



ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

2017-18 уч. год

**Кафедра факультетской терапии
Северо-Западный государственный
медицинский университет им. И.И.Мечникова
Проф. А.Махнов**

ПРИЧИНЫ КЛАПАННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

- Ревматическая лихорадка
- Инфекционный эндокардит
- Кальциноз клапанных структур
- Дисплазия (дисгенезия, мальформация, аномалия развития) соединительной ткани
- Дилатация желудочков вследствие ремоделирования миокарда
- Третичный сифилис
- Повреждение клапанов от иных причин

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

- Инфекция ротоглотки β -гемолитическим стрептококком группы А с закономерной реакцией иммунной системы организма (выработка антител, в том числе *анти-О-стрептолизина*)

+

наличие у больного врожденной генной мимикрии (сходства некоторых антигенных локусов с антигенами указанного выше стрептококка)

- **Воздействие анти-стрептолизиновых антител на соединительно-тканые элементы сердца и сосудов, их последующее повреждение и, затем, развитие гранулематозного воспаления с образованием **гранулемы Ашшоф-Тавара****
- **4 стадии развития гранулемы (4 стадии воспаления) :**
 - **Мукоидное набухание**
 - **Фибриноидное набухание**
 - **Фибриноидный некроз, и**
 - **Пролиферация**

Симптоматика ревматической лихорадки

- **На пике иммунной реакции – лихорадка, летучий экссудативный артрит, возможны симптомы со стороны сердца и центральной нервной системы**
- **Продолжительность – около 2-х недель**

Диагностика

Критерии Джонса (1940):

БОЛЬШИЕ – артрит, кардит, малая хорея, кольцевая эритема, ревматические узелки

МАЛЫЕ – артралгия, увеличение РQ, повышение СОЭ, повышение СРБ, сиаловых кислот

Критерии Нестерова (1954) –

доказательство участия в процессе в-гемолитического стрептококка А.

**Для верификации диагноза с
достоверностью 90% :**

2 больших критерия или

1 большой + 2 малых

**Для верификации диагноза с
достоверностью 95%**

**Критерии Джонса + доказательство
участия стрептококка (в настоящее
время увеличение в крови количества
анти-О-стрептолизина**

Лечение:

- **Преднизолон** 1 мг на 1 кг веса до 10 дней с последующим снижением
- **+ Пенициллин** (или иной антибиотик с аналогичным эффектом) на весь период применения преднизолона в активной дозировке с одновременной элиминацией стрептококка из ротоглотки!
- Профилактика – бициллин 5 1 раз каждые 4 недели (неопределенно долго – несколько лет.....)

МИТРАЛЬНЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Кафедра факультетской терапии
Северо-Западный государственный
медицинский университет им. И.И.Мечникова
Проф. А.Махнов

- Традиционно пороки сердца до последнего времени делили на приобретенные и врожденные.
- Причем клапанные пороки всегда относили к приобретенным, хотя
- В настоящее время все пороки стали делить на клапанные и неклапанные. И только уже внутри этих двух групп различают приобретенные и врожденные
- Среди клапанных пороков – большинство составляют собой органические изменения митрального клапана с нарушением его функции

Митральный клапан находится между ЛП и ЛЖ и состоит из ДВУХ створок (передней и задней), к свободному краю которых прикреплены хорды, заканчивающиеся сосочковыми мышцами

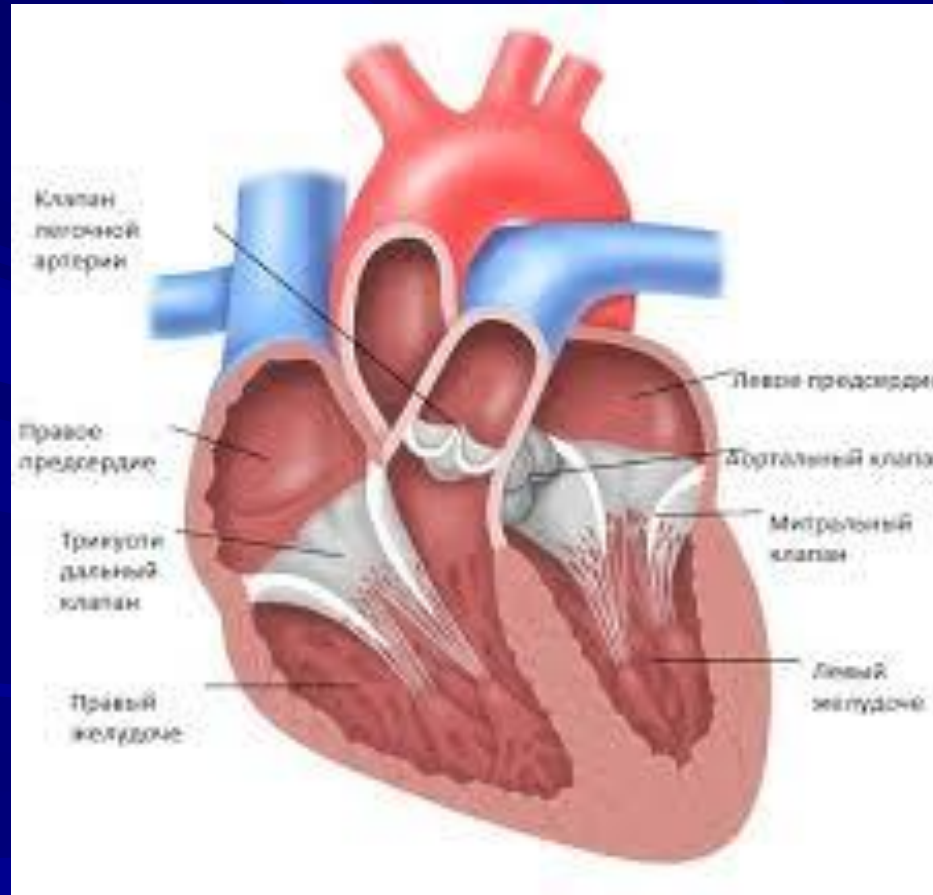
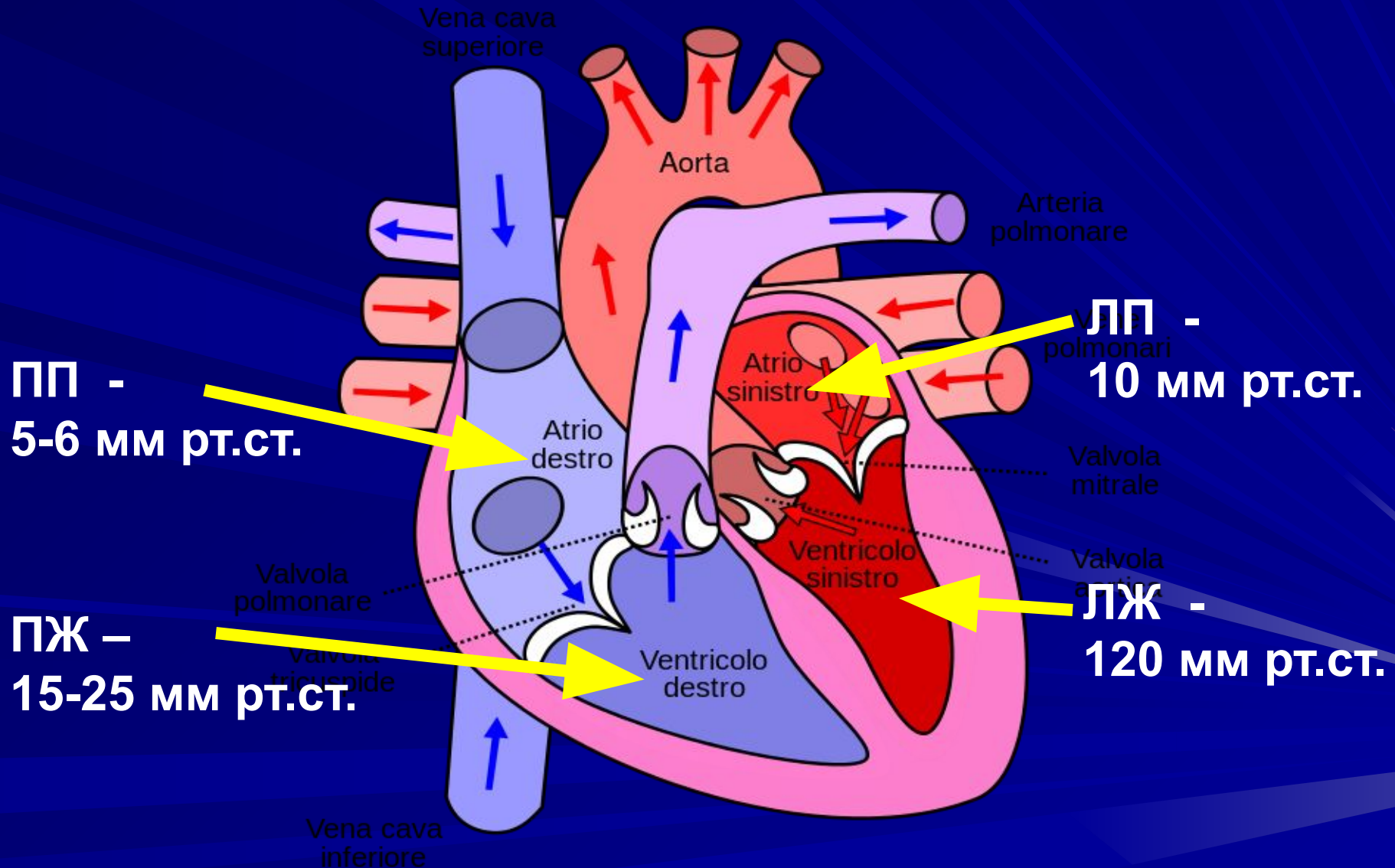


