

ЛЕКЦИЯ

КЛИНИКО-ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА КЛАПАННОГО ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА РЕВМАТИЧЕСКОГО И НЕРЕВМАТИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА У ДЕТЕЙ

*Н.М.Воронина, Н.Н.Кузьмина
ГУ Института ревматологии РАМН, Москва*

Острая ревматическая или ревматическая лихорадка (ОРЛ/РЛ) - системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией патологического процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц, главным образом у детей и молодых людей, в связи с инфекцией β -гемолитическим стрептококком группы А и обусловленное развитием аутоиммунного ответа на эпитопы стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими эпитопами тканей человека: сердца, суставов, мозга, кожи [8, 15].

Анализируя показатели распространенности и первичной заболеваемости РЛ на протяжении всего XX века, можно констатировать, что в различных регионах мира [17] и в России они резко уменьшились и составили по данным МЗ РФ в 2001г. соответственно 11,6 и 4,5 на 100тыс. детского населения. Однако согласно информации ВОЗ [10] ревматические пороки сердца до последнего времени рассматриваются как одна из основных причин инвалидизации больных молодого возраста. Вот почему своевременное распознавание клапанного поражения сердца при РЛ - попрежнему привлекает пристальное внимание исследователей, так как именно больные с вальвулитом митрального или аортального клапанов априорно являются кандидатами на формирование порока сердца.

Установлено, что наряду с положительными эпидемиологическими показателями, происходила эволюция заболевания в благоприятную сторону, что нашло отражение в более мягком течении кардита, преобладании умеренной и минимальной степени активности патологического процесса, уменьшении частоты вовлечения серозных оболочек, снижении степени недостаточности кровообращения. Это обусловлено тем, что ревматическое воспаление в значительной степени утратило присущий ему ранее выраженный экссудативный характер.

Именно эти особенности ОРЛ с учетом преимущественно изолированного поражения сердца (без других экстракардиальных проявлений), наблюдаемого в настоящее время примерно у 1/3 больных, значительно затруднили своевременную диагностику клапанного поражения сердца. В то же время остается в силе постулат о том, что раннее распознавание вовлечения в патологический процесс клапанного аппарата сердца и своевременно начатое лечение позволяют у большинства пациентов предотвратить формирование порока сердца или существенно уменьшить степень его тяжести.

Вот почему для ранней диагностики клапанного поражения сердца возникает необходимость более широкого ис-

пользования наряду с клиническими данными современных инструментальных методов исследования, в первую очередь, ультразвуковой аппаратуры последнего поколения, на что указывают эксперты ВОЗ.

Цель настоящей работы - представить клинико-эхокардиографическую характеристику клапанного поражения сердца ревматического генеза у детей и лиц молодого возраста и дифференциально-диагностические признаки с заболеваниями сердца неревматической природы, наиболее часто встречающимися в этом возрасте.

Клинико-инструментальная диагностика клапанного поражения при ревмокардите

Детская клиника Института ревматологии РАМН располагает многолетними наблюдениями за большой группой больных детей (около 1000 чел.) как с ОРЛ и ревматическими пороками сердца (более 300 чел.), так и другими поражениями сердца: пролапс митрального клапана (ПМК)(более 500 чел.), врожденные пороки митрального и аортального клапанов (МК и АК), инфекционный эндокардит - ИЭ, клапанные изменения при системных заболеваниях соединительной ткани и др.

Приоритетом отечественных педиатров [4, 7, 11] явилась разработка клинико-инструментального симптомокомплекса клапанного поражения сердца при первичном ревмокардите, а также различных степенях его выраженности (ярком, умеренном, слабом). Накопленный опыт позволил использовать в качестве оценочных тестов следующие признаки: расширение границ сердца, приглушение тонов, появление дующего систолического, реже мезодиастолического шума на верхушке, обнаружение протодиастолического шума в третьем межреберье слева у грудины. Клинические данные сопоставлялись с регистрацией шумов на фонокардиограмме и динамикой их в процессе лечения. Об увеличении размеров сердца и формировании порока судили по результатам рентгенологического исследования органов грудной клетки. Учитывались также изменения на ЭКГ, такие как тахикардия, нарушения ритма, удлинение атрио-вентрикулярной проводимости, изменения Т-зубцов. Именно при первичном ревматическом вальвулите у детей и лиц молодого возраста удалось проследить возникновение и дальнейшую динамику систолического и диастолического шумов. Педиатрами установлено, что качественная характеристика шума имеет большое значение в распознавании клапанного поражения сердца. Так, при вальвулите МК продолжительный систолический шум связан с приглушенным I-м тоном, имеет дующий оттенок, лучше выслушивается в зоне проекции МК в горизонтальном положении ребенка, сохраняясь в вертикальном

