

С.Г. Горохова

ДИАГНОЗ ПРИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Формулировка, классификации

**4-е издание, переработанное
и дополненное**



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2018

II. ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗОВ ПРИ ОТДЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Термин «острая ревматическая лихорадка» в настоящее время заменяет ранее принятое наименование болезни «ревматизм». Код по МКБ-10 — I00–I02:

I00 — ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца.

I01 — ревматическая лихорадка с вовлечением сердца:

I01.0 — острый ревматический перикардит;

I01.1 — острый ревматический эндокардит;

I01.2 — острый ревматический миокардит;

I01.8 — другие острые ревматические болезни сердца;

I01.9 — острая ревматическая болезнь сердца неуточненная.

I02 — ревматическая хорея:

I02.0 — ревматическая хорея с вовлечением сердца;

I02.9 — ревматическая хорея без вовлечения сердца.

Критерии диагноза ревматической лихорадки (ВОЗ, 2002–2003)*

Большие проявления	Малые проявления	Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию в последние 45 дней
Кардит. Полиартрит. Хорея. Кольцевидная эритема. Подкожные ревматические узелки	<i>Клинические:</i> – лихорадка, – артралгия. <i>Лабораторные:</i> – повышенные – острофазовые реакции: СОЭ, лейкоциты	<i>ЭКГ:</i> – удлинение интервала PR. Положительная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или тест быстрого определения А-стрептококкового антигена. Повышенные или повышающиеся титры антистрептококковых антител (АСЛ-О или другие антистрептококковые антитела). Скарлатина

* На основе пересмотренных критериев Джонса.

При диагностике как первичной атаки, так и повторных атак ревматической лихорадки используют эти критерии вместе со следующим диагностическим правилом:

Диагностическая категория	Критерии
Острая ревматическая лихорадка (первичная атака) ^а	Два больших или один большой и два малых критерия + доказательство перенесенной инфекции, вызванной стрептококками группы А
Повторная атака ревматической лихорадки у пациента без установленного порока сердца ^б	Два больших или один большой и два малых критерия + доказательство перенесенной инфекции, вызванной стрептококками группы А
Повторная атака ревматической лихорадки у пациента с установленным ревматическим пороком сердца ^б	Два малых критерия + доказательство перенесенной инфекции, вызванной стрептококками группы А ^в
Ревматическая хорея ^б . Ревмокардит	Другие большие критерии или доказательства стрептококковой инфекции группы А не требуются
Хронические ревматические изменения клапанов сердца (впервые выявленный изолированный митральный стеноз или комбинированный митральный порок и/или аортальный порок сердца) ^г	Не требуют других критериев диагноза

^а — у пациентов может быть полиартрит (или только полиартралгии или моноартрит) и несколько (≥ 3) других малых проявлений вместе с доказательством недавно перенесенной инфекции, вызванной БГСА. Ревматическая лихорадка может быть не во всех из этих случаев. Их можно считать случаями «возможной ревматической лихорадки» (если другие диагнозы исключены). В этих случаях рекомендуется регулярная вторичная профилактика. Таких пациентов необходимо наблюдать и регулярно проводить обследование сердца. Данный осторожный подход особенно важен для пациентов «уязвимого» возраста;

^б — должен быть исключен инфекционный эндокардит;

^в — у некоторых пациентов с повторными атаками может быть не полное соответствие этим критериям;

^г — должны быть исключены врожденные пороки сердца.

Обратим внимание: повторную ревматическую лихорадку, проявляющуюся часто кардитом, рассматривают как новый эпизод заболевания, обусловленный вновь перенесенной А-стрептококковой инфекцией.

Классификация ревматической лихорадки
(разработана Ассоциацией ревматологов России, 2003)

Клинический вариант	Клиническое проявление		Исход	ХСН	
	основное	дополнительное		Стадия*	ФК**
Острая ревматическая лихорадка.	Кардит.	Лихорадка.	Выздоровление	0	0
	Артрит.	Артралгия.	Ревматическая	I	I
Повторная ревматическая лихорадка	Хорея.	Абдоминальный синдром	болезнь сердца:	IIA	II
	Кольцевидная эритема	Серозиты	– без порока сердца***	IIБ	III
			– порок сердца****	III	IV

* Стадия хронической сердечной недостаточности по классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко.

** Функциональный класс по классификации NYHA.

*** Наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, что уточняется с помощью ЭхоКГ.

**** При наличии впервые выявленного порока сердца необходимо по возможности исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, кальциноз клапанов дегенеративного генеза и др.).