Рис. Схематический разрез в левой (NB!) кривовертикальной плоскости

- **Давление в каждой камере сердца в любой момент времени связано с фазой механической работы этой камеры – систолой или диастолой.**
- **Это упорядоченное изменение давления в камерах создает градиент давления, который определяет движение крови через камеры сердца и, одновременно открытие или закрытие клапанов, противодействующих обратному направлению тока крови.**

МАКСИМАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ В КАМЕРАХ СЕРДЦА У ЗДОРОВЫХ ЛЮДЕЙ



- В период систолы ЛЖ возрастание внутрижелудочкового давления закрывает створки митрального клапана и изгоняет кровь в аорту (в норме до 60 и более % КДО – этот объем выраженный в %% называется ФРАКЦИЕЙ ВЫБРОСА)
- В первую фазу диастолы изоволюметрическое расслаблением ЛЖ снижает давление в нем практически до 0 мм Нг. В силу градиента давления открывается митральный клапан, и ЛЖ «засасывает» до 85-90% конечного диастолического объема.
Во вторую фазу диастолы происходит сокращение ЛП, которое «додавливает» объем наполнения желудочка до конечной величины.

Анатомически все митральные пороки делят на:

- Стеноз митрального отверстия (левого венозного отверстия *или* митральный стеноз)
- Недостаточность митрального клапана (митральная недостаточность *или* митральная регургитация)
- Комбинированный митральный порок

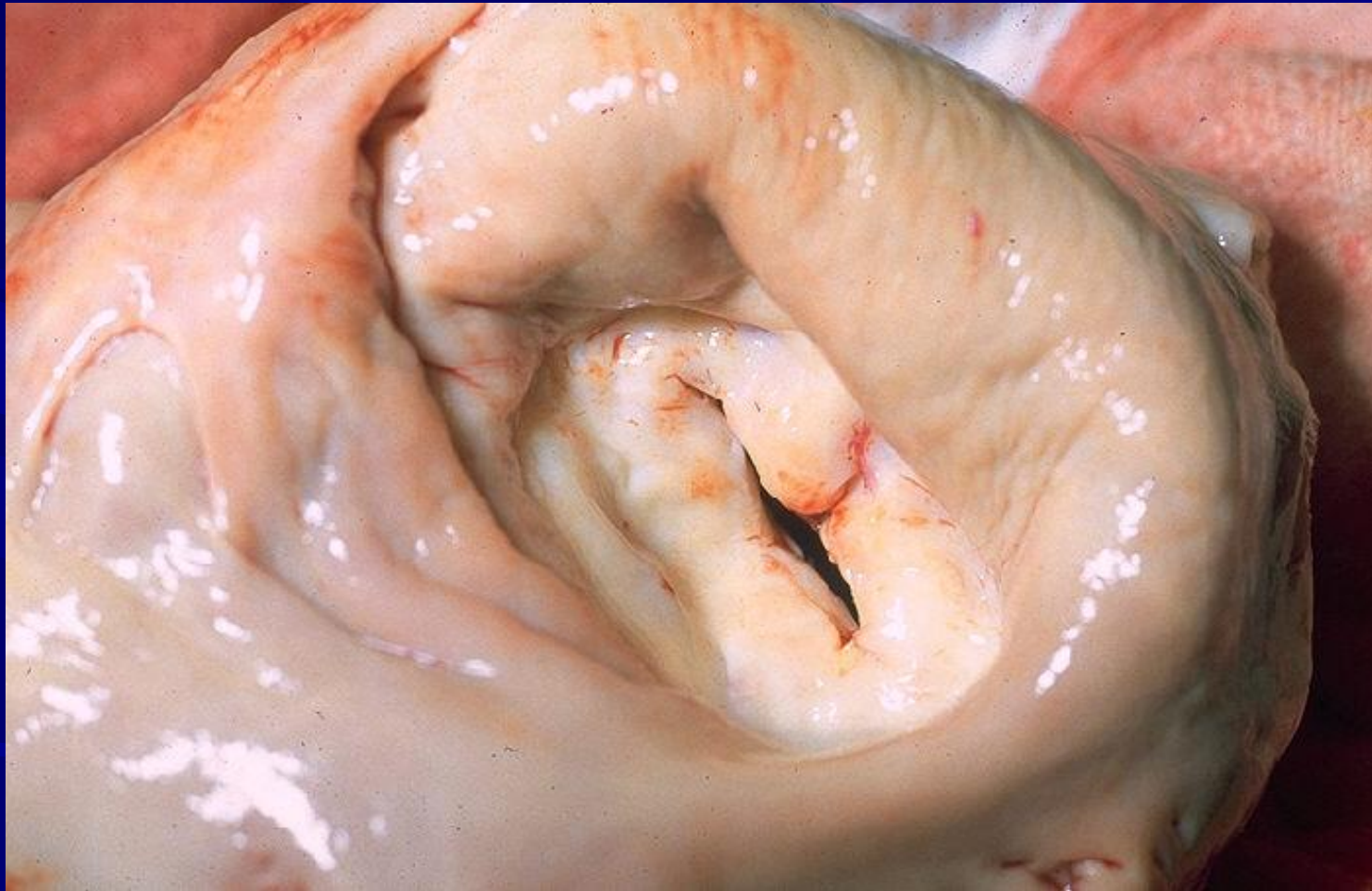
ЭТИОЛОГИЯ МИТРАЛЬНЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

