

Санталова Г.В., Лебедев П.А., Гаранин А.А., Кузин М.Э.

ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ ХРОНИЧЕСКОЙ РЕВМАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА НА СОВРЕМЕННОМ ЭТАПЕ

ФГБОУ ВО Самарский государственный медицинский университет Минздрава России, 443099, Самара, Россия

В обзоре отражены современные данные об эпидемиологии острой ревматической лихорадки и хронической ревматической болезни сердца в России и мире в настоящее время, а также динамика распространенности данных заболеваний на протяжении последних десятилетий. Большое внимание уделено вопросам современной диагностики этих состояний физикальными, лабораторными и инструментальными методами. Фокус сделан на критериях Джонса в диагностике острой ревматической лихорадки в соответствии с их пересмотром экспертами American Heart Association в 2015 г. Принимая во внимание тот факт, что поражение клапанного аппарата сердца при острой ревматической лихорадке является основным инвалидизирующим исходом кардита на современном этапе, особое место в статье отводится обсуждению эхокардиографических критериев вальвулита. Также приводятся рекомендации Международного экспертного совета World Heart Federation, направленные на выявление хронической ревматической болезни сердца у пациентов без диагностированной острой ревматической лихорадки в анамнезе методом ультразвуковой визуализации. Представлены критерии патологической аортальной и митральной регургитации. Авторы полагают, что экстраполяция современных принципов ультразвуковой диагностики хронической ревматической болезни сердца в России и применение их в качестве скрининговых программ у молодых людей и подростков будет способствовать раннему ее выявлению и своевременному отбору пациентов на вторичную профилактику бензатина бензилпенициллином.

Ключевые слова: острая ревматическая лихорадка; хроническая ревматическая болезнь сердца; эхокардиография; критерии Джонса; митральная регургитация; аортальная регургитация.

Для цитирования: Санталова Г.В., Лебедев П.А., Гаранин А.А., Кузин М.Э. Проблемы диагностики хронической ревматической болезни сердца на современном этапе. *Клиническая медицина*. 2021;99(4):259–265.

DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2021-99-4-259-265>

Для корреспонденции: Гаранин Андрей Александрович — канд. мед. наук, ассистент кафедры пропедевтической терапии; e-mail: sameagle@yandex.ru

Santalova G.V., Lebedev P.A., Garanin A.A., Kuzin M.E.

PROBLEMS OF CHRONIC RHEUMATIC HEART DISEASE DIAGNOSIS AT THE PRESENT STAGE

Samara State Medical University of the Ministry of Healthcare of Russia, 443099, Samara, Russia

The review reflects modern data on the epidemiology of acute rheumatic fever and chronic rheumatic heart disease in Russia and the world at present, as well as the dynamics of the prevalence of these diseases over the past decades. Much attention is paid to the issues of modern diagnostics of these conditions by physical, laboratory and instrumental methods. The focus is on the Jones criteria in the diagnosis of acute rheumatic fever in accordance with their revision by the American Heart Association experts in 2015. Taking into account the fact that damage to the valvular apparatus of the heart in acute rheumatic fever is the main disabling outcome of carditis at the present stage, a special place in the article is devoted to the discussion of echocardiographic criteria for valvulitis. The recommendations of the International Expert Council of the World Heart Federation aimed at detecting chronic rheumatic heart disease in patients without a history of acute rheumatic fever diagnosed by ultrasound imaging are also given. Criteria for pathological aortic and mitral regurgitation are presented. The authors believe that extrapolation of modern principles of ultrasound diagnostics of chronic rheumatic heart disease in Russia and their use as screening programs in young people and adolescents will contribute to its early detection and timely selection of patients for secondary prevention of benzathine with benzylpenicillin.

Key words: acute rheumatic fever; chronic rheumatic heart disease; echocardiography; Jones criteria; mitral regurgitation; aortic regurgitation.

For citation: Santalova G.V., Lebedev P.A., Garanin A.A., Kuzin M.E. Problems of chronic rheumatic heart disease diagnosis at the present stage. *Klinicheskaya meditsina*. 2021;99(4):259–265. DOI: <http://dx.doi.org/10.30629/0023-2149-2021-99-4-259-265>

For correspondence: Andrey A. Garanin — MD, PhD, assistant of the Department of Propaedeutic Therapy; e-mail: sameagle@yandex.ru

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interests.

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received 24.03.2021

Ревматическая лихорадка — аутоиммунное заболевание, ассоциированное с острым фарингитом, вызванным бета-гемолитическим стрептококком группы А (БГСА); у предрасположенных лиц протекает с возможностью поражения клапанов сердца (вальвулита). Морфологическая сущность болезни связана с поражением коллагена и основного вещества соединительной ткани сердца,

преимущественно клапанных структур сердца, поэтому ревматическая лихорадка классифицируется как заболевание соединительной ткани. Несмотря на то что распространенность острой ревматической лихорадки (ОРЛ) и хронической ревматической болезни сердца (ХРБС) в последние десятилетия имеет тенденцию к снижению, проблема этих заболеваний в детском возрасте остается