Несмотря на то что в современном диагнозе ревматической лихорадки не принято указывать вариант течения и степень активности процесса, приводим данные об этих характеристиках заболевания.

Характеристика вариантов течения ревматической лихорадки

Течение ревматической лихорадки	Характеристика
Острое	Быстрое нарастание и быстрое обратное развитие симптомов болезни; средний срок развития клинических проявлений атаки — 2–3 месяца
Затяжное	Более растянутое во времени развитие клинических симптомов; средняя продолжительность атаки 3–6 месяцев
Латентное	Клинические проявления болезни протекают маломанифестно; иногда о перенесенном латентном ревмокардите можно судить только ретроспективно, когда выявляются резидуальные изменения перенесенного ревмокардита или уже существующий клапанный порок сердца

Обратим внимание: термины «вялое», «непрерывно-рецидивирующее», характеризующие течение острой ревматической лихорадки (ревматизма), из классификации исключены и не должны использоваться в диагнозе.

Характеристика степеней активности ревматической лихорадки
(по Насоновой В.А., 1978)

Степень активности	Клинические критерии	Лабораторные показатели
3 (выраженная)	Яркие общие и местные проявления болезни с наличием лихорадки, преобладанием экссудативного компонента воспаления в пораженных органах (острый полиартрит, диффузный миокардит, панкардит, серозиты, ревматическая пневмония и др.). В зависимости от преимущественной локализации ревматического процесса могут выявляться значительно, умеренно или слабо выраженные симптомы воспалительного поражения оболочек сердца, легких, плевры	Высокие показатели воспалительной, иммунологической активности. В анализах крови, как правило, нейтрофильный лейкоцитоз, СОЭ >40 мм/ч, С-реактивный белок 3–4 плюса, увеличение уровня фибриногена, серомукоида, гексоз, α -2-глобулина. Характерны высокие титры АСЛ-0, АСГ, АСК
2 (умеренная)	Умеренные клинические проявления ревматической атаки с умеренной лихорадкой или без нее, без выраженного экссудативного компонента воспаления в пораженных органах; меньшая, чем при 3-й степени активности, тенденция к множественному их вовлечению в воспалительный процесс. ЭКГ, ФКГ и рентгенологические симптомы. Симптомы, отражающие наличие экссудативного перикардита, острого диффузного миокардита, плеврита, выражены или слабо выражены (в зависимости от преимущественной локализации воспалительного поражения органов)	Острофазовые лабораторные признаки активности ревматического процесса умеренные. То же относится и к показателям противострептококкового иммунитета. Лейкоцитоз может отсутствовать, СОЭ — 20–40 мм/ч. Соответственно умеренно повышены и другие лабораторные показатели
1 (минимальная)	Клинические симптомы активного ревматического процесса выражены слабо. Почти полностью отсутствуют признаки экссудативного компонента воспаления в органах и тканях. Преимущественно моносиндромный характер воспалительных поражений. ЭКГ, ФКГ и рентгенологические симптомы выражены слабо. Нет указаний на экссудативные изменения в легких и серозных оболочках	Или не отклоняются от нормы, или минимально повышены

Характеристика ревматического кардита по степени тяжести

Ревматический кардит по степени тяжести	Признаки ревматического кардита			
	Органический шум в сердце	Кардио-мегалия	Перикардит	Застойная сердечная недостаточность
Легкий	+	–	–	–
Средней тяжести	+	–	+	–
Тяжелый	+	+	+	+

Клинические критерии ревмокардита

Перикардит: шум трения перикарда; эхокардиографические признаки выпота в полости перикарда. Одновременно есть вовлечение клапана(ов) сердца. Определяется при первичном и возвратном ревмокардите.

Миокардит: необъяснимая застойная сердечная недостаточность или кардиомегалия, почти всегда ассоциированная с поражением клапана(ов) сердца. Функция левого желудочка нарушена редко. При ревматических пороках сердца сердечная недостаточность и малые проявления ревматической лихорадки вместе с повышенными титрами антистрептококковых антител свидетельствуют в пользу ревмокардита.

Эндокардит/вальвулит: голосистолический шум митральной регургитации над верхушкой (может быть вместе с мезодиастолическим шумом Кумбса) или протодиастолический шум над основанием сердца у пациентов с анамнезом ревматического порока сердца.