Что касается увеличения левых камер сердца, то по нашим данным именно большая степень митральной регургитации, а не поражение миокарда, является причиной этого увеличения. Это важное положение, разделяемое рядом зарубежных исследователей [14], опровергает ранее постулированный тезис о том, что миокардит обуславливает расширение границ сердца при РЛ. Вышесказанное подтверждается тем, что показатели сократительной функции миокарда ЛЖ не имеют тенденции к снижению при ревмокардите, а наоборот, бывают повышены, т.е. мобилизованы на преодоление дополнительной объемной нагрузки вследствие митральной регургитации.

Тяжесть клапанной регургитации, как известно, определяется по протяженности турбулентного потока в левом предсердии и с помощью цветового картирования – по соотношению площади регургитационного потока и площади соответствующего отверстия. Возможно существование афоничной клапанной регургитации при ревмокардите, в таких случаях именно изменение створок МК на эхограмме позволяет диагностировать эндокардит, протекающий без отчетливых аускультативных изменений [9, 14].

Здесь уместно упомянуть о физиологической митральной регургитации, которую нередко можно наблюдать у здоровых лиц. Отличие заключается именно в отсутствии при такой регургитации каких бы то ни было изменений створок МК. Створки тонкие на всем протяжении, имеют нормальный характер движения; степень физиологической регургитации очень мала и непродолжительна, а скорость струи не превышает 100 см/сек.

Ревматический пролапс края передней митральной створки, являющийся следствием перенесенного вальвулита, также отличается от идиопатического ПМК тем, что при нем имеет место красное утолщение и прогибание конца передней створки, а не всей створки, как при обычном голосистолическом пролапсе. Утолщение края створок отличается от миксоматозных изменений удлиненных створок при первичном ПМК (фото 3). Кроме того, степень пролапса при ревмокардите, как правило, не бывает больше 1-й (т.е. больше 5мм) и по мере стихания кардита пролапс может исчезнуть. Недостаточно изученным остается вопрос о развитии ревмокардита у лиц, изначально имевших идиопатический пролапс. Такие сочетания нередки, учитывая высокий процент распространенности первичного ПМК в общей популяции, особенно у детей с признаками диспластичности соединительной ткани. Из публикаций кардиохирургов [3] известно, что наибольшая митральная недостаточность развивается у пациентов с изначально

"неполноценными" митральными створками, требующими оперативной коррекции.

Подтверждением воспалительной природы изменений эхограммы МК в остром периоде ревмокардита является их обратная динамика при стихании активности процесса. Исчезает рыхлость, "лохматость" эхо-сигнала от створок, возможно полное восстановление нормальной толщины края створок МК, особенно при комплексном гормонально-медикаментозном лечении больного, начатом в ранней стадии заболевания. Однако у 50% больных рыхлость края створок постепенно переходит в уплотнение ткани (краевой фиброз), что в дальнейшем свидетельствует о перенесенном вальвулите. Степень митральной регургитации всегда уменьшается при стихании активности ревматического процесса, возможно ее полное исчезновение. Детские сердца особенно "благодатны" в этом отношении, ибо в них продолжают процессы роста и совершенствования клапанного аппарата. В таких случаях исход РЛ расценивается как состояние без формирования порока сердца.

На 2-м месте после митрального вальвулита при ревматическом поражении сердца стоит вальвулит АК. Небольшой процент больных имеет изолированный эндокардит с поражением АК, более характерно одновременное поражение МК и АК.