- **СТЕНОЗ** – *изолированный*
 - ▶ ревматизм (!)
- **НЕДОСТАТОЧНОСТЬ** – *изолированная*
 - ▶ ревматизм (!),
 - ▶ инфекционный эндокардит,
 - ▶ кальциноз клапанных структур,
 - ▶ соединительно-тканная дизгенезия (*пролапс митрального клапана*),
 - ▶ расширение клапанного кольца (*при дилатации левого желудочка*)
 - ▶ повреждение хорд и сосочковых мышц (*чаще всего при инфаркте миокарда*)
 - ▶ неинфекционные эндокардиты

ЭТИОЛОГИЯ (продолжение)

- **КОМБИНИРОВАННЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ ПОРОК –**
 - ▶ **РЕВМАТИЗМ (!)** – стеноз + недостаточность
или
недостаточность + стеноз
 - ▶ Ревматический стеноз в комбинации с врожденным дефектом межпредсердной перегородки – **СИНДРОМ ЛЮТЕМБАШЕ**
 - ▶ Врожденный митральная стеноз + ДМПП – **КОМПЛЕКС ЛЮТЕМБАШЕ** (очень редко)

МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ



Аутопсия – сращение створок МК (вид со стороны левого предсердия)

Патофизиология МС

Повышение давления в ЛП

Гипертрофия и дилатация ЛП → Мерцательная аритмия

Повышение давления
в легочных венах

Тромбозы
Симптомы застоя в легких,
сердечная астма,
отек легких
(рано)

Повышение давления в ЛА

Гипертрофия ПЖ

Дилатация ПЖ

Трикуспидальная
недостаточность

Застой по большому кругу,
набухание шейных вен,
гепатомегалия, отеки

(поздно)

Жалобы у больного с МС

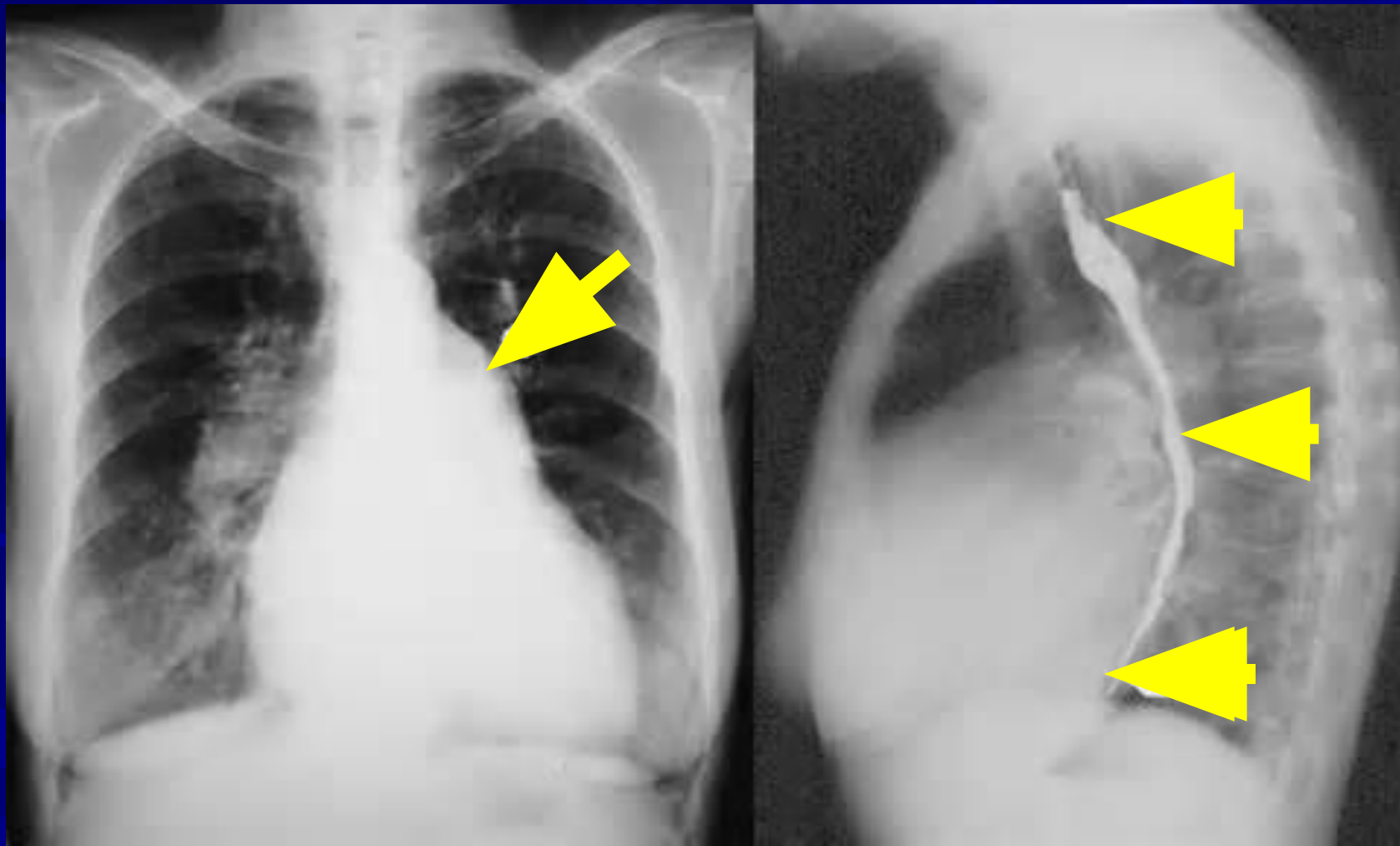
- На протяжении лет медленное течение без жалоб после часто малосимптомной ревматической лихорадки.
- Закономерное появление симптоматики ассоциировано с уменьшением площади митрального отверстия в 3 раза.
- Первые проявления – **сердцебиение, одышка при физической нагрузке**
- Позднее – **мерцательная аритмия**
- Ещё позднее – **ортопноное, сердечная астма, кровохаркание, кардиальный отек легких, потеря веса**
- Очень поздно – **отеки нижних конечностей, гепатомегалия**

Симптомы у больного с МС:

Бледность, акроцианоз, в т.ч. facies mitralis



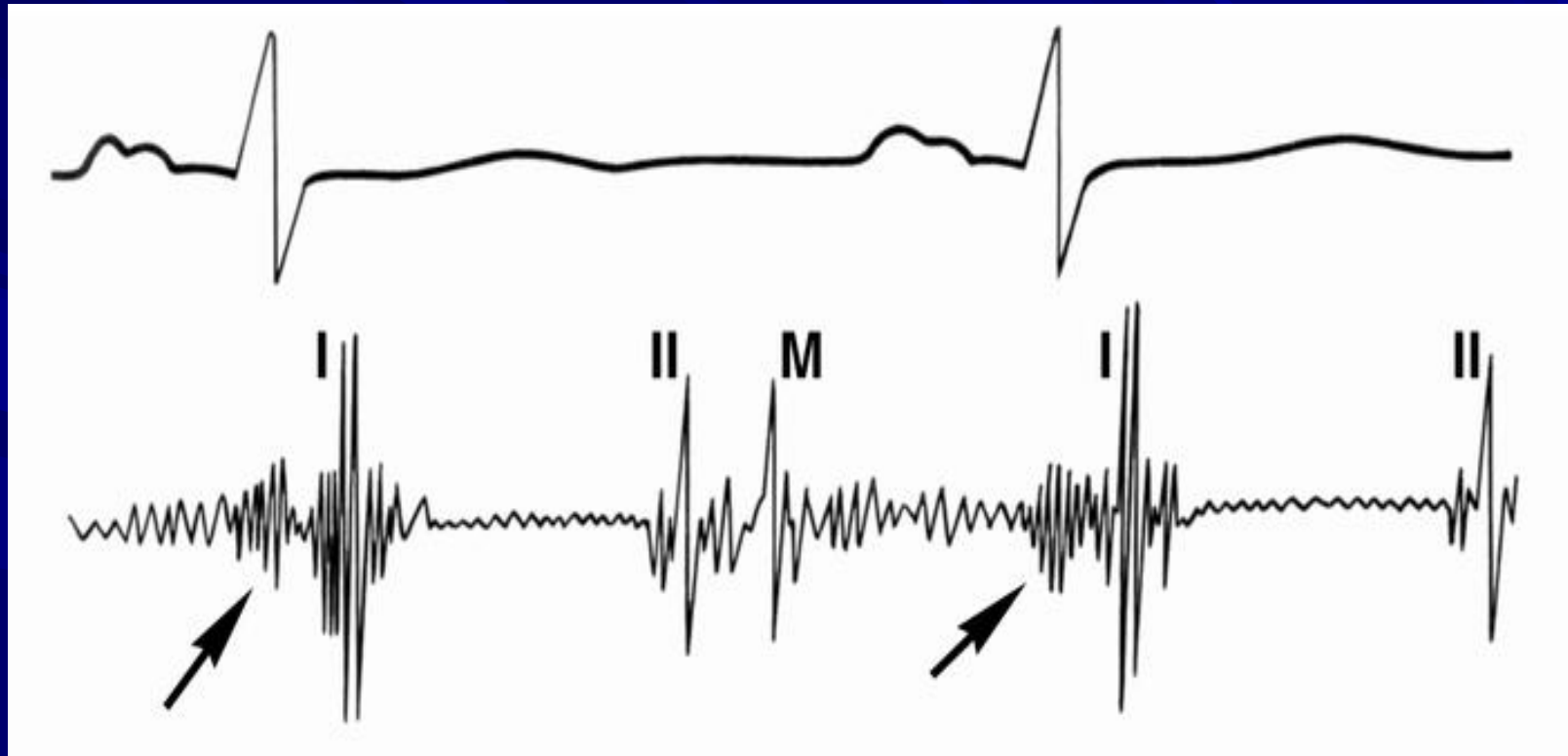
Симптомы у больного с МС: расширение сердца влево и вверх (Rg-gr – выбухают сливающиеся 2-я и 3-я дуги левой границы, на левом снимке –пищевод огибает увеличенное ЛП)



АУСКУЛЬТАЦИЯ СЕРДЦА У БОЛЬНОГО С МС:

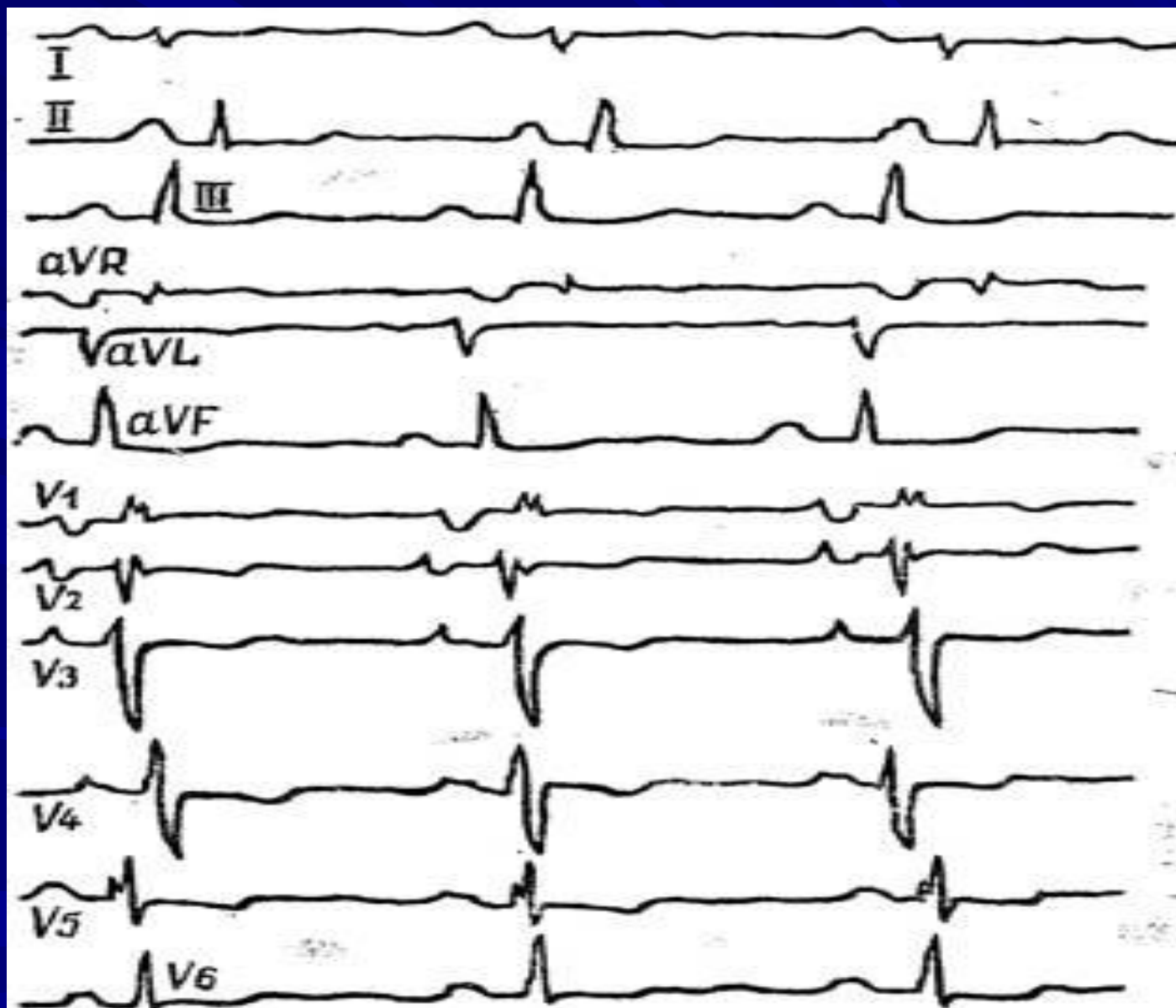
- **Практически у всех больных**
 - ▶ хлопающий I тон на верхушке,
 - ▶ акцент II тона над a.pulmonalis,
 - ▶ в (·) Боткина-Эрба и на верхушке сразу после II тона (через 0,07-0,12 сек) «митральный щелчок»
 - ▶ пресистолический шум (при синусовом ритме)
- **Так же может быть**
 - ▶ протодиастолический шум
 - ▶ диастолический шум на легочной артерии (шум Грехема Стилла) – симптом легочной гипертензии с расширением ЛА – при МС – поздно (!)

