



педиатрия

№2²⁰¹²

Роль и задачи педиатров в профилактике йододефицитных заболеваний у детей

Применение пробиотиков при диарее путешественников

Как сохранить грудное вскармливание, перевести ребенка на смешанное/искусственное вскармливание или отлучить от груди

Полноценный прикорм – важная составляющая здорового питания детей первого года жизни

Депрессии и принципы лечения в младенческом и раннем детском возрасте

Синдром дефицита внимания и гиперактивности

Современные подходы к диагностике и лечению аллергического ринита у детей

Современные аспекты ведения детей с дисбактериозом кишечника

Лихорадка у детей

Периферическая лимфаденопатия неинфекционной этиологии

Дифференциальный диагноз болезней сердца, протекающих с поражением эндокарда у детей и подростков

Дифференциальный диагноз болезней сердца, протекающих с поражением эндокарда у детей и подростков: фокус на ревматический кардит

М.К.Соболева¹, Б.С.Белов²

¹ГБОУ ВПО Новосибирский государственный медицинский университет Минздравсоцразвития РФ;

²ФГБУ Научно-исследовательский институт ревматологии РАМН, Москва

Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) и ее ведущий синдром – ревматический кардит не утратили своей актуальности в современной клинической практике педиатра. Именно с диагностикой ревматического кардита связано наибольшее число проблем и ошибок. Этому способствуют клинический полиморфизм современной ОРЛ и отсутствие специфичных для нее диагностических тестов.

Многообразие причин, которые могут приводить к стойкому фебрилитету в детском и подростковом возрасте, расширение возможностей визуализации поврежденного эндокарда, весьма частые и неожиданные эхокардиографические (ЭхоКГ) находки, как правило, ставят перед клиницистами много вопросов, ответы на которые должны быть оперативными и компетентными.

Основным компонентом кардита ревматической природы считается вальвулит (преимущественно митрального, реже аортального клапанов), возможно, в сочетании с миокардитом или в составе панкардита (эндомиоперикардита).

Симптомы ревматического вальвулита следующие:

- дующий, связанный с I тоном, систолический шум на верхушке сердца (митральная регургитация);
- непостоянный низкочастотный мезодиастолический шум в митральной области;
- высокочастотный убывающий протодиастолический шум, который выслушивается вдоль левого края грудины – характерен для аортальной регургитации.

Поражение сердца по типу мио- или миоперикардита при отсутствии признаков пораженного эндокарда повсеместно признано маловероятным при ОРЛ и является показанием для проведения тщательной дифференциальной диагностики с кардитами иной природы. На фоне ярко выраженного артрита или малой хореи клиническая симптоматика кардита при ОРЛ может быть выражена слабо. В связи с этим возрастает диагностическая значимость ЭхоКГ-исследования с использованием доплеровской техники, позволяющего оценить анатомическую структуру сердца и состояние внутрисердечного кровотока, в том числе выявить митральную или аортальную регургитацию как ранний признак вальвулита. С учетом изложенного данные ЭхоКГ-исследования включены в состав «малых» модифицированных диагностических критериев ОРЛ (см. таблицу).

С другой стороны, благодаря высокой чувствительности ЭхоКГ появилась возможность распознавать афоничную, т.е. без аускультативных симптомов, клапанную регургитацию (КР). Данный феномен нередко вызывает затруднения в правильной трактовке по причине его встречаемости у здоровых лиц. По мнению Американской кардиологической ассоциации, наличие митральной и, реже, аортальной афоничной КР не является достаточным основанием для диагноза ревматического вальвулита. С такой точкой зрения можно согласиться, так как в период особенно интенсивного

роста у детей в пре- и пубертатном возрасте возможно выявление незначительной КР. Последняя также является частым феноменом у детей с дисплазией соединительной ткани. В то же время при дифференциальном диагнозе минимальных КР у лиц со структурно нормальным сердцем необходимо использовать не гемодинамические характеристики самой КР, а тщательно оценивать состояние створок митрального клапана с использованием разработанных количественных показателей – индекса толщины и протяженности утолщения передней митральной створки. Выносить заключение о «физиологическом» характере регургитации можно только после комплексного электрокардиографического (ЭКГ) исследования с включением холтеровского мониторирования, определения лабораторных параметров ОРЛ и повторного ЭхоКГ-обследования через несколько недель (Е.И.Полубенцева, 1995).