У пациентов с анамнезом ревматического порока сердца изменения в характере ранее определявшихся шумов сердца или появление нового шума могут указывать на наличие кардита.

Эхокардиография: доказательства поражения клапанного аппарата сердца (регургитация на митральном и/или аортальном клапане, определяемая при доплерографии в двух позициях, в сочетании как минимум с двумя из трех морфологических признаков поражения этого клапана: ограничение подвижности створок, фокальное или генерализованное утолщение створок, утолщение подклапанных структур).

Необходимо отметить, что *вальвулит* (чаще всего митрального и/или аортального клапана), который проявляется появлением или усугублением ранее имевшегося шума, определяемого при аускультации, а также клапанной регургитации, выявляемой при доплер-эхокардиографии, — ведущий признак ревмокардита. Миокардит или перикардит при отсутствии вальвулита с очень малой вероятностью могут рассматриваться как ревматические.

Субклинический ревматический кардит (син. бессимптомный ревматический кардит, эокардит) диагностируют у пациентов с хореей и/или полиартритом при обнаружении митральной и/или аортальной регургитации, которая соответствует следующим признакам, определяемым при ЭхоКГ: струя регургитации более 1 см в длину, определяется минимум в двух плоскостях, мозаичный поток с максимальной скоростью $>2,5$ м/с. Диагноз подтверждает повышение титров как минимум одного из двух тестов (антистрептолизин-О, антидезоксирибонуклеаза-В), которые достигают максимума через 3–4 недели после острой инфекции и обычно удерживаются 2–3 месяца, после чего начинают снижаться.

При формулировке диагноза по возможности следует указать:

- первичной или повторной является атака ревматической лихорадки;
- есть ли ревмокардит;
- если да, то степень тяжести ревмокардита и ведущую форму поражения сердца (эндокардит, миокардит, перикардит, панкардит, коронарит); тип ревматического порока сердца;
- доказательство предшествующей стрептококковой инфекции (ангина, скарлатина, фарингит и др., а также повышение титров антител к стрептококку: антистрептолизина-О, антистрептогалауронидазы, антистрептокиназы).

Примеры формулировки диагноза

Основное заболевание: Ревматическая лихорадка: ревмокардит легкой степени (вальвулит митрального клапана). ХСН 0 (ФК 0).

Сопутствующее: Стрептококковый фарингит.

Кодируется I01.1, так как в диагнозе указан ревматический вальвулит.

Основное заболевание: Ревматическая лихорадка: ревмокардит, тяжелый (вальвулит митрального клапана, миокардит, перикардит). Митрально-аортальный порок: митральный стеноз 2-й степени, митральная недостаточность 1-й степени, аортальная недостаточность 1-й степени. *Осложнения:* Атриовентрикулярная блокада 1-й степени. ХСН IIA (ФК III).

Кодируется I01.8, так как в диагнозе указаны вальвулит, миокардит и перикардит, составляющие ревматический панкардит.

При отсутствии указаний в диагнозе формы поражения сердца (эндокардит и пр.) в статистической карте выбывшего из стационара больного с ревматической лихорадкой может быть указан код I01.9.

Если у больного есть и проявления ревматической хореей, и поражения сердца любой формы (вальвулит, миокардит, перикардит), случаи кодируют I02.0.

В силу вышесказанного будет **неправильным** диагноз «ревматизм, активная фаза, непрерывно-рецидивирующий ревмокардит, активность 1, ХСН I, ФК I».

ХРОНИЧЕСКИЕ РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

Термин «хронические ревматические болезни сердца» в настоящее время заменяет ранее принятый «ревматизм, неактивная фаза». Код по МКБ-10 — I05–I09:

I05 — ревматические болезни митрального клапана:

I05.0 — митральный стеноз;

I05.2 — митральный стеноз с недостаточностью;

I05.8 — другие болезни митрального клапана;

I05.9 — болезнь митрального клапана неуточненная.

I06 — ревматические болезни аортального клапана:

I06.0 — ревматический аортальный стеноз;

I06.1 — ревматическая недостаточность аортального клапана;

I06.2 — ревматический аортальный стеноз с недостаточностью;

I06.8 — другие ревматические болезни аортального клапана;

I06.9 — ревматическая болезнь аортального клапана неуточненная.