одной из наиболее актуальных. В связи с патоморфозом заболевания (цикл формирования и рубцевания гранулем сократился с 5–6 до 3–4 мес.), уменьшилась активность системного воспаления, в значительной степени утрачен ранее присущий ОРЛ выраженный экссудативный характер вальвулита [1], классические клинические проявления ОРЛ наблюдаются реже и менее ярко манифестируют, что привело к большему распространению маломанифестных форм заболевания [2, 3]. Сложность распознавания ОРЛ способствует гиподиагностике, отсутствию адекватной терапии и последующего превентивного лечения в виде регулярного круглогодичного введения препаратов пенициллина продленного действия. В последующие десятилетия субклиническое прогрессирование вальвулита способно приводить к формированию пороков сердца, которые являются морфологическим субстратом перегрузки миокарда с развитием сердечной недостаточности, тромбогенных аритмий — фибрилляции и трепетания предсердий. Увеличивается риск возникновения инфекционного эндокардита. Эффективное лечение данных осложнений требует протезирования или пластики клапанов левого желудочка с последующей пожизненной антикоагулянтной терапией.

Настораживает то, что количество ежегодно выявляемых больных с последствиями ОРЛ/ХРБС во всем мире в значительной степени превалирует над числом новых случаев ОРЛ и колеблется от 15,6 до 19,6 млн. Ежегодная летальность в мире от ХРБС составляет 1,5%, достигая максимума в странах Азиатского региона — 3,3% [4]. В связи с этим цель нашего обзора — обратить внимание педиатров, ревматологов и кардиологов на необходимости раннего выявления вальвулита (кардита) в общей популяции детей 6–17 лет для своевременной диагностики ХРБС.

Эпидемиология ОРЛ и ХРБС в Российской Федерации

ОРЛ чаще встречается у детей и подростков (от 5 до 15 лет) [5], составляя 1–15,2 случая на 100 тысяч населения в разных странах мира. По данным отдельных авторов, пик заболеваемости приходится на возраст 9 лет, что объясняется препубертатной перестройкой организма ребенка в данном возрасте и усилением процессов дезадаптации [3].

По данным статистических материалов МЗ РФ за период с 2009 по 2016 г., заболеваемость ОРЛ составила 2 на 100 000 населения со средним ежегодным приростом на 2,5%, а распространенность ОРЛ — 3 на 100 000 населения с достоверным уменьшением на 29,2% [6]. Абсолютное количество случаев ОРЛ за этот период 2800 в среднем в год. В России первичная заболеваемость ОРЛ в 2014 г. составила 1,8 на 100 000 детей в возрасте 0–14 лет и 2,7 на 100 000 всего населения. Такой рост заболеваемости может быть следствием многих факторов: выраженного увеличения распространенности стрептококковой инфекции, особенно ревматогенных штаммов БГСА, отсутствия теоретических подходов к прогнозированию постстрептококковых заболеваний, в частности ОРЛ [7].

В предшествующем десятилетии в России первичная заболеваемость ревматизмом составляла 3 на 100 000 населения, а частота впервые выявленных ревматических пороков — 6,5 на 100 000 населения. Распространенность последних среди детей и подростков 0,5 и 1,3 на 1000 соответственно [8, 9].

Для ХРБС заболеваемость за период 2009–2016 гг. составила 9,7 на 100 000 населения с небольшим среднегодовым приростом на 1,1%, а распространенность — 183,1 на 100 000 со среднегодовым уменьшением на 2%, абсолютный среднегодовой параметр — 268 299 пациентов. Среднепогодные показатели распространенности в целом по стране были в 16 раз выше показателей заболеваемости ревматизмом (186,0 и 11,6 на 100 000 населения соответственно) [10]. Согласно международным экспертным данным, популяция относится к умеренно высокому риску, если ОРЛ выявляется с частотой более 2 случаев на 100 000 детей школьного возраста ежегодно или распространенность ХРБС более 100 на 100 000 человек населения в год.

Таким образом, в целом РФ соответствует параметрам стран с умеренной распространенностью ОРЛ и ХРБС. В плане распространенности ХРБС в РФ по данным 2015–2016 гг. следует выделить регионы, в которых этот показатель выше среднероссийского (140,4 на 100 000 взрослого населения): Северокавказский ФО — 202,5, Крымский ФО — 338,6, Уральский ФО — 140,9 Приволжский ФО — 185,9 [10]. Также следует отметить, что новые случаи ХРБС чаще выявляются у взрослых (9,1 на 100 000 в год), чем у детей 0–14 лет (2,0 на 100 000 в год) и детей возраста 15–17 лет (6,9 на 100 000 в год). Объяснить эти различия можно медленным развитием клапанных поражений, усугубляющими их нераспознанными повторными эпизодами ОРЛ, большими компенсаторными возможностями левого желудочка при митральной недостаточности и комбинированных пороках с медленным развитием синдрома хронической сердечной недостаточности, который становится явным к 40–50-летнему возрасту. Смертность от ревматизма в РФ существенно снижается за последнее десятилетие, составляя 1,8 на 100 000 населения, а среди детей 0–17 лет смертность практически не зарегистрирована [6].

