

ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого
Минздрава России Кафедра пропедевтики внутренних болезней
и терапии с курсом ПО

Заведующий кафедрой: д.м.н.,
 Шестерня Павел
Анатольевич

Проверил: к.м.н.,
Пелипецкая Елена Юрьевна

Реферат на тему: Ревматическая болезнь сердца: этиология,
пороки, клиника, лечение.



Выполнила: врач-ординатор 2 года обучения,
специальности кардиология Козлова А. В.

Красноярск, 2023

СОДЕРЖАНИЕ:

1. Определение
2. Классификация
3. Пороки
4. Клиническая картина
5. Диагностика
6. Лечение
7. Госпитализация
8. Профилактика
9. Литература

ОПРЕДЕЛЕНИЕ:

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) — постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц (главным образом, молодого возраста, от 7-15 лет) в связи с аутоиммунным ответом организма на антиген стрептококка и перекрёстной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

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 перенесённой острой ревматической лихорадки.

КЛАССИФИКАЦИЯ:

Клинические формы:

- Острая ревматическая лихорадка;
- Повторная ревматическая лихорадка.

Клинические проявления:

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

Исходы:

А. Выздоровление;

Б. Хроническая ревматическая болезнь сердца :

- без порока сердца;
- с пороком сердца.

Недостаточность кровообращения:

- По классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко (стадии 0, I, IIА, IIБ, III);
- По классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации — NYHA (функциональные классы 0, I, II, III, IV).

Особые случаи:

- Изолированная («чистая») хорея при отсутствии других причин;
- «Поздний» кардит — растянутое во времени (>2 мес) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита (при отсутствии других причин);
- Повторная ОРЛ на фоне хронической ревматической болезни сердца (или без неё).

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА:**Жалобы:**

- повышение температуры тела чаще до субфебрильных цифр;
- мигрирующие боли, симметричного характера в крупных суставах (чаще всего коленных);
- перикардальные боли;
- одышка при обычной физической нагрузке;
- учащенное сердцебиение;
- утомляемость, общая слабость;
- признаки хореи (гиперкинезы - множественные насильственные движения мышц лица, туловища и конечностей, эмоциональная лабильность, изменение поведения).

Повторная атака (рецидив) ОРЛ провоцируется БГСА-инфекцией и проявляется преимущественно развитием кардита.

Анамнез:

Дебют ОРЛ в среднем начинается через 2—4 недели после эпизода острой стрептококковой инфекции носоглотки.

Внезапно повышается температура до фебрильных цифр, появляются симметричные мигрирующие боли в крупных суставах и признаки кардита (перикардальные боли, одышка, сердцебиение).

Чаще у детей наблюдается моносиндромное течение с преобладанием признаков артрита или кардита или — редко — хореи.

Столь же остро - по типу «вспышки» ОРЛ развивается у школьников среднего возраста и солдат-новобранцев, перенесших эпидемическую ГСА-ангину.

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 (рецидив) ОРЛ провоцируется ГСА-инфекцией и проявляется преимущественно развитием кардита.

ДИАГНОСТИКА:

Для диагностики ОРЛ применяют критерии Киселя—Джонса, пересмотренные Американской кардиологической ассоциацией.

Большие критерии:

- Кардит;
- Полиартрит;
- Хорея;
- Кольцевидная эритема;
- Подкожные ревматические узелки.

Малые критерии:

- Клинические: артралгия, лихорадка;
- Лабораторные: увеличение СОЭ, повышение концентрации СРБ;
- Удлинение интервала Р—R на ЭКГ, признаки митральной и/или аортальной регургитации при эхокардиографии;

Данные, подтверждающие предшествовавшую ГСА-инфекцию:

1. Положительная ГСА-культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения группового ГСА-Аг.
2. Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых Ат.

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествовавшую ГСА-инфекцию, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ.

Поражение сердца:

· Систолический шум, отражающий митральную регургитацию, имеет следующие характеристики:

- по характеру длительный, дующий; имеет разную интенсивность, особенно на ранних стадиях заболевания;
- существенно не изменяется при перемене положения тела и фазы дыхания; связан с I тоном и занимает большую часть систолы, и оптимально выслушивается на верхушке сердца и проводится в левую подмышечную область.

- Мезодиастолический шум (низкочастотный), развивающийся при остром кардите с митральной регургитацией, имеет следующие характеристики:

- часто следует за III тоном или заглушает его, выслушивается на верхушке сердца в положении больного на левом боку при задержке дыхания на выдохе.