ЭхоКГ симптомокомплекс аортального вальвулита включает:

- утолщение, рыхлость эхо-сигнала от аортальных створок в диастоле как в продольной, так и в поперечной проекции. При этом створки АК симметричны, индекс эксцентричности в норме (равен 1) (фото 4).

- определение аортальной регургитации, струя которой обычно направлена к передней митральной створке, вызывая ее дрожание (флаттер) (фото 5).

Большинство исследователей считают, что на АК в норме не бывает так называемой физиологической регургитации [12]. Поэтому выявление даже минимальной аортальной регургитации требует объяснения и, в первую очередь, исключения ревмокардита. Следует подчеркнуть, что чувствительность Д-ЭхоКГ в обнаружении аортальной регургитации гораздо выше, чем аускультация, то есть, как и в случае с афоничной митральной регургитацией, может иметь место афоничная аортальная регургитация. Для подтверждения ревматической этиологии выявленных изменений, помимо тщательного сбора анамнеза, необходимо пристальное исследование также и МК, как наиболее часто поражаемого при РЛ.

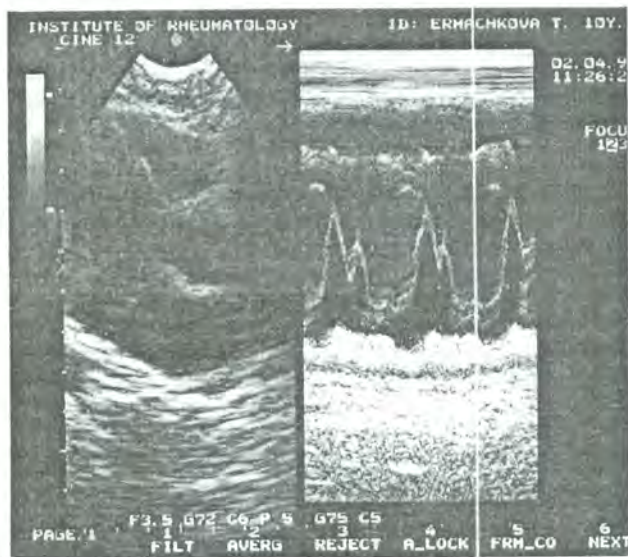
Дифференциальная диагностика поражений клапанов сердца при ревмокардите Вальвулит митрального клапана

При выявлении на Д-ЭхоКГ изменений МК и митральной регургитации в круг дифференциального диагноза включаются следующие заболевания:

- РЛ и хроническая ревматическая болезнь сердца;
- первичный ПМК;
- ИЭ;
- врожденная недостаточность МК;
- эндокардит при системных заболеваниях соединительной ткани;
- антифосфолипидный синдром (АФС)

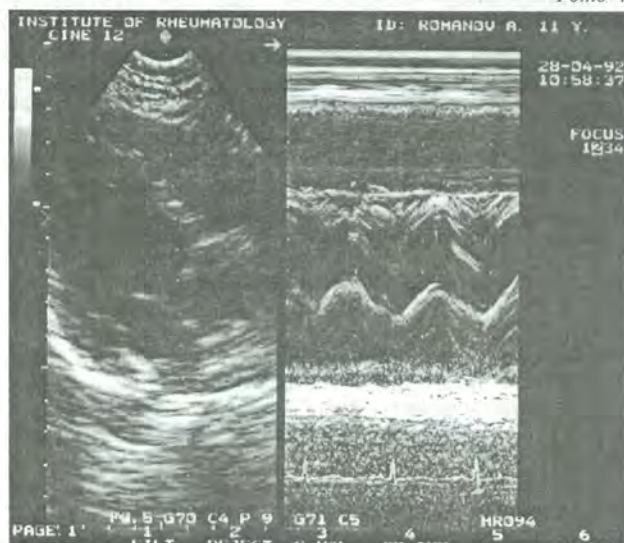
Наиболее частым источником диагностических ошибок при распознавании митрального вальвулита в детском возрасте является идиопатический ПМК. В таблице 1 приведены дифференциально-диагностические признаки этих нозологий, из которых видно, что существует достаточно много отличительных признаков в их клинко-инструментальной характеристике. Главными из них при ПМК являются аускультативные проявления: систолические шелчки и "поздний" систолический шум на верхушке с громким 1-м тоном, усиливающиеся и лучше определяемые в вертикальном положении пациента и после физической нагруз-

Фото 3



Эхограмма пациента с ПМК.