Таким образом, в целом распространенность ХРБС остается на достаточно высоком уровне в мире. Эксперты ВОЗ обращают внимание на то, что ревматический порок сердца формируется обычно у детей, подростков и молодых людей, т.е. поражает наиболее перспективную, активную и трудоспособную часть населения, зачастую приводя к инвалидизации и «выключая» эту выборку из социального функционирования (по крайней мере, резко ограничивая ее активность и снижая качество жизни).

Диагностические критерии острой ревматической лихорадки

Необходимым инициирующим фактором ОРЛ является БГСА-фарингит, который встречается у детей гораздо реже, чем вирусный. Частота ОРЛ при БГСА-

фарингите составляет примерно 3%, что объясняется главным образом индивидуальной предрасположенностью. Клинические проявления аутоиммунной воспалительной реакции, которая и представляет собой ОРЛ, возникают через 10–20 дней с момента проявления фарингита. Поэтому доказательство инфицирования БГСА с самой первой редакции критериев Джонса рассматривается как важный диагностический этап.

На сегодняшний день в России используются рекомендуемые American Heart Association (АНА) в 2015 г. диагностические методы [11, 12]:

- выделение из биоматериала ротоглотки культуры БГСА (I, V);
- определение титра антистрептолизина-О (I, V), причем рост титра антител имеет большее значение, чем абсолютное значение однократного анализа;
- определение антител к дезоксирибонуклеазе (I, V);
- быстрое (в течение 30 минут) определение антигена БГСА методом реакции коагуляции (I, V).

Также доступно определение ДНК БГСА методом полимеразной цепной реакции в биоматериале ротоглотки [13].

Современный этап характеризуется сложностью распознавания ОРЛ главным образом потому, что ее специфичные критерии имеют гораздо более редкую манифестацию, чем в прошлом веке, как это блестяще показано в историческом обзоре Н.Н. Кузьминой и соавт. [2]. В таблице представлен перечень критериев ОРЛ в популяциях умеренного/высокого риска, к которым, как показано выше, относится РФ, в соответствии с пересмотром АНА 2015 г. Соответственно, диагноз первичной ОРЛ требует наличия двух больших критериев или одного большого в сочетании с двумя малыми.

Хотя при ОРЛ могут поражаться все структуры сердца, что отражено в термине ревматического кардита, вальвулит имеет исключительное значение и для диагноза, и для прогноза. Специфичные для ОРЛ интерстициальные гранулемы Ашоффа–Талалаева могут локализоваться в перикарде, являясь проявлением фибриноидного перикардита, или в миокарде, подвергаясь обратному развитию без повреждения этих структур, тогда как

Критерии ОРЛ в популяции умеренного/высокого риска

Большие критерии	Малые критерии
Кардит явный и субклинический	Моноартралгия
Полиартрит	Лихорадка ($\geq 38^\circ\text{C}$)
Моноартрит	СОЭ ≥ 30 мм/ч и/или СРБ $\geq 3,0$ мг/дл
Полиартралгия	Удлинение интервала <i>PR</i> на ЭКГ с учетом возрастных изменений (если кардит не является большим критерием)
Хорея	
Кольцевидная эритема и подкожные узелки	

Примечание. СОЭ — скорость оседания эритроцитов, СРБ — С-реактивный белок.

связанные с вальвулитом гранулемы обычно приводят к стойким клапанным дефектам [14].

Эти наблюдения хорошо согласуются с клиническим правилом, что не бывает левожелудочковой дисфункции и перикардита при ОРЛ без вальвулита. Кроме того, левожелудочковая дисфункция является больше следствием тяжелой митральной регургитации, вызванной вальвулитом при ОРЛ/ХРБС, а не повреждением миокарда.

Аускультация сердца — единственный метод, применявшийся на протяжении десятилетий в прошлом, является необходимым диагностическим навыком и сегодня, требуя постоянной практики от терапевта, педиатра, ревматолога, кардиолога. Митральная регургитация — наиболее частое проявление вальвулита митрального клапана (МК) — проявляется пансистolicким шумом, связанным с I тоном, с эпицентром в области верхушки сердца, проводящимся в левую подмышечную область. Высокой специфичностью для митрального стеноза (который формируется при повторных атаках вследствие комиссуральных сращений) обладает щелчок открытия МК и следующий за ним низкочастотный шум в сочетании с хлопающим высокочастотным I тоном.

При поражении аортального клапана (АК) появляется протодиастolicкий шум, связанный со II тоном, с эпицентром вдоль левого края грудины, усиливающийся после глубокого выдоха и при наклоне больного вперед [1, 2].

Если наличие диастolicкого шума всегда говорит о клапанной патологии, то с идентификацией систolicких шумов все гораздо сложнее. Врач, который проводит аускультацию у постели пациента с тахикардией, на фоне лихорадки и, возможно, анемии, далеко не всегда в состоянии отличить систolicкий шум функциональный — изгнания в аорту, от шума, присущего митральной регургитации, особенно в отсутствие дилатации левого желудочка, которая обеспечивает смещение эпицентра шума к верхушке.

Электрокардиографические (ЭКГ) признаки гипертрофии левого желудочка (ГЛЖ), сопровождающие формирующиеся клапанные повреждения, имеют низкую чувствительность, к тому же ГЛЖ не является ранним признаком поражения миокарда. Частыми, но неспецифическими ЭКГ-проявлениями ОРЛ могут быть миграция водителя ритма, удлинение атриовентрикулярной проводимости I, II степени, нарушения реполяризации желудочков.