Фонограмма с верхушечной области сердца у больного МС

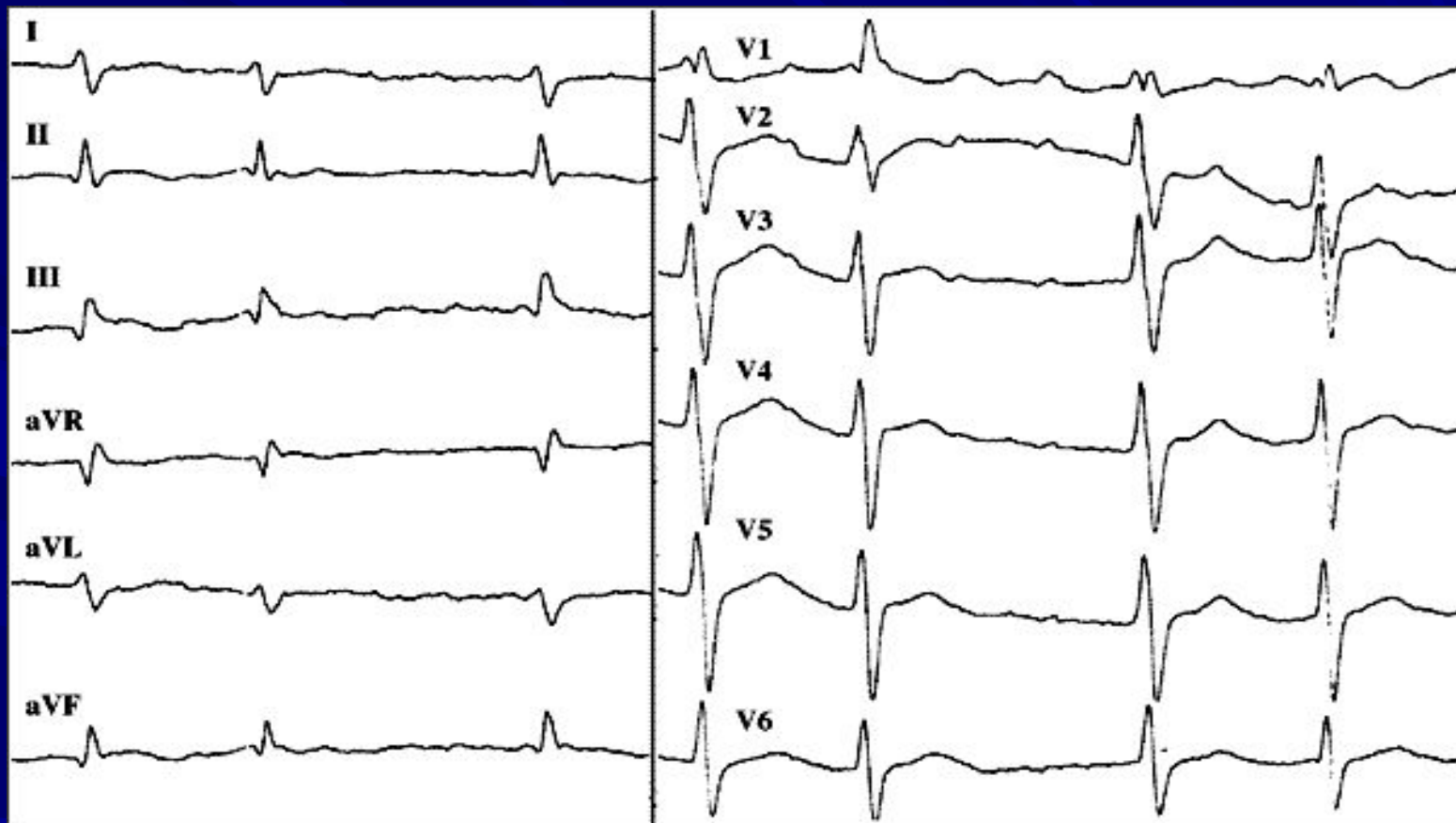


ЭКГ (I отведение) и ФКГ с верхушки сердца: широкий R-mitrale, высокоамплитудный I тон, тон открытия митрального клапана – «митральный щелчок» (M), пресистолический шум.

ЭКГ у больного с МС с синусовым ритмом

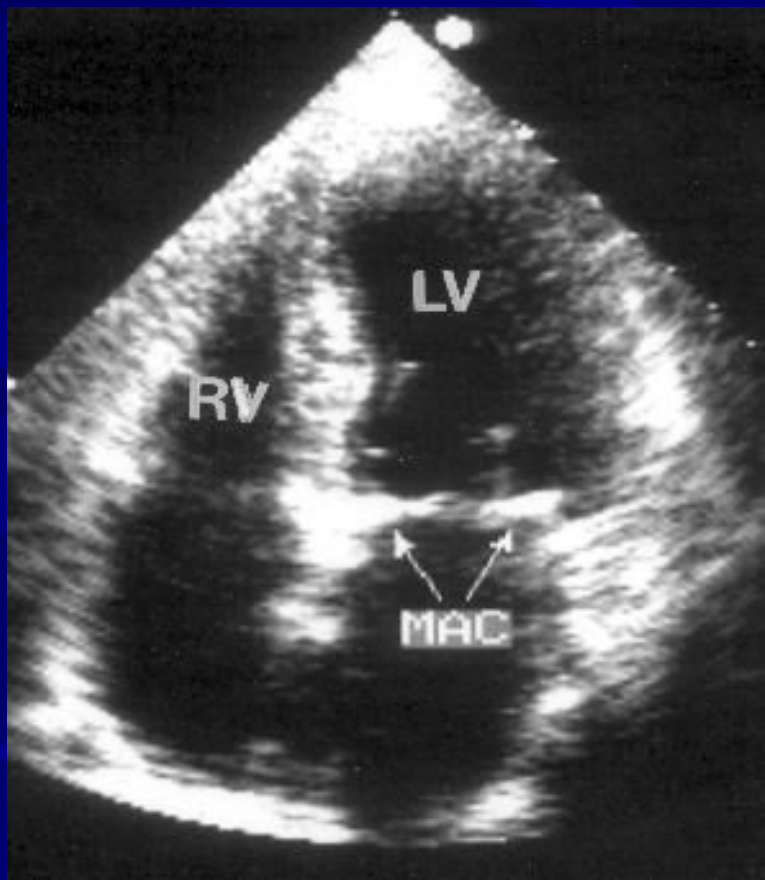


ЭКГ у больного с МС с ФП



NB! Сочетание на ЭКГ признаков гипертрофии ПЖ и мерцательной аритмии **ПАТОГНОМОНИЧНО** для митрального стеноза

Окончательная верификация диагноза по данным ЭХО-кардиографии



Справа: MAC – кальциноз митрального отверстия с его сужением.
Слева: резкое увеличение ЛП при МС, выбухание створки МК (стрелка)

Прогноз у больного с МС

- ДОСТАТОЧНО ДЛИТЕЛЬНОЕ ТЕЧЕНИЕ ДО ПОЯВЛЕНИЯ ЖАЛОБ И СИМПТОМОВ.
- ПОСЛЕ ПОЯВЛЕНИЯ СИМПТОМАТИКИ ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ БЫСТРОЕ И МОЖЕТ ПРИВЕСТИ К СМЕРТИ ЧЕРЕЗ 3-4 ГОДА.