Важнейшая особенность кардита при первой атаке ОРЛ – четкая положительная динамика под влиянием активной антиревматической терапии. В преобладающем большинстве случаев на фоне лечения происходит нормализация частоты сердечных сокращений, восстановление звучности тонов, уменьшение интенсивности систолического и диастолического шумов, сокращение границ сердца, исчезновение симптомов недостаточности кровообращения, сопровождающихся снижением лабораторных параметров активности болезни.

В целом для ревматического кардита характерно следующее:

- хронологическая связь с инфекцией глотки (фарингит, тонзиллит), обусловленной β-гемолитическим стрептококком группы А (БГСА);
- латентный период 2–4 нед;
- молодой возраст больного;
- преимущественно острое или подострое начало;
- полиартрит или острые артралгии в дебюте болезни;
- «пассивный» характер кардиальных жалоб;
- наличие вальвулита;
- высокая подвижность симптомов кардита;
- корреляция лабораторных и клинических признаков активности болезни.

Перечень нозологических форм, включаемых в алгоритм дифференциальной диагностики ревматического кардита у детей и подростков, достаточно широк:

- инфекционный эндокардит;
- первичный антифосфолипидный синдром;
- системная красная волчанка;
- неревматические миокардиты;
- синдром Кавасаки;
- идиопатический пролапс митрального клапана;
- нейровегетативная дисфункция;
- кардиомиопатии;
- миксома сердца;
- неспецифический аортоартериит;
- анкилозирующий спондилит.

Среди перечисленных заболеваний наиболее серьезным и требующим первоочередного исключения или подтверждения является инфекционный эндокардит (ИЭ). Он может поражать как неизменные сердечные клапаны (первичный ИЭ), так и быть осложнением при сформированном ревматическом пороке сердца (вторичный ИЭ). Высокая летальность (до 20%) при этом заболевании определяет своевременное его распознавание и дифференциальный диагноз как чрезвычайно важные задачи.

Для дифференциальной диагностики важно выяснить, не подвергался ли пациент в течение последних 1–2 мес медицинским манипуляциям, сопровождаемым бактериемией (главным образом стоматологическим), не переносил ли гнойной инфекции кожи и не получал ли инфицированных травм. Необходимо учитывать возможность использования наркотиков (особенно их внутривенный путь введения) лихорадящим пациентом. Следует помнить, что у значительного числа больных с ИЭ не удастся выявить провоцирующий бактериемию фактор, поэтому его отсутствие не должно быть веским аргументом для отрицания болезни.

Для ИЭ свойственна лихорадка неправильного типа, которая сопровождается ознобом различной степени выраженности с последующим профузным потоотделением. В отличие от ОРЛ лихорадочный синдром при ИЭ практически никогда не купируется эффективно и стойко при назначении только противоспалительных препаратов. Для ИЭ характерны прогрессирующая слабость, анорексия, быстрая потеря массы тела. Заболевание протекает весьма агрессивно. При стафилококковой этиологии ИЭ признаки выраженной КР (как следствие практически полного разрушения клапана) и тяжелой сердечной недостаточности могут появиться уже через 7–20 дней. При ИЭ у детей возможно многоклапанное поражение эндокарда с наиболее отчетливым вовлечением митрального клапана. У подростков чаще наблюдается изолированное поражение аортального клапана с более быстрым развитием КР.

При развитии ИЭ на митральном клапане, в отличие от ревматической митральной регургитации, достаточно рано появляются симптомы застойной недостаточности по малому кругу кровообращения, что обусловлено грубым разрушением клапанных структур, ведущим к перегрузке левых отделов сердца.