Аускультация и фонокардиография, ставшие классическими методами, предоставляющие прямые признаки клапанных поражений, сохраняют свое значение для клинической диагностики. Тем не менее по чувствительности и специфичности большинство критериев, особенно связанные с систolicкими аускультативными и фонокардиографическими феноменами (громкостью I тона, систolicким шумом), намного уступают эхокардиографии (ЭхоКГ). Методы, основанные на аускультации, и методы визуализации клапанных структур объединяет то, что они в значительной степени являются зависимыми от исследователя, требуя значительного опыта.

Патоморфоз ревматического поражения клапанов сердца, особенно заметный в развитых странах и странах с уровнем доходов населения выше среднего, заключается именно в увеличении субклинических вариантов вальвулита. Закреплен термин «субклиническая ХРБС» который характеризует случаи ЭхоКГ-критериев ревматического вальвулита в отсутствие патологических шумов при аускультации. Субклинический кардит, впервые включенный как большой критерий ОРЛ в обсуждаемые рекомендации пересмотра 2015 г., встречается в 17% случаев [15]. Внедрение ЭхоКГ в клиническую практику позволило получить доказательства ее высокой эффективности, недаром современный этап назван «эрой ЭхоКГ», хотя в пересмотре критериев 1992 г. было отмечено, что недостаточно оснований для отнесения ЭхоКГ-параметров вальвулита к большим критериям [16]. С 2015 г. ЭхоКГ стала рассматриваться как обязательное обследование у пациентов с ОРЛ или с подозрением на ОРЛ, по сути являясь главным диагностическим инструментом, используемым для подтверждения диагноза, диагностики и мониторингирования клапанных поражений в ходе ОРЛ, особенно в отношении субклинического кардита [16, 17]. Ниже приведены принципы использования ЭхоКГ по М.Н. Gewitz и соавт. (2015 г.) [11].

ЭхоКГ и доплеровская ЭхоКГ должны проводиться во всех случаях подтвержденной или подозреваемой ОРЛ (I, B*¹).

Целесообразно проводить серии ЭхоКГ/доплеровской ЭхоКГ любому пациенту с диагностированной или подозреваемой ОРЛ даже при отсутствии документированного кардита в этот момент (IIA, C*).

ЭхоКГ/доплеровскую ЭхоКГ необходимо проводить для оценки наличия кардита в отсутствии аускультативных данных, особенно если пациенты принадлежат к популяции среднего и высокого риска ОРЛ (I, B*).

Данные ЭхоКГ, которые не соответствуют кардиту, исключают этот диагноз у пациентов с сердечным шумом, а при обратной ситуации свидетельствуют о ревматическом кардите (I, B*).

Ключевым в распознавании вальвулита, как будет показано ниже, является обнаружение патологической регургитации по данным доплеровской ЭхоКГ. Вальвулит поражает наиболее часто МК, в том числе в комбинации с АК. Изолированное поражение АК встречается редко. При остром вальвулите МК морфологическими критериями являются дилатация кольца МК, удлинение хорд, разрыв хорды с острой митральной недостаточностью, пролапс передней (реже задней) створки, узелковые образования на створках. Эти критерии часто наблюдаются при ОРЛ, подтверждая ее диагноз, но изолированно встречаются редко и не могут быть использованы в отсутствие признаков митральной и аортальной регургитации [16]. Ограничение подвижности створок МК и АК, утолщение их, утолщение хорд МК, кальцинаты — признаки ХРБС, которые могут наблюдаться при рецидивах атак ОРЛ или без них. ХРБС может развиваться по-

сле первого приступа ОРЛ, но чаще — после повторных эпизодов ОРЛ и характеризуется поражением сердечных клапанов в виде краевого фиброза клапанных створок или пороков сердца (стеноз и/или недостаточность). Классическими средовыми факторами риска первичной и повторной ОРЛ признаны бедность, перенаселенность, сокращение доступа к медицинской помощи.

Известно более 100 подтипов БГСА, определяемых структурой поверхностного М-белка [18]. Среди них имеются разновидности эпитопов, придающие ревмато-генные свойства возбудителю за счет имитации миозина и тропонина миокарда, ламинина клапанов сердца и т.д., инициируя аутоиммунное воспаление через механизм антигенной мимикрии. Антитела, выработанные против БГСА В-лимфоцитами, активируют молекулы клеточной адгезии, позволяя активированным TCD⁴-лимфоцитам проникать из кровотока в ткани клапанных структур и миокарда через эндокард с формированием гранулем Ашоффа–Талалаева. Также большое значение имеет повышенная экспрессия хелперов-Th17 [18, 19].

С предрасположенностью к ОРЛ и ХРБС связан полиморфизм целого ряда генов, кодирующих иммунореактивные протеины (фактор некроза опухоли, антагонист рецепторов интерлейкина-1, трансформирующий фактор роста β , цитотоксичный Т-лимфоцитарный протеин-4 и т.д.). Аллели II класса молекул HLA, ответственные за распознавание антигена и его презентацию Т-клеткам, активацию гуморального и клеточного иммунитета DR1-DR7, DR9, также рассматриваются как генетические детерминанты [19]. Несмотря на то что были выявлены кандидаты на иммунные маркеры ОРЛ/ХРБС, например аллоантиген В-лимфоцитов D8/17, определяемый с помощью моноклональных антител, доступных и эффективных тестов для популяционного скрининга до сих пор не предложено [18].