Фото 4



Двухмерная и одномерная эхограммы на уровне АК

Фото 5



Допплер-ЭхоКГ: аортальная регургитация.

ки. Характерные изменения ЭКГ: нарушение процессов реполяризации в задне-диафрагмальном отделе ЛЖ, выраженность волны "U". Картина ПМК при УЗИ - сердца однотипна в протяжении ряда лет, в то время как при ревмокардите в ближайшие 6-12 мес. обычно отмечается положительная динамика как аускультативно, так и на Д-ЭхоКГ.

При обнаружении неравномерного утолщения эхо-сигнала от створок МК (чаще по краю створок) и митральной регургитации исключается ИЭ. Прежде всего уточняется анамнез: наличие длительной лихорадки, ознобов, возможное присутствие гнойного очага, перенесенное медицинское (в первую очередь - стоматологическое) вмешательство. Учитываются результаты анализа крови, осуществляется посев крови на стерильность, обследуются внутренние органы (увеличение селезенки). Известно, что первичный ИЭ чаще возникает на АК. Решающими в диагностике являются клинические проявления и выявление вегетаций на створках клапанов при ЭхоКГ. ЭхоКГ признаки ИЭ обычно выражены, помимо вегетаций и клапанной регургитации может наблюдаться разрыв хорд.

У детей необходимо иметь в виду возможность врожденной недостаточности МК, но порок этот относится к

Фото 6



Эхограмма пациента с врожденным двухстворчатым клапаном аорты.

достаточно редким. В анамнезе таких пациентов отмечается наличие интенсивного систолического шума на верхушке сердца с первых лет жизни. Степень порока может быть нетяжелой, и жалоб у детей нет. Решающим является УЗИ сердца, выявляющее расщепление передней створки МК, нередко аномалию строения подклапанных структур (укорочение хорд, утолщение папиллярной мышцы). Как правило, створки МК не утолщены, степень митральной регургитации небольшая.

В круг дифференцируемых заболеваний при обнаружении на ЭхоКГ изменений МК нужно включать и системные аутоиммунные заболевания соединительной ткани, при которых в активной фазе может развиваться тромбэндокардит МК - это СКВ и первичный АФС. Волчаночный эндокардит Либмана-Сакса чаще всего не оставляет после себя грубых деформаций створок клапана и может заканчиваться благоприятно, без формирования порока сердца. Установление волчаночной этиологии клапанных изменений возможно только при наличии достоверных клинических и лабораторных критериев СКВ.

С конца 80-х годов подробно изучается такая аутоиммунная патология, как первичный АФС, при котором также довольно часто развивается поверхностный тромбэндокардит МК, что вызывает небольшую митральную регургитацию. Установление причинной связи изменений МК с АФС возможно у пациентов с соответствующими клиническими проявлениями в сочетании с положительными антикардиолипидными антителами, волчаночным антикоагулянтом, тромбоцитопенией и т.д.

Вальвулит аортального клапана

При выявлении изменений АК и аортальной регургитации в круг дифференциального диагноза включаются следующие заболевания:

- РЛ и хроническая ревматическая болезнь сердца
- врожденные пороки створок АК
- ИЭ;
- анкилозирующий спондилоартрит и болезнь Рейтера

До недавнего времени обнаружение недостаточности АК без отчетливой клиники ревматической атаки считалось свидетельством латентного течения РЛ. Однако широкое внедрение ЭхоКГ позволило установить у ряда больных другую этиологию изменений АК. Так, одной из самых распространенных причин развития аортальной недостаточности в детском возрасте оказались врожденные аномалии строения створок АК: двухстворчатый клапан, пролапс

Таблица 1

 ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ МК
ПРИ РЛ И ИДИОПАТИЧЕСКОГО ПМК