I07 — ревматические болезни трехстворчатого клапана:

I07.0 — трикуспидальный стеноз;

I07.1 — трикуспидальная недостаточность;

I07.2 — трикуспидальный стеноз с недостаточностью;

I07.8 — другие болезни трехстворчатого клапана;

I07.9 — болезнь трехстворчатого клапана неуточненная.

I08 — поражения нескольких клапанов:

I08.0 — сочетанное поражение митрального и аортального клапанов;

I08.1 — сочетанное поражение митрального и трехстворчатого клапанов;

I08.2 — сочетанное поражение аортального и трехстворчатого клапанов;

I08.3 — сочетанное поражение митрального, аортального и трехстворчатого клапанов;

I08.8 — другие множественные болезни клапанов;

I08.9 — множественное поражение клапанов неуточненное.

I09 — другие ревматические болезни сердца.

Обратим внимание: в подрубрике I08 по отношению к поражению нескольких клапанов используется термин «сочетанное», а не часто употребляемый «комбинированное». В соответствии с этим *правильно* — «сочетанный митрально-аортальный порок» и *неправильно* — «комбинированный митрально-аортальный порок».

При формулировке диагноза «ревматический клапанный порок сердца» следует указать:

- анатомическую характеристику (стеноз, недостаточность);
- степень выраженности (тяжести) клапанного порока;
- функциональное состояние сердечно-сосудистой системы;
- имеющиеся осложнения.

Если пациент был оперирован по поводу порока сердца, то в диагнозе указывают вид операции и дату ее выполнения, при протезировании — вид искусственного клапана сердца (клапанного протеза).

При наличии одновременно и стеноза, и недостаточности клапанного отверстия первым указывают тот порок, проявления которого преобладают в клинической картине и более выражены при эхокардиографическом исследовании. В случаях, когда выявляется относительная клапанная недостаточность, ее указывают последней, после ревматического порока.

Обратим внимание: если у больного с ревматическим пороком сердца выявлены признаки острой ревматической лихорадки, то в диагнозе на первое место ставят ревматическую лихорадку, на второе — ревматический порок.

Принимая во внимание то, что прижизненно диагноз ревматического порока сердца верифицируют при эхокардиографическом исследовании, World Heart Federation (Всемирная федерация сердца) были предложены критерии, которые определяют поражение на основе изучения сердца в режимах 2D, постоянноволновой и цветовой доплерэхокардиографии с учетом возрастных особенностей строения сердца.

Выделяют категории ревматического порока: определенный, пограничное состояние, нормальное.

Эхокардиографические критерии ревматического порока сердца (World Heart Federation, 2012)

Эхокардиографические признаки у лиц до 20 лет

Определенный (любое из А, В, С или D):

- А. Патологическая митральная регургитация и как минимум два морфологических признака митрального ревматического порока сердца.
- В. Средний градиент давления при митральном стенозе ≥ 4 мм рт.ст.¹

Окончание табл.

- С. Патологическая аортальная регургитация и как минимум два морфологических признака аортального ревматического порока сердца².
D. Пограничное состояние обоих клапанов (аортального и митрального)³.

Пограничный (любое из А, В или С):

- А. Как минимум два морфологических признака ревматического поражения митрального клапана без патологической митральной регургитации или митрального стеноза.
В. Патологическая митральная регургитация.
С. Патологическая аортальная регургитация.

Норма (все А, В, С и D):

- А. Митральная регургитация, которая не соответствует всем четырем доплерэхокардиографическим критериям (физиологическая митральная регургитация).
В. Аортальная регургитация, которая не соответствует всем четырем доплерэхокардиографическим критериям (физиологическая аортальная регургитация).
С. Изолированный признак ревматического митрального порока (например, утолщение створок) без сопутствующего патологического стеноза или регургитации.
D. Морфологический признак ревматического аортального порока (например, утолщение створок) без сопутствующего патологического стеноза или регургитации.

Эхокардиографические признаки у лиц старше 20 лет

Определенный ревматический порок (любой из А, В, С или D):

- А. Патологическая митральная регургитация и как минимум два морфологических признака ревматического митрального порока.
В. Митральный стеноз со средним градиентом давления ≥ 4 мм рт.ст.¹.
С. Патологическая аортальная регургитация и как минимум два морфологических признака ревматического аортального порока, только у пациентов < 35 лет².
D. Патологическая аортальная регургитация и как минимум два морфологических признака ревматического аортального порока

¹ Должны быть исключены врожденные пороки митрального клапана, обструкция клапанного отверстия при неревматическом кальцинозе митрального кольца.