Существенной новизной в рекомендациях АНА 2015 г. является введение критериев диагностики последующих эпизодов ОРЛ, поскольку первый эпизод ОРЛ, независимо от того, сопровождался ли он формированием ХРБС, является фактором риска последующих атак, обусловленных инфицированием БГСА. У пациентов с перенесенной ОРЛ или установленным диагнозом ХРБС при документированном инфицировании БГСА предложено рассматривать два главных или один главный и два малых критерия ОРЛ либо наличие 3 малых критериев может быть достаточно для диагностики повторной ОРЛ (IIВ, С) [11].

Значение эхокардиографии в диагностике ХРБС

ХРБС является единственным долговременным последствием ОРЛ с существенно большей распространенностью, как было показано выше, хотя только половина ОРЛ приводит к вальвулиту. Если критерии Джонса для ОРЛ хорошо известны и подвергались многократным усовершенствованиям, являясь «золотым стандартом» диагностики, то критерии ХРБС, опирающиеся на анамнез ОРЛ и аускультативные данные, все больше становятся неадекватными в современной ситуации, когда

¹ * — уровень доказательности.

преобладают стертые формы ОРЛ, которые часто проходят под маской других заболеваний. Темпы развития вальвулита — специфичного и наиболее клинически значимого проявления ревматического кардита при ХРБС — отличаются от такового при ОРЛ, а отсутствие экстракардиальных проявлений ХРБС приводит к гиподиагностике. В результате терапия бензатина бензилпенициллином, единственный доказанный эффективный метод медикаментозной профилактики, у таких пациентов не проводится, что приводит к формированию клапанных пороков и манифестации сердечной недостаточности в зрелом возрасте.

Отечественные данные свидетельствуют о сложности постановки диагноза ХРБС на ранних этапах. Так, по данным В.С. Петрова [20], при обследовании 123 человек с ХРБС (средний возраст пациентов $57,56 \pm 0,98$ года) отмечено, что порок сердца в детском и подростковом возрасте был выявлен у 43 (40,2%) пациентов, тогда как проявления ОРЛ отмечались только у 35 пациентов. У 8 больных порок сердца выявлен после обнаружения шума в сердце, у 10 человек — в возрасте 19–26 лет. У 54 (50,45%) человек диагноз ХРБС был установлен в среднем в возрасте $47,26 \pm 1,5$ года при обращении пациентов к врачу по поводу жалоб, обусловленных ХСН.

Проблема ранней диагностики ХРБС, также как и контроля за прогрессированием клапанных повреждений, эффективно решается применением ЭхоКГ/ДЭхоКГ [21]. В Бразилии 462 пациента, перенесших ОРЛ (средний возраст в группе — 9,4 года), были под многолетним (в среднем 13,6 года) наблюдением с использованием доплерографии и получали терапию пенициллином [22]. Кардит диагностирован у 55,8%, а субклинический вальвулит — у 35%. В хронической фазе болезни 33% пациентов имели выраженные клапанные поражения. У пациентов с тяжелым вальвулитом в 13% аускультация не выявила отклонений от нормы. При мультифакторном анализе только тяжесть вальвулита МК/АК в начале наблюдения независимо предсказывала тяжесть клапанных поражений. Интересно, что хорея и артрит были определены как факторы, уменьшающие вероятность клапанных поражений ($OR = 0,41$ и $OR = 0,43$, $p = 0,05$).

Исследование, проведенное в Уганде, выявило 227 случаев латентного течения ХРБС: 164 пограничных и 63 явных (42 легких, 21 умеренная/тяжелая) случаев. Средний возраст на момент постановки диагноза составил 12 лет, а медиана наблюдения — 2,3 года). Вторичная профилактика бензатина бензилпенициллином назначена в 49,3% случаев при общей приверженности 84,7%. У 47,6% детей со среднетяжелым и тяжелым течением ХРБС наблюдалось ЭхоКГ-прогрессирование (включая 2 смерти), а у 9,5% — ЭхоКГ-регрессия. У детей с легкой и пограничной формой ХРБС наблюдалось прогрессирование по параметрам ЭхоКГ в 26% и 9,8%, а улучшение — в 45,2% и 46,3% соответственно [23].

Изменить кардинальным образом ситуацию в диагностике ревматического вальвулита у пациентов без ОРЛ в анамнезе призваны международные рекомендации, ос-

нованные на ЭхоКГ-визуализации и доплерографии [24]. Опубликованные в 2012 г., они прошли валидацию в многочисленных исследованиях, подтвердивших их высокую специфичность [25]. Международный экспертный совет World Heart Federation, созданный в 2009 г., включающий 21 эксперта — представителей 6 континентов, предложил ЭхоКГ-критерии ХРБС, выделив критерии «явной ХРБС» и для увеличения чувствительности — критерии «пограничной ХРБС». Для описания всех вариантов ХРБС разработаны четыре категории «явной ХРБС» и три подкатегории «пограничной ХРБС».