Признаки	Диагноз: Вальвулит МК	Диагноз: ПМК
Анамнез	Перенес. ангина, ОРВИ, боли в суставах, наличие РЛ у родственников	Быстрый рост, кардиалгии
Конституция	Нормостеническая	Астеническая, гипермобильность суставов
Аускультация сердца на верхушке	Приглушение I тона, систолический шум, связанный с I-м тоном, дующего тембра, продолжительный, лучше выслушивается в положении лежа	I тон громкий, систолические шелчки, "поздний" систолический шум, усиливающиеся в вертикальном положении
ЭКГ	Обычно без патологии	Волна "U", отрицательные "T" в III и AVF отведениях
Допплер-ЭхоКГ	Утолщение, "лохматость" эхо-сигнала от края митральных створок, ограничение подвижности задней створки, диастолический изгиб кончика передней створки. Небольшой пролапс створок-3-4мм, пансистолическая регургитация; возможно увеличение левых полостей, сократит. ф-ция нормальная	Удлинение створок, их "избыточность"; могут быть тонкими или рыхловато-утолщенными на всем протяжении тела створки (миксоматозность). Увеличена подвижность створок, голосистолитический пролапс более 5мм, регургитация в конце систолы; сократ. ф-ция ниже нормы
Динамика ЭхоКГ через 6 мес.	Краевое уплотнение створок может исчезнуть. Регургитация уменьшается, возможен исход в порок-НМК*.	Обычно без динамики

* Недостаточность МК

створок в полость левого желудочка во время диастолы, асимметрия створок с неполным разделением комиссур, из-за чего створки утолщаются, имеют неравную площадь полулуний (фото 6). Согласно литературным данным у 2-6% населения наблюдаются аномалии АК [14]. Как показали проведенные исследования, в том числе экспериментальные на животных, при увеличенной гемодинамической нагрузке на асимметричные створки АК (например, занятия спортом) происходит их уплотнение, утолщение, след-

ствием чего является возможность появления аортальной недостаточности. Среди таких пациентов преобладают лица мужского пола (соотношение мальчиков и девочек = 7:1). Сопутствующее стенозирование АК у детей, как правило, достоверно не определяется, а сопровождающий систолический шум низкого тембра у некоторых пациентов обусловлен фиброзом створок (табл 2).

Катамнестическое наблюдение за детьми с АК вследствие врожденных изменений створок показало нерезкую или

Таблица 2

 ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ АК
ПРИ РЛ И ВРОЖДЕННОЙ АНОМАЛИИ СТОРОК АК

Признак	Диагноз: Вальвулит АК	Врожденная аномалия створок АК
Анамнез	Перенесенная ангина, ОРВИ; артралгии, наличие РЛ у родственников	Грубоватый систолический шум вдоль грудины с дошкольного возраста
Аускультация	Протодиастолический шум вдоль левого края грудины нежного "люющего" тембра при нормальных тонах сердца	Расщепление I тона на всех точках, низкого тембра, систолич. шум вдоль левого края грудины. Короткий протодиастолический шум, иногда жестковатого или "музыкального" тембра, в III межреберье
Допплер-ЭхоКГ	Утолщение, "рыхлость" створок АК. Аортальная регургитация (струя направлена к передней митральной створке, иногда центрально). Могут быть изменения створок МК	Двухстворчатый АК, асимметрия створок, утолщенность створок, пролапс АК, ограничение раскрытия одной из створок. Аортальная регургитация (струя иногда направлена к МЖП)*
Динамика ЭхоКГ через 6 мес.	Уменьшение толщины аортальных створок и степени регургитации. Часто исход в порок - НАК**	Без динамики

* Межжелудочковая перегородка

** Недостаточность АК

умеренную степень порока на протяжении более 5-10 лет без существенного его прогрессирования и нарушения гемодинамики. Однако таким лицам противопоказаны занятия в спортивных секциях. Рекомендуются первичная антибактериальная профилактика при хирургических и стоматологических вмешательствах.

Как уже указывалось, в вопросах дифференциального диагноза ревматического поражения клапанов и ИЭ наряду с клиническими данными ведущую роль играет ЭхоКГ, выявляющая наличие вегетаций на АК, иногда перфорацию створки и значительную степень артериальной регургитации.