- Протодиастолический шум, отражающий аортальную регургитацию, имеет следующие характеристики:

- начинается сразу после II тона, имеет высокочастотный дующий убывающий характер, лучше всего прослушивается вдоль левого края грудины после глубокого выдоха при наклоне больного вперёд, как правило, сочетается с систолическим шумом.

- Изолированное поражение аортального клапана без шума митральной регургитации нехарактерно для ОРЛ.

- Исходом кардита является формирование РПС. Частота развития РПС после первой атаки ОРЛ у детей составляет 20 — 25%. Преобладают изолированные РПС, чаще — митральная недостаточность. Реже формируются недостаточность аортального клапана, митральный стеноз и митрально-аортальный порок.

Примерно у 7—10% детей после перенесённого ревмокардита развивается пролапс митрального клапана.

- У подростков, перенесших первую атаку ОРЛ, пороки сердца диагностируются в 1/3 случаев. У взрослых пациентов данный показатель составляет 39-45% случаев. Максимальная частота формирования РПС (75%) наблюдается в течение 3 лет от начала болезни. Повторные атаки ОРЛ, как правило, усугубляют выраженность клапанной патологии сердца.

Диагноз ОРЛ подтверждается при наличии двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, подтверждающими предшествующую БСГА-инфекцию носоглотки.

Особые случаи:

- Изолированная хорея-при исключении других причин (в том числе PANDAS).
- Поздний кардит-растянутое во времени (>2мес) развитие симптомов вальвулита при исключении других причин.
- Повторная ОРЛ на фоне ХРБС.

Большие критерии:

- 1.Кардит
- 2.Артрит
- 3.Хорея
- 4.Кольцевидная эритема
- 5.Подкожные узелки

Малые критерии:

Клинические: лихорадка, артралгия.

Лабораторные: ускорение СОЭ, повышение СРБ.

Инструментальные: удлинение интервала PR на ЭКГ, признаки митральной и аортальной

Наличие двух больших критериев, подтвержденная стрептококковая инфекция увеличивает вероятность ОРЛ

Наличие двух малых и одного большого критерия, подтвержденная стрептококковая инфекция увеличивает вероятность ОРЛ

При отсутствии подтверждающих данных, отрицательных результатах опроса, осмотра необходимо исключить другие заболевания, протекающие со

- ЭКГ: уточнение характера нарушений сердечного ритма и проводимости (при сопутствующем миокардите);
- Рентгенография органов грудной клетки: с диагностической целью. (Возможны признаки ревматического пневмонита)
- ЭхоКГ: необходима для диагностики клапанной патологии сердца и выявления перикардита. При отсутствии вальвулита ревматическую природу миокардита или перикардита следует трактовать с большой осторожностью.
- рентгенография суставов для дифференциальной диагностики с другими артритами.
- компьютерная томография высокого разрешения при особых случаях, для выявления признаков ревматического пневмонита, тромбоэмболии в мелкие ветви легочной артерии.

ДИФ. ДИАГНОСТИКА И ПОРОКИ:

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Инфекционный эндокардит	быстро прогрессирующие деструктивные изменения сердечного клапана (-ов) и симптомы застойной недостаточности кровообращения	ЭхоКГ Кровь на стерильность	Чаще болеют люди пожилого возраста; лихорадочный синдром не купируется полностью только при назначении НПВП характерны прогрессирующая слабость, анорексия, быстрая потеря массы тела; вегетации на клапанах сердца при эхокардиографии;
Неревматический миокардит	острое, подострое или хроническое воспалительное поражение миокарда, которое может манифестировать общевоспалительными, кардиальными симптомами	ЭКГ, ЭхоКГ, КФК, Мв-КФК, тропонины	Отсутствуют клинические и инструментальные признаки поражения клапанов сердца а также лабораторные признаки воспаления. На ЭКГ выявляются изменения свойственные миокардиту. Отсутствует артрит.
Идиопатический пролапс митрального клапана.	≡ синдром кардиалгии: постоянные боли в районе сердца, как правило, колющего, ноющего, или сжимающего характера, не усиливающиеся при физической нагрузке. Аускультативно систолический шум на верхушке сердца	ЭКГ, ЭхоКГ.	Астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающие на врожденную дисплазию соединительной ткани (воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз грудного отдела позвоночника, синдром гипермобильности суставов, раннее развитие плоскостопия и др.). Большинство больных имеют астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающие на врожденную дисплазию соединительной ткани (воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз грудного отдела позвоночника, синдром гипермобильности суставов, плоскостопия и др.).