К наиболее частым проявлениям ИЭ (могут возникать как через 2–3 нед от начала антибактериальной терапии, так и в отдаленном периоде болезни) относятся тромбозы различной локализации (почки, селезенка, мозг). Так называемые периферические признаки ИЭ (симптом Лукина–Либмана, узелки Ослера, пятна Джемсуэя) в настоящее время встречаются редко, но остаются высокоспецифичными для данного заболевания и, следовательно, сохраняют свое значение в плане дифференциальной диагностики. Из результатов лабораторных исследований, имеющих принципиальное значение для дифференциальной диагностики ОРЛ и ИЭ, следует отметить характерную для последнего прогрессирующую анемию, выраженный и стойкий сдвиг лейкоцитарной формулы влево, гипергаммаглобулинемию, позитивную гемокультуру. В отличие от взрослых у детей и подростков с ИЭ, особенно в первичной форме, ревматоидный фактор выявляется редко. Следует иметь в виду, что микробиологическое исследование крови может дать отрицательные результаты, чаще – в случаях предшествовавшей антибактериальной терапии.

Большое значение для дифференциальной диагностики ИЭ имеют данные ЭхоКГ (более высокой чувствительностью обладает метод чреспищеводной ЭхоКГ), позволяющей выявить типичный для ИЭ субстрат – вегетации на клапанах и хордах, перфорации или разрывы створок клапанов, разрывы хорд, миокардиальные абсцессы, а также оценить степень и динамику КР.

В клинической практике нередко вызывает затруднение правильная трактовка обнаруженных при ЭхоКГ вегетаций, являющихся следствием тромботического небактериального эндокардита (ТНБЭ) у лихорадящего больного с наличием опухоли или очага инфекции (гайморит, инфекции мочевых путей). Последняя ситуация встречается весьма часто. Примечательно, что при ТНБЭ тромботические наложения располагаются, как правило, преимущественно на клапанах левого сердца, обычно на желудочковой поверхности митрального клапана, имеют широкое основание и размеры 2–4 мм.

В процессе обследования больного с изолированным кардитом (вальвулитом) при ОРЛ нередко требуется проведение дифференциальной диагностики с поражением сердца в рамках антифосфолипидного синдрома (АФС) – своеобразного симптомокомплекса, характеризующегося артериальными и/или венозными тромбозами любой локализации, неврологическими (хорея, судороги, ишемия мозга), кардиологическими (клапанные пороки, инфаркт миокарда), кожными (сетчатое ливедо, язвы голени), почечными (почечная недостаточность, нефрогенная артериальная гипертензия), гематологическими (гемолитическая анемия) расстройствами, тромбоцитопенией, а также наличием волчаночного антикоагулянта, антител к фосфолипидам (АФЛ), кардиолипину и $\alpha 2$ -гликопротеину.

В соответствии с рекомендациями Международного консенсуса (2006 г.) для АФЛ-ассоциированного поражения клапанов сердца характерны:

- наличие в крови АФЛ (в соответствии с лабораторными критериями АФС) плюс ЭхоКГ-признаки клапанной патологии и/или регургитация, и/или стеноз митрального и/или аортального клапана или любое их сочетание. В данном случае выполняется трансторакальная \pm чреспищеводная ЭхоКГ;
- клапанная патология: утолщение створок более 3 мм, локальное утолщение, захватывающее проксимальную или среднюю часть створки, узелки неправильной формы на предсердной поверхности митрального клапана и/или сосудистой поверхности аортального клапана.

Методы оценки:

- наличие и выраженность регургитации и/или стеноза следует оценивать при доплер-ЭхоКГ, а интерпретацию результатов выполнять с привлечением двух специалистов по ЭхоКГ;
- функциональную способность и сердечный статус следует оценивать в соответствии с переработанными критериями Нью-Йоркской кардиологической ассоциации для диагностики болезней сердца;
- во всех указанных случаях необходимо исключить текущие или перенесенные ОРЛ и ИЭ;
- большие, удовлетворяющие клиническим АФС-критериям, по данной шкале не оцениваются;
- констатация системной красной волчанки (СКВ) в соответствии с критериями Американской коллегии ревматологов обязательна.