Что касается возможности развития аортальной недостаточности у больных, длительно страдающих анкилозирующим спондилоартритом или болезнью Рейтера (так называемых HLA-B 27 ассоциированных заболеваний), то процент таких лиц очень мал. Развитие продуктивного воспаления в области аорто-септального соединения и фиброзного тела клапанного кольца приводит к очень медленному формированию фиброза и небольшой клапанной регургитации. Вероятность развития недостаточности АК возрастает с увеличением длительности болезни, поэтому порок может встречаться у лиц старшего возраста.

ЛИТЕРАТУРА

1. Воронина Н.М. Клинико-эхокардиографическая характеристика первичного ревмокардита и его исходов у детей. Автореф.дисс. к.м.н., 1983
2. Джуженова Б.С. Острая ревматическая лихорадка и ее исходы у молодых мужчин (новобранцев). Автореф.дисс.д.м.н., 1992
3. Дземешкевич С.Л., Стивенсон Л.У. Болезни митрального клапана. М. "Гэотар Мед.", 2000
4. Долгополова А.В., Кузьмина Н.Н. Первичный ревмокардит у детей. М., Медицина, 1978
5. Котельникова Г.П. с соавт. Эхокардиографическое изучение сократительной функции миокарда левого желудочка при первичном ревмокардите у детей. Педиатрия, 1983, 1, 17-20.
6. Кузьмина Н.Н., Шох Б.П. Эволюция ревматизма у детей за 30 лет (1960-1986). Ревматология, 1991, 4, 3-6.
7. Лепская Е.С. Клинико-рентгенологическая диагностика ревмокардита у детей. М., Медицина, 1980
8. Насонова В.А., Фоломеева О.М., Эрдес Ш. Ревматические болезни в России в начале XXI. Научно-практич. ревматол., 2003, 1, 6-10
9. Полубенцева Е.И. Ревматические клапанные поражения сердца, механизм формирования, ранняя эволюция, дифференциальный диагноз. Автореф. дисс. д.м.н., М., 1995
10. Ревматизм и ревматическая болезнь сердца (доклад исслед. группы ВОЗ). ВОЗ, Женева, 1989-1992
11. Сторожаков Г.И. Возможности эхокардиографической диагностики ревматического вальвулита и пролапса митрального клапана у детей. Вопр.ревматизма, 1980, 1, 18-23
12. Фейгенбаум Х. Эхокардиография., М., "Видар", 1999.
13. Шайков А.В. Клинико-функциональная характеристика синдрома пролапса митрального клапана у детей и его дифференциально-диагностические признаки с ревматическим поражением сердца. Автореф.дисс. к.м.н., 1983
14. Шевченко Ю.Л., Черепанин И.М. Двустворчатый аортальный клапан: морфофункциональная характеристика. Грудн. сер.-сосуд. хирург., 1995, 2, 11-17
15. Narula Y., Virmani R., Reddy V.S., Tandon R. Rheumatic fever American Registry of Pathology, Institute of Pathology, Washington, 1999
16. Stollerman. Rheumatic Fever. Lancet, 1997, 349, 935-942
17. Williams R.S., Klippel I.H., Dieppe P.J. Acute rheumatic Fever., Mosby St.Louis, Rheumatol, Baltimor, Boston, Chicago, London, Philadelphia, Toronto, 1994, 4, 8-10

Заключение

Опираясь на накопленный врачебный опыт и многолетние собственные наблюдения, мы представили клинико-ЭхоКТ проявления вальвулита МК и АК ревматической природы и дифференциально-диагностические признаки с наиболее часто встречающимися в детском возрасте неревматическими заболеваниями (ПМК и врожденные аномалии строения створок).

Широкое внедрение современных ультразвуковых методов исследования сердца в практическое здравоохранение окажет несомненную помощь клиницисту в дифференцированном распознавании характера клапанных изменений и верификации диагноза, от своевременности и достоверности которого зависит тактика лечения пациента и исход заболевания.

Современная ревматология достигла бесспорных успехов в изучении РЛ. Однако нельзя складывать оружие в борьбе с этим сложным заболеванием. Это, в первую очередь, обусловлено возможными "сюрпризами" стрептококковой инфекции, которая, как ожидается может проявить свою "мощь" в первой половине XXI века, в связи с чем не исключается всплеск новой волны РЛ.

Поступила 13.11.03