Эндокардит Либмана-Сакса	Поражение клапанов сердца.	ЭКГ, ЭхоКГ АНА, антитела к двуспиральной ДНК, антитела к кардиолипину, B2 гликопротеину.Sm антиген.	Обнаруживается при СКВ в развёрнутой стадии заболевания (при наличии других характерных симптомов) и относится к категории признаков высокой активности болезни.
Постстрептококковый реактивный артрит		ЭКГ, ЭхоКГ	Может встречаться и у больных среднего возраста, развивается после относительно короткого латентного периода от момента перенесённой БГСА-инфекции глотки, персистирует в течение длительного времени (около 2 мес), протекает без кардита и недостаточно оптимально реагирует на терапию противовоспалительными препаратами.
Синдром PANDAS	Клинико-диагностический симптомокомплекс сходен с симптоматикой малой хореи	ЭКГ, ЭхоКГ, ЭЭГ, МРТ головного мозга, консультация невропатолога.	Развитие типично для детей препубертатного возраста. К числу наиболее типичных проявлений относятся различные obsessions (навязчивости), по сути – волевые неконтролируемые усилия или действия (компульсии). Диагностическое значение при PANDAS имеет и стойкий эффект антибактериальной противострептококковой терапии.
Клещевая мигрирующая эритема	Наличие высыпания по типу кольцевидной эритемы	Сбор эпидемиологического анамнеза. Серологическое исследование Консультация инфекциониста ЭКГ, ЭхоКГ	патогномоничный признак ранней стадии лайм-боррелиоза – высыпания (в отличие от кольцевидной эритемы) развиваются на месте укуса клеща, обычно достигают больших размеров (6-20 см в диаметре), часто появляются в области головы и лица (особенно у детей); характерны жжение, зуд и регионарная лимфаденопатия.

Порок	Шум	I тон	II тон	Другие признаки	Диагностические пробы
Аортальный стеноз	Средне–или позднесистолический, при тяжёлом стенозе может быть тихим или отсутствовать	Не изменен	Парадоксальное расщепление	Пульс на сонных артериях замедлен и ослаблен; могут быть III и IV тоны	После выполнения пробы Вальсальвы шум становится тише
Митральный стеноз	Диастолический, с пресистолическим усилением	Громкий, «хлопающий»	Не изменен	Щелчок открытия	Шум усиливается после кратковременной физической нагрузки
Аортальная недостаточность	Дующий, диастолический	Ослаблен	Не изменен	Высокое пульсовое АД, систолическая артериальная гипертензия	Шум усиливается при приседаниях
Митральная недостаточность	Голосистолический	Ослаблен	Не изменен или расщеплен	Может быть III тон; пульс на сонных артериях живой	Шум усиливается после пробы Вальсальвы
Пролапс митрального клапана	Средне–или позднесистолический	Не изменен	Не изменен	Средне–систолический щелчок	Шум усиливается в положении стоя

ЛЕЧЕНИЕ:

Медикаментозное лечение:

1. Лечение ОРЛ включает этиотропную антибактериальную терапию, противовоспалительную терапию.
2. Цель этиотропной терапии- воздействие на стрептококковую инфекцию. Для этого применяются антибиотики с учетом чувствительности стрептококка.
3. Патогенетическая терапия направлена на подавление воспалительного процесса, т.е. на лечение собственно ревматической лихорадки.
4. Глюкокортикоиды применяют при ОРЛ, протекающей с выраженным кардитом и/или полисерозитами.
 - Преднизолон назначают взрослым и подросткам в дозе 20 мг/сут, детям — 0,7—0,8 мг/кг в 1 приём 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 мес.
5. Симптоматическая терапия заключается в коррекции СН, которая может развиваться вследствие активного вальвулита или у больных с ревматическими пороками сердца.

Терапия синдрома ХСН.

Подходы к терапии застойной сердечной недостаточности у больных ОРЛ и РПС имеют ряд особенностей. В частности, при развитии сердечной декомпенсации как следствия острого вальвулита (что, как правило, бывает только у детей) применение кардиотонических препаратов нецелесообразно, поскольку в этих случаях явный терапевтический эффект может быть достигнут при использовании высоких доз преднизолона (40-60 мг в день).

Основные группы ЛС, применяемых в лечении застойной сердечной недостаточности у больных ОРЛ и РПС:

Диуретики, В-Адреноблокаторы, Ингибиторы АПФ, Сердечные гликозиды. Дозы и схемы применения вышеуказанных ЛС аналогичны таковым при лечении застойной сердечной недостаточности иной этиологии.

Хирургическое лечение: протезирование клапанов.

Хирургические вмешательства, оказываемые в стационарных условиях:

Характер оперативного вмешательства определяют на основании клапанных изменений и состояния больного (пластика клапанов, протезирование клапанов).