² Бикуспидальный аортальный клапан, дилатация аортального кольца, аортальная гипертензия должны быть исключены.

³ Сочетание аортальной регургитации и митральной регургитации в районах с высокой заболеваемостью и при отсутствии врожденных пороков сердца рассматривают как ревматический порок.

Критерии патологической регургитации

Патологическая митральная регургитация (все 4 признака, определяемые при доплерэхокардиографии, должны присутствовать):

- Выявляется в двух проекциях.
- Как минимум в одной проекции длина струи ≥ 2 см*.
- Скорость струи ≥ 3 м/с в одном полном цикле.
- Пансистолическая струя как минимум в одном цикле.

Патологическая аортальная регургитация (все 4 признака, определяемые при доплерэхокардиографии, должны присутствовать):

- Выявляется в двух проекциях.
- Как минимум в одной проекции длина струи ≥ 1 см*.

Окончание табл.

- Скорость струи ≥ 3 м/с в раннюю диастолу.
- Пандиастолическая струя как минимум в одном цикле

* Длина струи регургитации должна быть измерена при оценке методом *vena contracta* последний пиксель в цветовой шкале регургитации (синий или красный).

Морфологические признаки ревматического порока сердца

Признаки ревматического митрального порока:

- Утолщение передней митральной створки ≥ 3 мм¹.
- Утолщение хорд митрального клапана.
- Ограничение движения створок².
- Избыточное движение краевой части створок в систолу³.

Признаки ревматического аортального порока:

- Неравномерное или фокальное утолщение створок⁴.
- Отсутствие смыкания створок (дефект коаптации).
- Ограничение движения створок.
- Пропалс створок

¹ Толщину измеряют в диастолу при полной экскурсии створки в наиболее утолщенной ее части; при оценке учитывают поправку на возраст (≥ 3 мм в возрасте до 20 лет, ≥ 4 мм — от 21 до 40 лет, ≥ 5 мм — старше 40 лет).

² Обычно является результатом укорочения хорд, спаения створок по комиссурам или утолщения хорд.

³ Обычно является результатом удлинения хорд и не должно расцениваться как пролапс.

⁴ При визуализации в парастернальной позиции по короткой оси линия смыкания правой коронарной и некоронарной створок может быть экзогенной (утолщенной) у здоровых, что, соответственно, должно расцениваться как норма.

Клинические проявления пороков сердца хорошо известны, в связи с чем приведем только диагностические признаки основных пороков, некоторые особенности их выявления и оценку степени тяжести¹.

Диагностические признаки митрального стеноза

<i>Признаки, выявляемые при физикальном обследовании</i>	
Характеристика	Особенности в выявлении
Диастолическое дрожание («кошачье мурлыканье»)	Может отсутствовать при незначительном стенозе и, наоборот, при критическом стенозе, а также при сердечной недостаточности, фибрилляции предсердий
Акцент I тона («хлопающий» тон)	Может быть мало выражен при незначительном стенозе и, наоборот, при критическом стенозе, а также при сердечной недостаточности

¹ С целью избежать повторов в изложении материала в данный раздел включены некоторые данные, относящиеся к неревматическим порокам. Они обозначены знаком *.

Окончание табл.

Характеристика	Особенности в выявлении
Тон открытия митрального клапана	Исчезает при выраженном кальцинозе клапана
Акцент II тона на легочной артерии	Признак легочной гипертензии
Систолический тон изгнания над легочной артерией	Выявляется при высокой легочной гипертензии (давление в легочной артерии в 2–3 раза превышает норму)
Диастолический шум с пресистолическим усилением на верхушке	Может отсутствовать при обычной аускультации и выявляться в положении больного на левом боку. При синусовом ритме шум может выслушиваться только перед I тоном (пресистолический). При фибрилляции предсердий пресистолическое усиление исчезает
Мягкий систолический шум 1–2-й степени громкости на верхушке сердца и вдоль левого края грудины	Шум изгнания, связанный с большими изменениями подклапанного аппарата сердца
Диастолический шум (Грэхема Стилла) во II межреберье слева	Признак относительной недостаточности клапана легочной артерии; выявляется при высокой легочной гипертензии
Грубый систолический шум в области абсолютной тупости сердца у края грудины	Признак относительной недостаточности трехстворчатого клапана; усиливается на вдохе и уменьшается во время форсированного выдоха
Эхокардиографические признаки	
M-, B-режим	Допплерография
Однонаправленное (конкордантное) движение створок в диастолу. Снижение амплитуды диастолического открытия передней митральной створки. Снижение скорости раннего диастолического прикрытия передней створки митрального клапана (норма — 60 мм/с). Сращение створок по комиссурам. Утолщение, деформация, кальциноз створок. Уменьшение площади митрального отверстия (норма — 4–6 см ²)	Турбулентность трансмитрального диастолического потока, увеличение скорости и градиента давления на митральном клапане (в норме — не более 5 мм рт.ст.)