Явная ХРБС (любое из А, Б, В или Г)

А) Патологическая митральная регургитация и по крайней мере 2 морфологических признака ХРБС МК.

Б) Средний градиент на МК 4 и более мм рт. ст и по крайней мере 2 морфологических признака ХРБС МК.

В) Патологическая аортальная регургитация и по крайней мере 2 морфологических признака вальвулита АК.

Г) Пограничные признаки поражения обоих клапанов (МК + АК).

Пограничные признаки ХРБС (только для возраста менее 20 лет; относится любой из пунктов А, Б, В)

А) По крайней мере 2 патологических морфологических критерия поражения МК без патологической регургитации на МК и митрального стеноза.

Б) Патологическая митральная регургитация.

В) Патологическая аортальная регургитация.

Пограничные признаки ХРБС выделены только для пациентов моложе 20 лет, поскольку у них вероятность выраженных проявлений вальвулита невелика из-за того, что деформация клапанных структур развивается медленно. К тому же в этой группе следует ожидать значительного эффекта от раннего выявления и начала вторичной профилактики бензатина бензилпенициллином.

На сегодняшний день накоплен большой фактический материал, который призван разграничить патологическую регургитацию от физиологической и основывается на показателях цветовой и постоянно-волновой доплерографии. Это представляет насущную проблему, поскольку чувствительность ДЭхоКГ в выявлении регургитации на любых клапанах сердца существенно выше, чем у аускультативной методики.

Патологическую митральную регургитацию характеризуют (обязательно наличие всех 4 критериев):

- визуализация потока регургитации как минимум в 2 проекциях;
- длина струи регургитации > 2 см как минимум в 1 проекции;
- пиковая скорость регургитации > 3 м/с;
- пансистолическая струя регургитации как минимум в одном из циклов.

Патологическая аортальная регургитация (обязательно наличие всех 4 критериев) подтверждается следующими данными:

- визуализация как минимум в 2 проекциях;
- длина струи регургитации > 1 см как минимум в 1 проекции;
- пиковая скорость регургитации > 3 м/с;

- пандиастилическая струя регургитации как минимум в одном из циклов.

Следует отметить, что по своей сути ДЭхоКГ предназначена для визуализации стенотических или регургитационных потоков, определения градиента давления, но не создает изображения самих клапанов. Для этой цели авторы отдельно предложили критерии структурных изменений створок по данным ЭхоКГ, назвав их морфологическими, поскольку они действительно имеют подтвержденную корреляцию с параметрами материала, полученного при хирургической коррекции пороков. В этот список входят, кроме увеличения толщины передней створки и хорд МК, створок АК, их кальциноз, а также и функциональные параметры, такие как дефекты смыкания створок — коаптации, уменьшенная или увеличенная подвижность створок МК и АК и даже их пролапс, вызванный растяжением хорд МК или самих створок в связи со снижением прочности [24]. Как мы видим, использование этих визуальных критериев не только объясняет механизмы клапанной дисфункции, но и сообщает специфичность клапанной недостаточности, крайне важной для дифференциальной диагностики вальвулита.

Таким образом, авторы рекомендаций предлагают использовать ЭхоКГ для скрининга в тех географических регионах, где существует высокая предтестовая вероятность ХРБС. РФ, в которой достигнуто существенное уменьшение заболеваемости за последние десятилетия, все еще относится к странам, где распространенность ХРБС умеренная, в то же время с учетом разных экономических и социальных условий распространенность ХРБС нельзя считать равномерной регионально. С учетом тенденции к субклиническому течению заболевания эпидемиологические данные не претендуют на точность. В этих условиях внедрение программ эхокардиографического скрининга у подростков может быть рассмотрено и как эпидемиологический инструмент для точного установления бремени ХРБС.

Хотя авторы цитируемых рекомендаций указывают на то, что данные ЭхоКГ должны быть интерпретированы с индивидуальной предтестовой вероятностью ХРБС, которая определяется географическим регионом, этничностью, условиями жизни, а также включать данные о вероятной ОРЛ, все же диагноз ХРБС переходит в инструментальную плоскость, демонстрируя успехи технологий ультразвуковой визуализации, что касается и дифференциальной диагностики с другими клапанными поражениями, в том числе врожденными.

Действительно, на современном этапе развития кардиология предоставляет эффективные способы диагностики на основе ультразвуковой визуализации и ДЭхоКГ, а также профилактики, лечения, основанных на многолетнем введении препаратов пенициллина-экстенциллина и др., а также хирургических подходов к лечению клапанной недостаточности. Уместно привести слова академика А.И. Нестерова, чтобы понять, насколько значительны успехи современной медицины: «Это заболевание не привлекает всеобщего внимания в связи с кажущейся

безнадёжностью... как злокачественные опухоли. Эти обстоятельства, трудности диагностики и несовершенство современного учета приводят к недооценке действительной опасности и тяжелейших последствий ревматизма для здоровья народа» [26].

Обсуждаемая ультразвуковая технология диагностики ХРБС, представленная в международных рекомендациях, составленных на научно-доказательной основе, все еще недостаточно известна среди специалистов в РФ, хотя является хорошо валидированным инструментом и заслуживает широкого распространения среди кардиологов, врачей ультразвуковой и функциональной диагностики.