В отличие от взрослых среди детей и подростков, страдающих СКВ, мальчики составляют более 20%. Для установления диагноза СКВ имеют значение предшествующая стрессовая ситуация и/или инсоляция, эритема на щеках и над скуловыми дугами, фотосенсибилизация, усиленное выпадение волос, появление язв в полости рта или носа. Частым симптомом поражения сердца при этом заболевании становится перикардит. Клапанная патология (эндокардит Либмана–Сакса) развивается значительно позднее и относится к категории признаков высокой активности болезни, при которой достаточно полно выражена характерная полисиндромность. Следует отметить, что антинуклеарный фактор и антитела к нативной ДНК могут выявляться и при ИЭ, однако повторное обнаружение данных показателей в высоких титрах более характерно для СКВ.

При позднем ревматическом кардите, когда от момента БГСА – инфекции, предшествовавшей развитию ОРЛ, – до осмотра больного врачом и проведения соответствующих лабораторных исследований проходит более 2 мес, уровни противострептококковых антител имеют тенденцию к снижению или даже могут быть нормальными. В подобных ситуациях возникают проблемы разграничения кардита (вальвулита) при ОРЛ и неревматических миокардитов (в основном вирусных).

К признакам, типичным для синдрома неревматического миокардита, относятся:

- хронологическая связь с острой носоглоточной (чаще вирусной) инфекцией;
- укорочение (менее 5–7 дней) или отсутствие латентного периода;
- постепенное развитие заболевания;
- отсутствие артрита и выраженных артралгий;
- четкие клинические, ЭКГ- и ЭхоКГ-симптомы миокардита;
- отсутствие вальвулита;
- симптомы астенизации, нарушения терморегуляции;
- диссоциация клинических и лабораторных параметров;
- медленная динамика под влиянием противовоспалительной терапии.

Определенные проблемы у педиатра могут возникнуть при разграничении ОРЛ со слизисто-кожным узловым синдромом (синдромом Kawasaki), протекающим с вальвулитом и формированием клапанной недостаточности. При синдроме Kawasaki подавляющее большинство детей заболевает в возрасте до 5 лет, несколько чаще поражаются мальчики.

Основные диагностические критерии болезни Kawasaki следующие:

- резистентная к антибиотикам лихорадка в течение 5 дней и более;
- двусторонний конъюнктивит;
- типичные изменения губ и полости рта (гиперемия, отечность, сухость губ, «малиновый язык», диффузное поражение слизистой полости рта и глотки);
- шейная лимфаденопатия, увеличение хотя бы одного шейного лимфатического узла до 1,5 см и более;
- полиморфная сыпь, преимущественно на туловище, напоминающая сыпь при скарлатине или мультиформной эритеме;
- изменения кистей и стоп (эритема ладоней и подошв; в острой стадии отечность кистей и стоп; шелушение кожи пальцев кистей и стоп на 2–3-й неделе заболевания).

Диагноз синдрома Kawasaki правомочен при выявлении у больного 5 из 6 указанных симптомов или сочетаний 4 симптомов с аневризмами венечных артерий (по данным двухмерной ЭхоКГ или коронарографии). При этом действует следующее правило: развитие указанных признаков не может быть объяснено наличием другого заболевания.

Поражение сердца по типу панкардита встречается у трети больных в острой фазе болезни. Отличительная особенность данного синдрома – возможность быстрого развития аневризм коронарных артерий, что рассматривается как прогностически неблагоприятный фактор. Аневризмы коронарных артерий возникают обычно в течение 1–4 нед от начала лихорадки, на ЭКГ отмечаются признаки ишемии и/или инфаркта миокарда. В процесс могут быть вовлечены ветви брюшной аорты, подвздошные, почечные и другие сосуды.

Следует помнить о возможности неполного синдрома Kawasaki, при котором выраженность патологии сердечно-сосудистой системы не уступает таковой при развернутой клинической картине.

