполняется протезирование аортального клапана. При обнаружении на коронароангиографии критических сужений коронарных артерий одновременно проводят операции по реваскуляризации миокарда.

**Аортальная  
недостаточность и  
аортальный порок с  
преобладанием  
недостаточности**

# Нарушение гемодинамики

- Часть крови, выброшенная во время систолы левого желудочка в аорту, возвращается во время диастолы назад, в левый желудочек, что приводит к перегрузке объёмом левого желудочка. Увеличивается конечный диастолический объём и диастолическое давление левого желудочка. Он дилатируется и, позднее, гипертрофируется. В последующем развивается левожелудочковая недостаточность и легочная гипертензия.

# Клиника:

- Жалобы на боли в сердце, зачастую, стенокардитического характера, одышку, головные боли, головокружение. При обследовании больного обнаруживается усиленный приподнимающийся верхушечный толчок, который смещен влево и вниз. При перкуссии сердце расширено влево и вниз. При аускультации слышен диастолический шум на аорте и в точке боткина – Эрба, который усиливается сидя при наклоне туловища вперёд. Второй тон на аорте ослаблен. Систолическое АД повышено, диастолическое АД снижено.

# Диагностика:

- на ЭКГ выявляется отклонение электрической оси сердца влево, признаки гипертрофии левого желудочка, смещение сегмента ST вниз и инверсия зубца T. При рентгеновском исследовании выявляется аортальная конфигурация сердца.

**Лечение аортальной  
недостаточности и  
аортального порока с  
преобладанием  
недостаточности.**

**Показания к оперативному  
лечению**

# Медикаментозную терапию

- проводят длительно при хронической стабильной аортальной недостаточности и для улучшения состояния перед проведением хирургического лечения при тяжелой или острой аортальной недостаточности. Легкая аортальная регургитация, как правило, имеет благоприятный прогноз и не требует проведения медикаментозного лечения.

# Медикаментозная терапия аортальной недостаточности

- Пациентам с умеренной аортальной регургитацией рекомендуется раннее, до появления клинических симптомов заболевания, назначение ИАПФ для предупреждения дилатации и дисфункции левого желудочка. При компенсированной тяжелой аортальной недостаточности, помимо ИАПФ, показан систематический прием артериолярных вазодилататоров. В настоящее время предпочтение отдается дигидропиридиновым производным длительного действия, в частности амлодипину.

# Медикаментозная терапия аортальной недостаточности

- При развитии ХСН наряду с ИАПФ и периферическими вазодилататорами назначаются сердечные гликозиды, диуретики, бета-адреноблокаторы (метопролол, бисопролол, карведилол).
- На ранних стадиях развития заболевания хирургическое лечение не показано, так как трудоспособность у этих больных не ограничена, непосредственная угроза для жизни отсутствует, а риск операции значительно превышает риск самой болезни.

# Показания к хирургическому лечению:

- критическое увеличение конечного диастолического размера (КДР) левого желудочка больше 55 мм по данным эхокардиографии и снижение ФВ меньше 45% по данным вентрикулографии;
- увеличение регургитации до 50% и более ударного объема и возрастание диастолического давления в левом желудочке до 15 мм рт.ст. и выше;
- кардиомегалия, возрастание пульсового давления выше 70% по отношению к систолическому АД, ЭКГ-признаки перегрузки левого желудочка.

# Хирургическое лечение

при аортальной недостаточности коррекция обеспечивается путем имплантации протеза клапана в условиях искусственного кровообращения.

Используются дисковые, двустворчатые механические протезы, а также биопротезы из специально обработанных тканей перикарда или твердой мозговой оболочки с каркасом или без него.

Благодарю за внимание!