Оценка степени тяжести митрального стеноза

Классификация митрального стеноза по степени тяжести	Площадь митрального отверстия, см ²	Трансмитральный градиент давления, мм рт.ст.
Легкий	>1,5	<5
Умеренный	1,5–2	5–10
Тяжелый (критический)	<1	>10

Кроме того, при оценке тяжести митрального стеноза учитывают степень укорочения хорд, выраженность кальциноза створок митрального клапана, дилатацию левого предсердия, изменение объемов левого желудочка, легочную гипертензию.

Шкала определения степени поражения митрального клапана по данным ЭхоКГ¹

Степень поражения митрального клапана	Толщина створок	Подвижность створок	Изменения подклапанного аппарата	Выраженность кальциноза
1	Толщина створок существенно не изменена (составляет 4–5 мм)	Створки высокоподвижны; ограничено движение только концевых отделов створок	Минимальное утолщение в прилежащих к створкам отделах	Единичные зоны повышенной эхогенности
2	Утолщены краевые отделы створок (5–8 мм), средняя часть створок имеет нормальную толщину	Подвижность средней порции и основания створок нормальна	Утолщение хорд на одну треть длины	Зоны повышенной эхогенности по краям створок
3	Утолщение створок на протяжении (до 5–8 мм)	Определяется передний диастолический изгиб створок	Утолщение хорд, вовлекающее их дистальную треть	Зоны повышенной эхогенности в средних отделах створок
4	Значительное утолщение всех отделов створок (>8–10 мм)	Переднее движение створок в диастолу отсутствует или минимально	Выраженное утолщение и укорочение хорд и папиллярных мышц	Интенсивные эхосигналы, определяемые во всех тканях створок

¹ Используется при определении показаний к баллонной митральной комиссуротомии.

Классификация кальциноза митрального клапана

Степень	Характеристика
1	Отдельные кальцинаты располагаются по свободным краям створок или в комиссурах
2	Кальциноз створок без перехода на фиброзное кольцо
3	Кальциноз с переходом на фиброзное кольцо и окружающие структуры

С.Л. Дземешкевичем предложено выделять типы кальциноза: тип А — единичные кальцинаты в створках или комиссурах, подвижность купола створок сохранена; тип В — грубый кальциноз створок и/или комиссур, часто с распространением на подклапанную область хорд, тип С — кальциноз створок с вовлечением фиброзного кольца и стенки предсердия или области фиброзных треугольников и аортального клапана; тип D — возрастная дегенерация и кальциноз фиброзного кольца митрального клапана без поражения створок. При этом, обратим внимание, последний тип, как правило, не имеет отношения к ревматическому поражению клапана и характеризует кальциноз митрального кольца дегенеративного или иного генеза.

Диагностические признаки митральной недостаточности

Характеристика	Особенности в выявлении
<i>Признаки, выявляемые при физикальном обследовании</i>	
Верхушечный толчок усиленный и разлитой	Выявляется при выраженной гипертрофии и дилатации левого желудочка
Систолический шум на верхушке	Интенсивность шума не зависит от выраженности митральной регургитации. Продолжительность связана с выраженностью клапанного дефекта
	При очень выраженной недостаточности митрального клапана шум может отсутствовать. При выдохании амилнитрита шум ослабевает
Убывающий среднесистолический шум	Выявляется при пролапсе митрального клапана, дисфункции папиллярных мышц*
Нарастающий шум (проводится во II межреберье справа, на сосуды шеи)	Выявляется при разрыве хорды задней створки*. Выявляется при разрыве хорды передней створки*
Короткий диастолический шум (шум Кумбса)	Выявляется при выраженной митральной недостаточности
I тон (ослаблен)	Степень ослабления зависит от времени начала систолического шума

Окончание табл.