Лечение МС

- ДО ОПЕРАЦИИ

- ▶ профилактика рецидива ревматической лихорадки
- ▶ профилактика прогрессирования ХСН: ограничение соли, иАПФ, β -блокаторы,
- ▶ симптоматически – салуретики
- ▶ при развитии МА: контроль ЧСС (β -блокаторы)
+ **НВ! АНТИКОАГУЛЯНТЫ** (варфарин с целью контроля уровня МНО в пределах 2,0-3,0)

- РЕШЕНИЕ ВОПРОСА О ВРЕМЕНИ И ХАРАКТЕРЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

КЛАССИФИКАЦИЯ КЛАПАННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА Нью-Йоркской ассоциации кардиохирургов

- **1-й ФК** - порок есть, но изменений в отделах сердца нет. **Оперировать не надо.**
- **2-й ФК** - есть изменения со стороны сердца, но они обратимы. Изменений в других органах нет. **Успех операции близкий к 100%, ...НО.**
- **3-й ФК** - Имеются необратимые изменения со стороны сердца. Изменения со стороны других органов обратимы – **оперировать обязательно**
- **4-й ФК** – Наличие необратимых изменения со стороны других органов и систем. **Операция не показана – не поможет...**

Когда направить больного с МС к хирургу

- При МС необходимость в операции связана с уменьшением площади митрального отверстия (точнее увеличения градиента давления трансмитрального потока). Эти данные сегодня достаточно точно определяются при ЭХО-кг.
- Появление клинических симптомов МС соответствует уменьшению площади МК в 3 раза (примерно до 2-1,5 см²) и повышению градиента давления выше 10 мм рт. ст. Эта стадия уже соответствует периоду течения 2-го ФК клапанного порока
- Уменьшение площади митрального отверстия менее 1,0 см² при увеличении градиента давления более 20 мм рт.ст. определяет порок как критический, а показания к операции – абсолютными.

ВИДЫ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ МС

- Баллонная (катетерная) вальвулопластика
- Комиссуротомия
 - ▶ чрезкожная (катетерная)
 - ▶ открытая трансторакальная комиссуротомия
- Протезирование митрального клапана

МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

- В силу различных причин во время систолы ЛЖ некоторая часть ударного объема возвращается в ЛП.
- Возрастает объем ЛП и возрастает конечный диастолический объем ЛЖ, что ведет его к дилатации и компенсаторной гипертрофии стенки.
- У больного возникает постоянная **ОБЪЕМНАЯ** нагрузка на ЛЖ

Патофизиология МН



Жалобы у больного с МН

- Жалобы характерные для ХСН:
одышка при физической нагрузке, затем в покое, ортнопное,
сердцебиение,
появление отеков на ногах
- Жалобы связанные с нарушением ритма сердца

Симптоматика МН

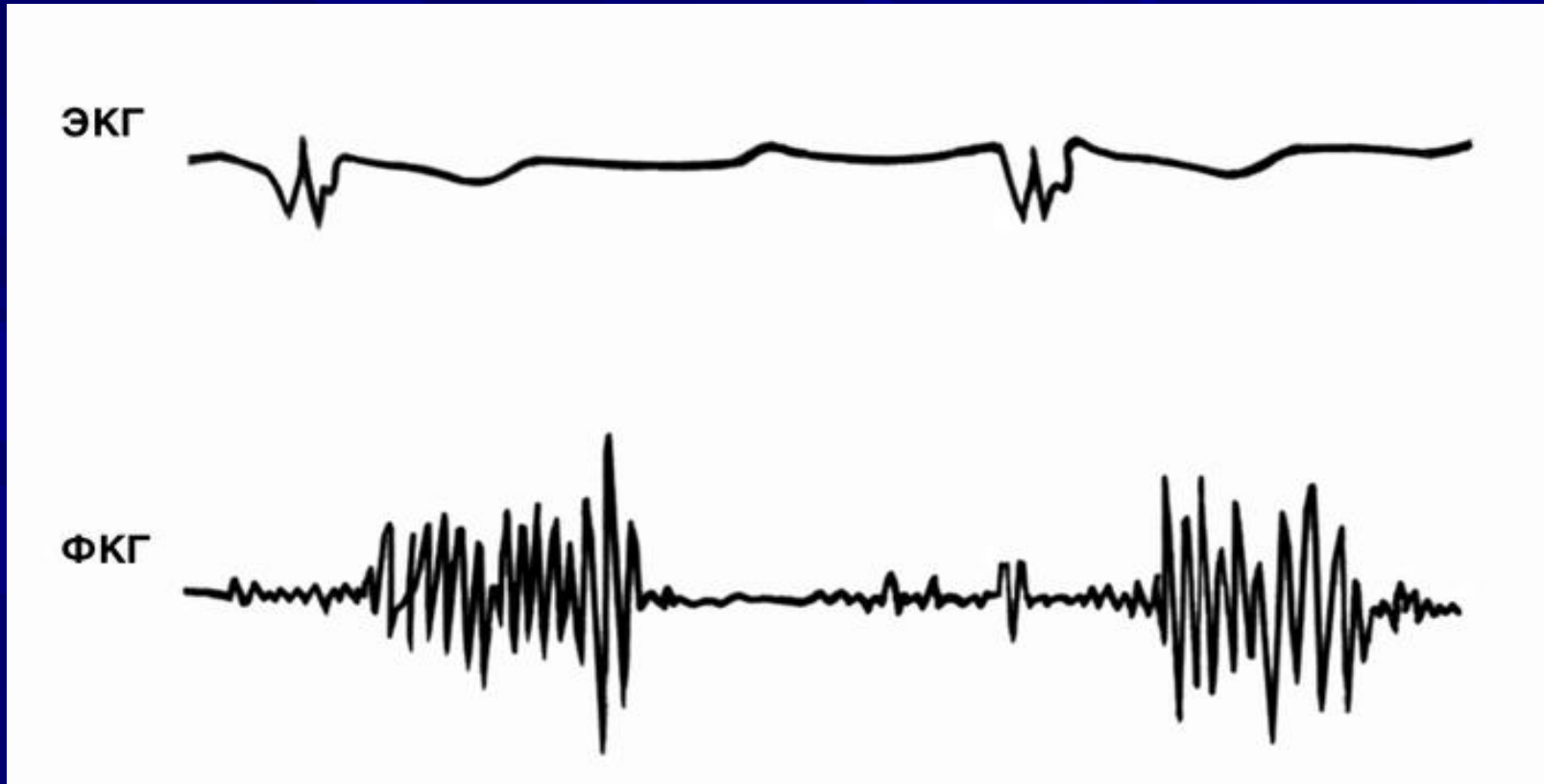
- Бледность, акроцианоз (при декомпенсации)
- Расширение перкуторных границ сердца влево, а затем и вправо
- Смещение верхушечного толчка влево вниз
- **Аускультативно** –
 - ▶ ослабление I тона вплоть до его исчезновения,
 - ▶ различной интенсивности систолический шум на верхушке и в (·) Боткина-Эрба с проведением и даже усилением в подмышечной области при положении больного на левом боку,
 - ▶ акцент II тона на легочной артерии

Фонокардиограмма при МН



Систолический шум тесно связан с ослабленным I тоном, стрелкой обозначен III тон (патогномоничен для тяжелой сердечной недостаточности)

Фонокардиограмма при МН (2)