Выводы

Территория РФ в целом соответствует умеренной распространенности ОРЛ и ХРБС, что требует применения более чувствительных критериев Джонса–Нестерова в соответствии с пересмотром рекомендаций АНА (2015). Сложность диагностики ОРЛ в современных условиях связана со значительным уменьшением специфичной симптоматики (хореи, артрита, подкожных ревматических узелков), уменьшением частоты симптомного кардита как основного прогностического фактора для жизни пациента, приводя к более чем десятикратному разрыву между низкой частотой диагностированной ОРЛ и распространенностью ХРБС у взрослых, что отражает мировую тенденцию.

Вальвулит является наиболее значимым проявлением ревматического кардита независимо от фазы болезни ОРЛ или ХРБС. Значение ЭхоКГ как диагностического критерия кардита, в частности вальвулита, значительно выше аускультации. ЭхоКГ (ДЭхоКГ) является единственным доступным методом диагностики субклинического кардита в реальной практике.

В регионах РФ с повышенной распространенностью ХРБС должны быть приняты организационные меры по проведению скрининговых программ у молодых людей и подростков для ее выявления, основанные на ЭхоКГ-параметрах, для отбора пациентов на вторичную профилактику бензатина бензилпенициллином.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCE

1. Кузьмина Н.Н., Медынцева Л.Г., Белов Б.С. Профилактика острой ревматической лихорадки: современные аспекты. *Научно-практическая ревматология*. 2017;55(4):403–408. [Kuzmina N.N., Medyntseva L.G., Belov B.S. Prevention of acute rheumatic fever: modern aspects. *Nauchno-prakticheskaja revmatologija*. 2017;55(4):403–408. (in Russian)]. DOI: 10.14412/1995-4484-2017-403-408
2. Кузьмина Н.Н., Медынцева Л.Г., Мовсисян Г.Р. Острая ревматическая лихорадка у детей: 50 летний опыт наблюдения (от прошлого к будущему). *Научно-практическая ревматология*. 2010;1:9–14. [Kuzmina N.N., Medyntseva L.G., Movsisjan G.R. Acute rheumatic fever in children: 50 years of observation experience (from the past to the future). *Nauchno-prakticheskaja revmatologija*. 2010;1:9–14. (in Russian)]. DOI: 10.14412/1995-4484-2010-1400