Иногда педиатры наблюдают пациентов, у которых приходится проводить дифференциальную диагно-

стику нейровегетативной дисфункции с повторными атаками ОРЛ. Чаще всего это девушки, у которых несколько лет назад была ошибочно диагностирована ОРЛ. Наиболее характерными для таких пациентов являются:

- астеноневротический тип кардиальных жалоб (ощущение «замирания», «остановки» сердца, «нехватки воздуха», неудовлетворенность вдохом и др.);
- связь жалоб с менструальным циклом и стрессовым воздействием;
- периодические вегетативно-сосудистые кризы;
- наличие эндокринных нарушений;
- отсутствие клинических симптомов вальвулита, мио- и перикардита;
- отсутствие лабораторных признаков воспалительной активности;
- эффект транквилизаторов и β -адреноблокаторов.

Обращает на себя внимание выраженный диссонанс между обилием жалоб и скудостью клинической симптоматики. При объективном исследовании сердца у этих пациентов нередко (примерно в 70% случаев) выявляют функциональный систолический шум, отмечается также выраженная лабильность пульса и артериального давления. На ЭКГ часто регистрируют преходящие изменения конечной части желудочкового комплекса в виде уплощения или инверсии зубца T, которые (в отсутствие миокардиодистрофии) претерпевают положительную динамику при проведении медикаментозных проб с хлоридом калия или пропранололом. Несмотря на «ревматический анамнез» и «повторные ревматические атаки», порок сердца у этих больных выявить не удается.

Симптомы невротизации нередко отмечаются и при идиопатическом пролапсе митрального клапана (ПМК), особенно у девушек. Большинство пациентов имеют астенический тип конституции и один или несколько фенотипических признаков, указывающих на врожденную дисплазию соединительной ткани: дефицит массы тела, грацильный тип, воронкообразную деформацию грудной клетки и/или сколиоз грудного отдела позвоночника, реберный горб, крыловидные лопатки, синдром гипермобильности (повышенной подвижности) суставов, раннее развитие выраженного плоскостопия и др. У этих больных отсутствуют указания в анамнезе на перенесенную ОРЛ. Сердечная патология может быть выявлена случайно, нередко во время медицинских осмотров. Диагноз обычно ставят на основании характерной аускультативной симптоматики («щелчок» в середине систолы и поздний систолический шум в зоне проекции митрального клапана) и подтверждают на ЭхоКГ.

Необходимо заметить, что в 7–10% случаев ПМК может сформироваться после перенесенного ревматического кардита. При этом отличительными ЭхоКГ-особенностями ревматического ПМК являются:

- пролабирование утолщенного краевого участка передней митральной створки при сохранении ее тела в правильном положении относительно фиброзного кольца;
- обязательное наличие поствоспалительных изменений створки.

Также с помощью ЭхоКГ могут быть разрешены проблемы дифференциальной диагностики ревматического кардита с кардиомиопатиями (главным образом гипертрофической) и миксомами сердца.

В разграничении кардита при ОРЛ и неспецифического аортоартериита (болезни Такаясу) у детей большое значение имеют критерии, разработанные экспертами EULAR/PRINTO/PRES (2010 г.). Основным диагностическим критерием артериита Такаясу у детей являются изменения аорты и ее крупных ветвей, выявленные при рентгенографии, или компьютерной томографии, или магнитно-резонансной томографии: аневризма/дилатация, сужение просвета, окклюзия или утолщение артериальной стенки, не связанные с фибромышечной дисплазией или другими причинами (фокальные, сегментарные).

Критерии Киселя–Джонса, применяемые для диагностики ОРЛ (в модификации Ассоциации ревматологов России, 2003)	
Большие критерии	Кардит
	Полиартрит
	Хорея
	Кольцевидная эритема
	Подкожные ревматические узелки
Малые критерии	Клинические: • артралгии • лихорадка ($>38^{\circ}\text{C}$)
	Лабораторные: • повышенные острофазовые параметры: СОЭ (>30 мм/ч) С-реактивный белок ($\geq 2\text{N}$)*
	Инструментальные: • удлинение интервала PR ($>0,2$ с) на ЭКГ • признаки митральной и/или аортальной регургитации при доплер-ЭхоКГ
Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию	Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена
	Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител (АСЛ-О: анти-ДНК-аза-В)
Примечания Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ.	
Особые случаи Изолированная («чистая») хорея – при исключении других причин. Поздний кардит – растнутое во времени (>2 мес) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита – при исключении других причин. Повторная ОРЛ на фоне ревматических пороков сердца (или без них). *N – нормальное значение.	