Характеристика	Особенности в выявлении
II тон (расщеплен)	Возможно усиление при легочной гипертензии. Удлиняется на высоте вдоха при отсутствии легочной гипертензии, застойной сердечной недостаточности
III тон	Громкость зависит от степени выраженности митральной недостаточности
IV тон	Выявляется при тяжелой митральной недостаточности, разрыве хорды*
Эхокардиографические признаки	
M-, B-режим	Допплерография
Утолщение, деформация, нарушение целостности створок. Утолщение, разрыв* хорд. Кальциноз, вегетации. Пролапс створки*. Систолическая сепарация створок, избыточная амплитуда диастолического движения створок. Дилатация левых отделов сердца. Гипертрофия стенок левого желудочка. Избыточная экскурсия межжелудочковой перегородки	Струя регургитации в полости левого предсердия. Турбулентность трансмитрального систолического потока

Степень тяжести митральной недостаточности. Существует несколько подходов к оценке степени тяжести митральной недостаточности. Ранее тяжесть определяли по клиническим признакам, интенсивности шума и изменению тонов в совокупности с изменением размеров полостей сердца. Современные требования предполагают учет степени митральной регургитации, определяемой при доплерэхокардиографии.

Основываясь исключительно на значениях эхокардиографических показателей, различают три степени митральной регургитации.

Оценка степени тяжести митральной регургитации*

Показатель	Степень тяжести митральной регургитации		
	I (легкая)	II (умеренная)	III (тяжелая)
Структурные параметры			
Размеры левого предсердия	Нормальные	Нормальные или увеличенные	Обычно дилатация

Окончание табл.

Показатель	Степень тяжести митральной регургитации		
	I (легкая)	II (умеренная)	III (тяжелая)
Размеры левого желудочка	Нормальные	Нормальные или увеличенные	Обычно дилатация
Створки митрального клапана	Нормальные	Нормальные или измененные	Измененные/флотирующая/разрыв папиллярной мышцы
Допплеровские параметры			
Площадь потока регургитации в режиме цветového доплера	Небольшой центрально направленный поток (обычно $<4 \text{ см}^2$ или $<20\%$ площади левого предсердия)	Вариабельно	Большой центрально направленный поток (обычно $>10 \text{ см}^2$ или $>40\%$ площади левого предсердия), или вариабельные размеры и направление потока вдоль стенок левого предсердия
Митральный поток, PW	$A > E$	Вариабельно	$E > A$ (обычно $E \geq 1,2 \text{ м/с}$)
Интенсивность потока регургитации, CW	Неполная или слабая	Интенсивная	Интенсивная
Форма потока, CW	Параболическая	Обычно параболическая	Ранний пик, треугольная
Кровоток в легочных венах	$S > D$	—	Систолический реверсивный
Количественные параметры			
Перешеек регургитации*, см	$<0,3$	$0,3-0,69$	$\geq 0,7$
Эффективная площадь отверстия регургитации, ERO, см^2	$<0,2$	$0,2-0,29$, $0,3-0,39$	$\geq 0,4$
Объем регургитации, мл	<30	$30-44$, $45-59$	≥ 60
Фракция регургитации, %	<30	$30-44$, $45-59$	≥ 60

Примечание. * — поток крови определяется при цветовом доплеровском картировании в 4-камерной позиции из верхушечного доступа; PISA — Proximal Isovelocitv Surface Area; PW — импульсноволновой доплер; CW — постоянноволновой доплер.

Основная рекомендуемая методика оценки митральной регургитации — это установление площади *регургитации (vena contracta)*, определяемой как ширина регургитирующей струи в ее самом узком месте. Значение $<0,3$ см соответствует легкой, от $0,3$ до $0,69$ — умеренной, $\geq 0,7$ см — тяжелой митральной регургитации.

Оценка митральной регургитации по другим показателям, в частности по глубине распространения систолического потока в левом предсердии, площади регургитирующего потока, не рекомендована. Это связано с тем, что при эксцентрически направленной струе регургитации, высоком давлении в левом предсердии и его дилатации, иных условиях происходит снижение чувствительности цветового доплера и, соответственно, недооценка степени митральной недостаточности.