Показания к операции:

- Ревматические пороки сердца.

Противопоказания к операции:

- терминальные стадии сердечной и печеночной недостаточности.

ГОСПИТАЛИЗАЦИЯ:

Показания для плановой госпитализации:

- ОРЛ с и без вовлечения клапанного аппарата сердца;
- повторные атаки ревмокардита;
- застойная сердечная недостаточность на фоне ревматической болезни сердца, подострая левожелудочковая недостаточность.

ПРОФИЛАКТИКА:

Первичная профилактика: Первичная профилактика для уровня ПМСП. Своевременная адекватная антимикробная терапия острой и хронической рецидивирующей БГСА — инфекции верхних дыхательных путей (тонзиллит и фарингит).

Антимикробная терапия острого БГСА — тонзиллита.

Вторичная профилактика:

Цель — предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания у лиц, перенесших ОРЛ. Вторичную профилактику начинают ещё в стационаре сразу после окончания этиотропной антистрептококковой терапии.

- Бензатина бензилпенициллин — основное лекарственное средство (ЛС), применяемое для вторичной профилактики ОРЛ - в/м 1 раз в 3 нед. взрослым и подросткам 2,4 млн ЕД.

- Длительность вторичной профилактики для каждого пациента устанавливается индивидуально. Как правило, она должна составлять для больных,

перенесших ОРЛ без кардита (артрит, хорей), — не менее 5 лет после атаки или до 18-летнего возраста (по принципу «что дольше»).

· для больных с излеченным кардитом без порока сердца - не менее 10 лет после атаки или до 25-летнего возраста (по принципу «что дольше»).

· для больных со сформированным пороком сердца (в т.ч. оперированным) — пожизненно.

Наиболее эффективной лекарственной формой бензатина бензилпенициллина является экстенциллин. Из отечественных ЛС рекомендуется бициллин-1, который назначают в вышеуказанных дозах 1 раз в 7 дней.

Пациенты с ревматическими пороками сердца:

В соответствии с данными экспертов Американской кардиологической ассоциации все больные с РПС входят в категорию умеренного риска развития инфекционного эндокардита. Этим пациентам при выполнении различных медицинских манипуляций, сопровождающихся бактериемией (экстракция зуба, тонзиллэктомия, аденотомия, операции на желчных путях или кишечнике, вмешательства на предстательной железе и т.д.), необходимо профилактическое назначение антибиотиков.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Ревматология. Клинические лекции. Под редакцией профессора В.В. Бадокина. 2014г.
2. Ревматология, Под ред. Н.А. Шостак, 2012г.
3. Ревматические заболевания. Под ред. Дж.Х. Клиппела, Дж.Х. Стоуна, Л.Дж. Кроффорд, П.Х. Уайт, 2012г.
4. Диагностика и лечение в ревматологии. Проблемный подход, Пайл К., Кеннеди Л. Перевод с англ. / Под ред. Н.А. Шостак, 2011г.
5. Клинические рекомендации. Ревматология. 2-е изд., С.Л.Насонова, 2010г.
6. Реабилитация при заболеваниях сердца и суставов. Серия "Библиотека врача-специалиста", Носков С.М, Маргазин В.А., Шкребка А.Н. и др., 2010г.
7. Ревматология: национальное руководство/ под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. -М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010 г. -711 с.
8. Диффузные болезни соединительной ткани: руководство для врачей/ под ред. проф. В.И. Мазурова. –СПб: Спец. лит, 2009г. 192 с.
9. Клинические рекомендации. Ревматология / под ред. Е.Л. Насонова. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008г. -288 с.
10. Вест С.Дж. - Секреты ревматологии, 2008г.

- 11.Мазуров В.И. - Клиническая ревматология, 2008г.
- 12.Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний:
Compendium/ Насонова В.А., Насонов Е.Л., Алекперов Р.Т., Алексеева
Л.И. и др.; Под общ. ред. В.А. Насоновой, Е.Л. Насонова. –М.:
Литтерра, 2007 г. –448с.
- 13.Федеральное руководство по использованию лекарственных средств
(формулярная система). Выпуск VIII. Москва, 2007.
- 14.Белоусов Ю.Б. - Рациональная фармакотерапия ревматических
заболеваний, 2005г.
- 15.Ревматические болезни: номенклатура, классификация, стандарты
диагностики и лечения- В.Н. Коваленко, Н.М. Шуба - К.: ООО "Катран
груп", 2002. - 214 с.
- 16.Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний.
Руководство для практикующих врачей. Под редакцией В.А.
Насоновой, Е.Л.Насонова. Литтерра, Москва, 2003г.