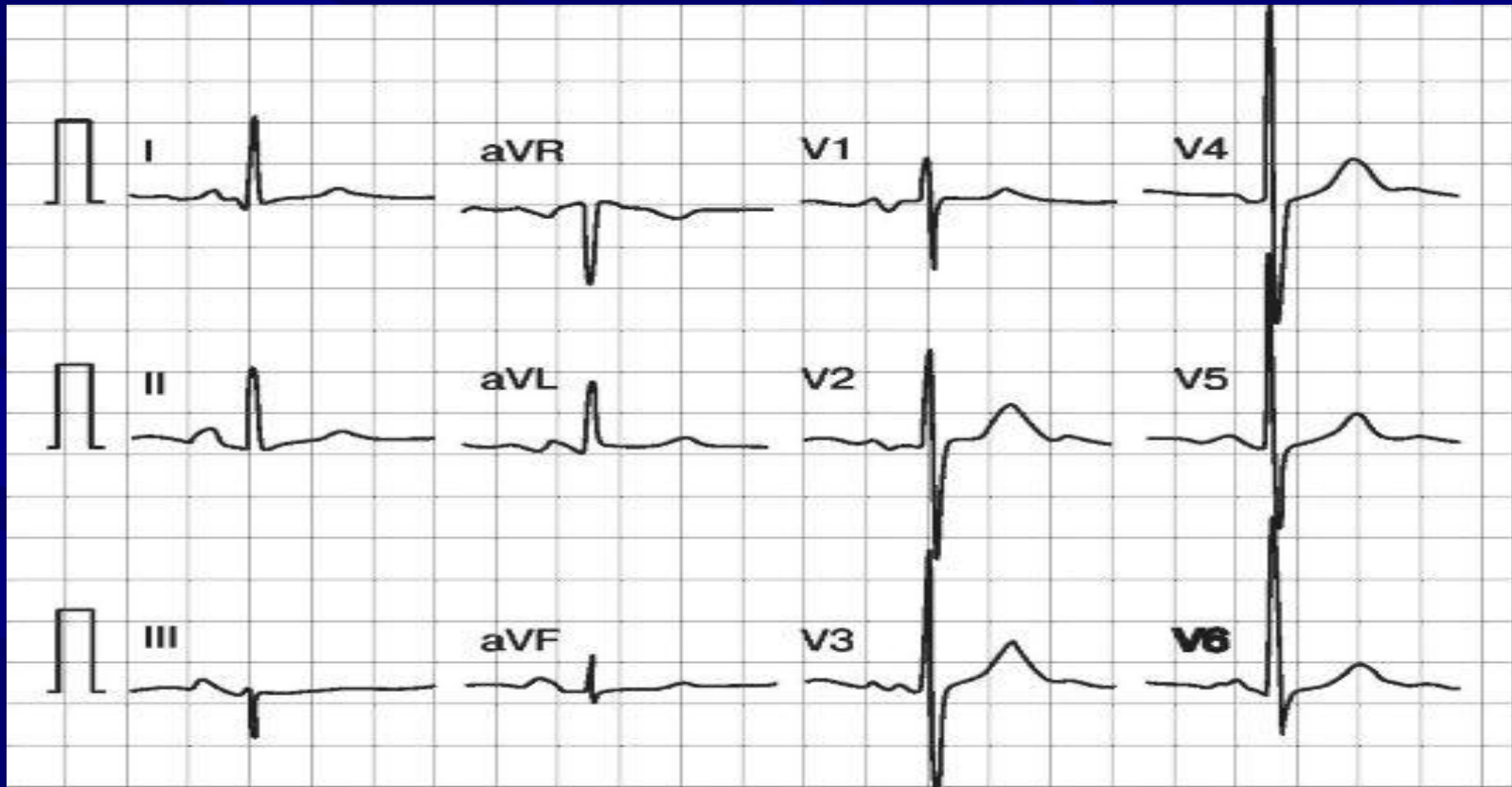


(Голосистолический шум МН при практически исчезнувшем I тоне у больного с отрывом хорды митрального клапана)

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА (Rg-gr прямой проекции)

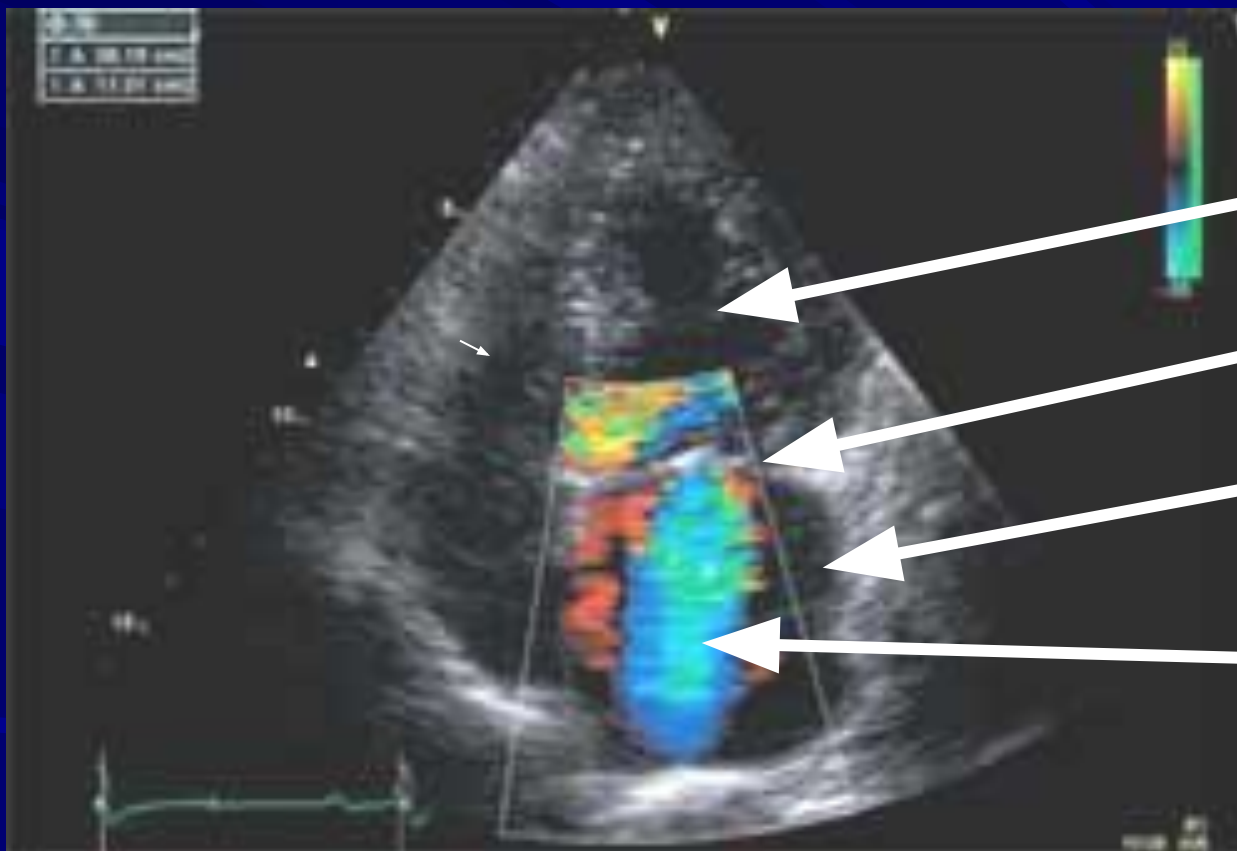


ЭКГ у больного с МН



Горизонтальная электрическая позиция сердца.
Синусовый ритм. Изменение ЛП. Сочетанные (неполные)
признаки ГЛЖ и ГПЖ (в отведениях V1 и V5)

ЭХО-доплер-кардиография при МН



ЛЖ

МК

ЛП

Поток
регрurgитации
в ЛП

Пролапс створки митрального клапана, как причина МН

- До 10% популяции имеет особенности развития соединительной ткани – соединительно тканная дизгенезия, миксоматозное изменение, мальформация ...
- Клинически это аномальное развитие соединительной ткани сопровождается большим спектром проявлений: от гипермобильности суставов до склонности к грыжеобразованию, манифестации дополнительных передсердно-желудочковых путей и синдрома Марфана.
- Одно из частых проявлений этой аномалии – во время систолы ЛЖ одна из створок МК пролабирует в полость ЛП, что сопровождается аускультативными особенностями.