3. Боярчук О.Р. Клинические проявления острой ревматической лихорадки у детей. *Научные ведомости БелГУ. Сер. Медицина. Фармация.* 2013;11(154):133–136. [Bojarchuk O.R. Clinical manifestations of acute rheumatic fever in children. *Nauchnye vedomosti BelGU. Ser. Medicina. Farmacija.* 2013;11(154):133–136. (in Russian)]. DOI: 10.15690/93-02:616-002.77-053.2
4. Kumar R.K., Tandon R. Rheumatic fever and rheumatic heart disease: the last 50 years. *The Indian Journal of Medical Research.* 2013;137(4):43–58. PMID: 23703332
5. Hilario M.O., Terreri M.T. Rheumatic fever and post-streptococcal arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2002;16(3):481–494. DOI: 10.1053/berh.2002.0255
6. Брико Н.И., Глушкова Е.В. Состояние и тенденции эпидемиологической ситуации по стрептококковой (группы А) инфекции в России в последние годы. *Журнал микробиологии.* 2018;(1):10–16. [Briko N.I., Glushkova E.V. Status and trends of the epidemiological situation of streptococcal (group A) infection in Russia in recent years. *Zhurnal mikrobiologii.* 2018;1:10–16. (in Russian)]. DOI: 10.36233/0372-9311-2018-1-10-16
7. Медынцева Л.Г., Кузьмина Н.Н., Белов Б.С. Острая ревматическая лихорадка у детей в XXI веке: акцент на вопросах диагностики. *Педиатрия.* 2016;95(3):8–14. [Medynceva L.G., Kuzmina N.N., Belov B.S. Acute rheumatic fever in children in the XXI century: emphasis on diagnostic issues. *Pediatrija.* 2016;95(3):8–14. (in Russian)]. [Electronic resource]. URL: https://pediatrijournal.ru/files/upload/mags/352/2016_3_4609.pdf
8. Заболеваемость населения России в 2014 г. Статистические материалы. Москва, 2015:137. [Morbidity of the population of Russia in 2014. *Statisticheskie materialy.* Moscow, 2015:137. (In Russian)]
9. Горлова И.А., Журавлева О.И., Крылова А.В. Особенности течения острой ревматической лихорадки на современном этапе. *Медицина и здравоохранение.* 2014;4(4):1. [Gorlova I.A., Zhuravleva O.I., Krylova A.V. Features of the course of acute rheumatic fever at the present stage. *Medicina i zdravoohranenie.* 2014;4(4):1. (in Russian)]
10. Сборник статистических материалов по болезням системы кровообращения. М., 2017:295. [Collection of statistical materials on diseases of the circulatory system. Moscow, 2017:295. (in Russian)]
11. Gewitz M.H., Baltimore R.S., Tani L.Y. et al. Revision of the Jones Criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of doppler echocardiography: a scientific statement from the american heart association. *Circulation.* 2015;131:1806–18. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000205
12. Белов Б.С., Бабаева А.Р. Новые критерии диагностики острой ревматической лихорадки (предложенные Американской ассоциации сердца по пересмотру критериев Джонса). *Вестник Волгоградского государственного медицинского университета.* 2016;2(58):3. [Belov B.S., Babaeva A.R. New criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever (proposed by the American heart Association to revise the Jones criteria). *Vestnik Volgogradskogo gosudarstvennogo medicinskogo universiteta.* 2016;2(58):3. (in Russian)]. DOI: 10.14412/1995-4484-2016-395-397
13. Полунин М.М., Титарова Л.С., Полунина Т.А. Стрептококковый тонзиллит у детей. *Педиатрическая фармакология.* 2012;9(3):19–21. [Polunin M.M., Titara L.S., Polunina T.A. Streptococcal tonsillitis in children. *Pediatricheskaja farmakologiya.* 2012;9(3):19–21. (in Russian)]. DOI: 10.15690/pf.v9i3.317
14. Zuhlke L., Beaton A., Engel M.E., Hugo-Hamman C.T. et al. Group A streptococcus, acute rheumatic fever and rheumatic heart disease: epidemiology and clinical considerations. *Curr. Treat Options Cardio. Med.* 2017;19(2):15. DOI: 10.1007/s11936-017-0513-y
15. Pushpa S., Molla I.A., Pramod T.K. et al. Doppler echocardiography imaging in detecting multi-valvular lesions: a clinical evaluation in children with acute rheumatic fever. *PLoS ONE.* 2013;8(9):e74114. DOI: 10.1371/journal.pone.0074114
16. Beaton A., Carapetis J. The 2015 revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever: implications for practice in low-income and middle-income countries. *Heart Asia.* 2015;(7):7–11. DOI: 10.1136/heartasia-2015-010648
17. Szczygielska I., Hernik E., Kołodziejczyk B. et al. Rheumatic fever — new diagnostic criteria. *Reumatologia.* 2018;56(1):37–41. DOI: 10.5114/reum.2018.74748
18. Болезни сердца по Браунвальду. Руководство по сердечно-сосудистой медицине. Пер. с англ. Том 4. М.: Логосфера, 2015:2365–2374с. [Braunwalds heart disease. A Textbook of cardiovascular medicine. Eighth edition. Vol. 4. Moscow: Logosfera, 2015:2365–2374. (in Russian)]. ISBN978598657048-8
19. Wen Y., Zeng Z., Gui C. et al. Changes in the expression of Th17 cell-associated cytokines in the development of rheumatic heart disease. *Cardiovasc. Pathol.* 2015;24(6):382–387. DOI: 10.1016/j.carpath.2015.07.006
20. Петров В.С. Некоторые аспекты проблемы ревматических пороков сердца. *Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова.* 2013;21(2):82–87. [Petrov V.S. Some aspects of the problem of rheumatic heart disease. *Rossijskij mediko-biologicheskij vestnik imeni akademika I.P. Pavlova.* 2013;21(2):82–87. (in Russian)]. DOI: 10.17816/PAVLOVJ2013282-87
21. Beaton A., Aliku T., Dewyer A. et al. Latent Rheumatic Heart Disease: Identifying the Children at Highest Risk of Unfavorable Outcome. *Circulation.* 2017;136(23):2233–2244. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.02993
22. Araujo F.D.R., Goubart E.M.A., Meira Z.M.A. Prognostic value of clinical and Doppler echocardiographic findings in children and adolescents with significant rheumatic valvular disease. *Ann Pediatr Cardiol.* 2012;5(2):120–126. DOI: 10.4103/0974-2069.99610
23. Bhaya M., Beniwal R., Panwar S. et al. Two years of follow-up validates the echocardiographic criteria for the diagnosis and screening of rheumatic heart disease in asymptomatic populations. *Echocardiography.* 2011;28:929–933. DOI: 10.1111/j.1540-8175.2011.01487.x
24. Remenyi B., Wilson N., Steer A. et al. World Heart Federation criteria for echocardiographic diagnosis of rheumatic heart disease — an evidence-based guideline. *Nat. Rev. Cardiol.* 2012;7:297–309. DOI: 10.1038/nrcardio.2012.7
25. Clark B.C., Krishnan A., McCarter R. et al. Using a low-risk population to estimate the specificity of the World Heart Federation criteria for the diagnosis of rheumatic heart disease. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2016;29(3):253–258. DOI: 10.1016/j.echo.2015.11.013
26. Нестеров А.И. Ревматизм. Москва: Медицина, 1973:392. [Nesterov A.I. *Revmatizm.* Moscow: Medicina, 1973:392. (in Russian)]

Поступила 24.03.2021

Информация об авторах

Санталова Г.В. (Santalova G.V.), <https://orcid.org/0000-0002-6078-2361>
Лебедев П.А. (Lebedev P.A.), <https://orcid.org/0000-0003-3501-2354>.
Гаранин А.А. (Garanin A.A.), <https://orcid.org/0000-0001-6665-1533>
Кузин М.Э. (Kuzin M.E.), <https://orcid.org/0000-0003-4656-3995>