В качестве дополнительных диагностических критериев рассматриваются:

- дефицит пульса или перемежающиеся локальные мышечные боли при движении;
- разница систолического АД >10 мм рт. ст. при его измерении на руках и ногах;
- пальпаторное дрожание или шум при аускультации над крупными артериями;
- гипертензия: систолическое АД или диастолическое АД превышают 95-й центиль шкалы распределения АД для данного роста;
- повышение острофазовых реактантов (СОЭ, С-реактивный белок).

Диагноз артериита Такаясу у детей считается правомочным при наличии основного и одного из дополнительных критериев.

При анкилозирующем спондилите возможно поражение сердца по типу аортита с формированием аортальной и незначительной митральной регургитации. Однако значительно чаще выявляют бессимптомные ЭхоКГ-изменения в виде гребня в основании передней митральной створки, расширение и утолщение корня аорты и утолщение створок аортального клапана.

Необходимо заметить, что при узловатой эритеме, которая нередко развивается после стрептококковой инфекции и протекает с суставным синдромом, сердечная патология в виде вальвулита не выявляется. Не усугубляется тяжесть клапанной патологии и при возникновении узловатой эритемы у пациентов с ревматическими пороками сердца. Таким образом, не отрицая возможности развития данного синдрома у больных с достоверным ревматическим анамнезом, следует подчеркнуть, что узловатая эритема не является отражением активности ревматического процесса и нехарактерна для ОРЛ как таковой.

На практике достаточно нередко возникают затруднения, связанные с интерпретацией результатов исследований, направленных на подтверждение перенесенной БГСА-инфекции глотки, особенно у детей и подростков с кардиальной патологией. Основные положения, позволяющие наиболее верно трактовать полученные данные, заключаются в следующем:

1. Позитивная БГСА-культура, выделенная из зева больного, может быть как доказательством актив-

ной инфекции, так и отражением бессимптомного носительства данного микроба.

2. Негативные результаты микробиологического исследования, как и отрицательные данные теста быстрого определения антигена, не исключают активную БГСА-инфекцию.
3. Диагностическая значимость исследований противострептококкового иммунитета повышается при одновременном определении двух типов антител [антистрептолизин-О (АСЛ-О), антидезоксирибонуклеаза-В (анти-ДНК-аза-В)].
4. Повышение уровня указанных антител может наблюдаться после глоточных инфекций, вызванных β -гемолитическими стрептококками групп С или G, не имеющими отношения к ОРЛ.

Как правило, титры противострептококковых антител начинают повышаться к окончанию 2-й недели после перенесенного БГСА-тонзиллита/фарингита, достигают максимума к 3–4-й неделе и сохраняются на этом уровне в течение 2–3 мес с последующим снижением до исходных значений. Следует заметить, что нормальные показатели данных тестов весьма варьируют в зависимости от возраста больного, географического положения местности и сезона. Поэтому в соответствии с рекомендациями Всемирной организации здравоохранения верхняя граница нормы для противострептококковых антител не должна превышать 20% уровень над популяционными данными, полученными от здоровых детей или подростков, проживающих в конкретном регионе с учетом времени года. Необходимо, чтобы для каждой серии новых исследований в качестве контроля использовались стандартные (reference) сыворотки с известным титром противострептококковых антител.

Таким образом, установление достоверного диагноза ОРЛ и ревматического кардита у детей и подростков, особенно на начальном этапе, нередко представляет собой нелегкую задачу и требует высокой врачебной квалификации для правильной трактовки выявленных симптомов и синдромов. Информированность педиатров о заболеваниях, имеющих общие с ревматическим кардитом черты, послужит залогом своевременной и точной диагностики, а также выбора оптимальной тактики лечения.