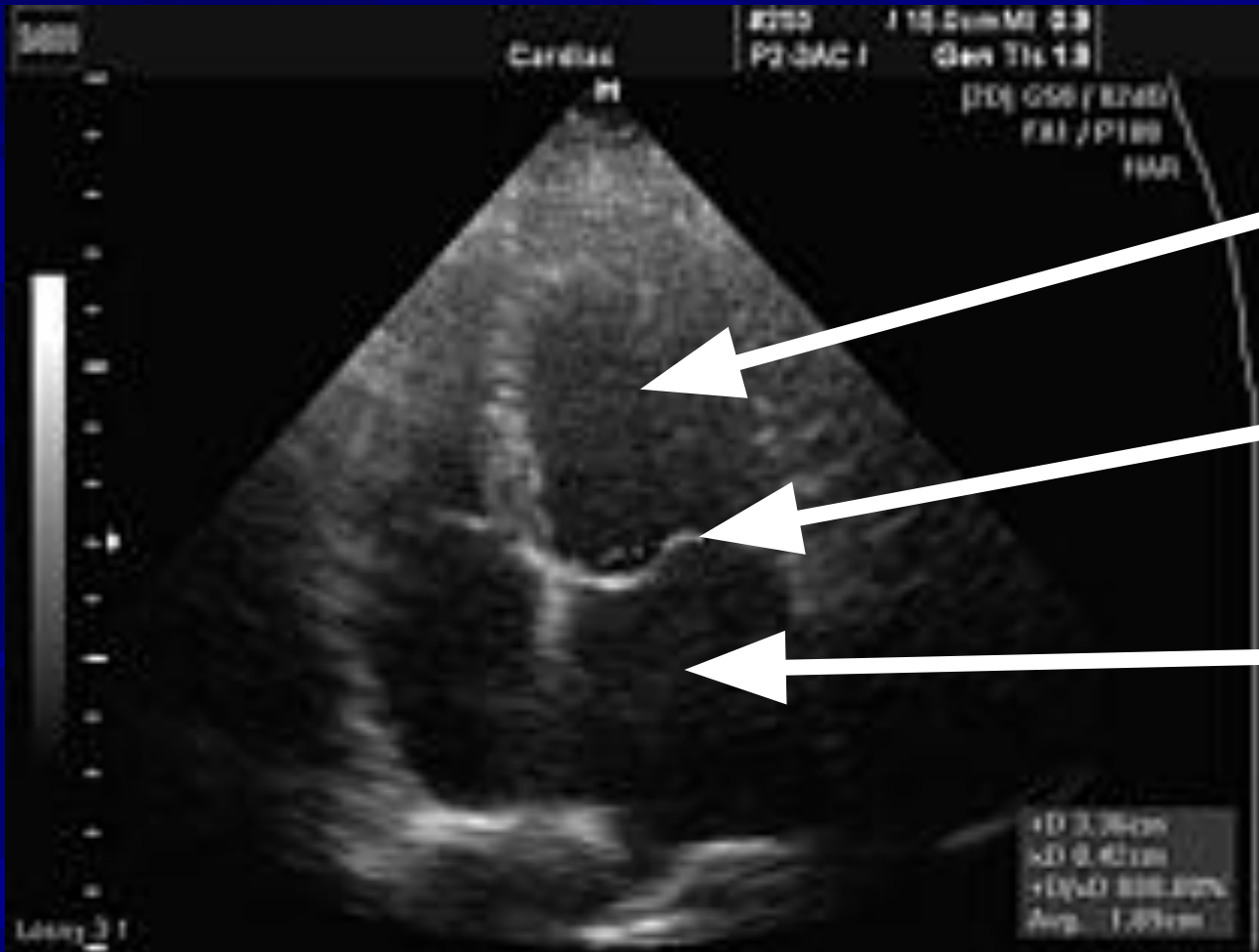
- Подавляющее большинство людей с пролапсом митрального клапана остаются практически здоровыми на протяжении всей жизни, так как имеют гемодинамически **НЕЗНАЧИМУЮ** МН, причем часто – непостоянную.
- Однако, наличие пролапса МК у человека необходимо учитывать, поскольку при присоединении иной патологии эта недостаточность может трансформироваться в **ЗНАЧИМУЮ** со всеми последствиями.

Аускультативная картина при пролапсе МК



У человека с признаками соединительно-тканной аномалии регистрируются имеется систолический щелчок (стрелка) и короткий поздний непостоянный систолический шум.

ЭХО-кг у больного с пролапсом митрального клапана



ЛЖ

Пролапс
передней
створки МК

ЛП

Прогноз больного с МН

- Хотя симптоматика МН появляется очень рано – особенно аускультативная (!), течение зависит только от объема регургитации.
- При объеме регургитации $<15\%$ - прогноз благоприятный на протяжении десятилетий
- При объеме регургитации $\geq 50\%$ в условиях естественного течения заболевания смерть наступает в течение 2-3-х лет от времени появления симптоматики.

Лечение при МН

- Вторичная профилактика ревматической лихорадки (при ревматической этиологии)
- Профилактика прогрессирования ХСН: ограничение соли, иАПФ, β -блокаторы, спиронолактон (по показаниям)
- Салуретики (симптомная терапия)
- Антиаритмическая терапия (при наличии нарушений ритма сердца + антикоагулянты (варфарин) при МА)
- РЕШЕНИЕ ВОПРОСА О ВРЕМЕНИ И ХАРАКТЕРЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

КОГДА НАПРАВИТЬ БОЛЬНОГО С МН К ХИРУРГУ

- Больные с МН без симптоматики ХСН нуждаются только в наблюдении и лекарственных назначениях по показаниям.
- Показания к хирургическому лечению при митральной недостаточности возникают у больных с регургитацией II-III степени (т.е. от 15 до 50 % СВ) и симптомами ХСН II ст.
- **NB!** Возникновение необратимых изменений периферических органов и систем (легочная гипертензия 75-80 мм рт.ст., или портальная гипертензия с асцитом) лишают больного возможности использовать хирургическое лечение.

ВИДЫ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

- Пластика створок путем трансвенозного клипирования (только для изолированной МН с регургитацией менее 30%)
- Пластика створок и основания клапана в условиях искусственного кровообращения
- Протезирование МК в условиях искусственного кровообращения с применением:
 - ▶ искусственного клапана
 - ▶ биологического клапана

КЛАПАНЫ ДЛЯ ТРАНСПЛАНТАЦИИ В МИТРАЛЬНУЮ ПОЗИЦИЮ



Механический (слева) и биологический (справа) митральные клапаны.

- **Биологический клапан** не несет риска тромбоза (не требуется антикоагулянтной терапии). **Но (!) – разрушается** – через 10 повторная операция обычно требуется через 10 лет
- **Механический клапан** работает всю жизнь. Но несет риск тромбоза – требуется **постоянное применение варфарина с уровнем МНО 3,0-4,0** (доказательств для применения иных антикоагулянтов к настоящему времени ещё нет)

- **NB!** Все больные с протезированным внутрисердечным клапаном имеют риск возникновения инфекционного эндокардита (протезного!) – все они нуждаются в применении программы профилактики эндокардита (**назначение антибиотиков после медицинских процедур, которые сопровождаются бактериемией**)