Диагностические признаки аортального стеноза

<i>Признаки, выявляемые при физикальном обследовании</i>	
Характеристика	Особенности в выявлении
Систолическое дрожание во II межреберье справа от грудины и усиленный верхушечный толчок	Может быть замаскировано грудным кифозом
Ослабление I тона. Ослабление аортального компонента II тона	Может не выявляться при тяжелом и критическом стенозе
Расщепление II тона	Возникает при сердечной недостаточности
IV тон: громкий грубый нарастающе-убывающий систолический шум с максимумом в области верхней части грудины справа; иногда в I и III межреберьях; пик шума в средней и поздней систоле часто иррадирует в прекардиальную область и область шеи; высокочастотные компоненты шума часто проводятся к нижнему левому краю грудины и по направлению к верхушке сердца в период всей систолы (феномен Галлавардена)	Исчезает при фибрилляции предсердий. Лучше выслушивается в горизонтальном положении на выдохе, иногда — на правом боку; усиливается при вдыхании амилнитрита. Интенсивность шума не коррелирует с тяжестью обструкции, снижается при сопутствующем митральном стенозе, тахикардии, эмфиземе легких. При снижении сердечного выброса при критическом стенозе базальный систолический шум может быть мягким или отсутствовать вообще. Поздний пик — точный показатель тяжелого аортального стеноза
Эхокардиографические признаки	
M-, B-режим	Доплерография
Утолщение, деформация, кальциноз створок. Сращение створок по комиссурам	Турбулентность трансаортального систолического потока

Окончание табл.

Эхокардиографические признаки	
М-, В-режим	Допплерография
Ограничение раскрытия створок в систолу. Уменьшение площади отверстия ($N = 2-3,5$ см). Гипертрофия стенок левого желудочка на фоне незначительного или умеренного расширения полости левого желудочка	Увеличение скорости систолического потока и градиента давления на аортальном клапане

Тяжесть аортального стеноза оценивают, анализируя симптомы и признаки, определяемые при объективном исследовании, и данные инструментальных методов, преимущественно доплерэхокардиографии (по параметрам аортального отверстия и трансаортального кровотока).

**Оценка тяжести аортального стеноза
по клинико-эхокардиографическим данным**

Степень тяжести	Характеристика
1 (легкая)	Отсутствие субъективных клинических симптомов, незначительная гипертрофия и дилатация левого желудочка
2 (умеренная)	Отсутствие клинических симптомов, выражена гипертрофия и дилатация левого желудочка
3 (тяжелая)	Наличие субъективных клинических симптомов, выражена гипертрофия и дилатация левого желудочка

Определение тяжести аортального стеноза по эхокардиографическим данным

Степень тяжести аортального стеноза	Площадь аортального отверстия, см²	Средний трансаортальный градиент давления, мм рт.ст.	Скорость потока через аортальный клапан, м/с
Легкая	>1,5	<25	<3
Умеренная	1-1,5	25-40	3-4
Тяжелая	≤1	>40	>4

Диагностические признаки аортальной недостаточности

Характеристика	Особенности в выявлении
Признаки, выявляемые при физикальном обследовании	
Усиленный разлитой верхушечный толчок	Выявляется при выраженном клапанном дефекте

Окончание табл.

Характеристика	Особенности в выявлении
Ослабление I тона	Выявляется при выраженном клапанном дефекте
Ослабление II тона	Степень ослабления тона пропорциональна выраженности клапанного дефекта; может исчезать при выраженной аортальной недостаточности
Дополнительный III тон	Выявляется при значительной регургитации, сердечной недостаточности
Убывающий дующий протодиастолический шум в II–IV межреберье справа от грудины, проводящийся к верхушке	Продолжительность зависит от степени клапанного дефекта; ослабевает при тахикардии, мерцательной аритмии, сердечной недостаточности; подчеркнут при артериальной гипертензии
Систолический шум над аортой	Выявляется при большом объеме кровотока через аортальное отверстие вследствие повышения конечного диастолического объема левого желудочка (относительный стеноз); уменьшается при сердечной недостаточности
Диастолический (пресистолический) шум Флинта на верхушке	Шум гемодинамического митрального стеноза — признак тяжелой аортальной недостаточности; уменьшается или исчезает при снижении давления в аорте и при пробе с амилнитритом
Продолжительный систолический шум на верхушке	Выявляется при выраженной дилатации левого желудочка в результате относительной недостаточности митрального клапана
Эхокардиографические признаки	
M-, B-режим	Допплерография
Изменения аортального клапана: двухстворчатый аортальный клапан*, пролапс створок*, утолщение створок, кальциноз, вегетации, сращение створок по комиссурам. Несмыкание створок клапана в диастоле. Увеличение полости левого желудочка и предсердия	Струя регургитации на аортальном клапане. Турбулентность трансаортального диастолического потока

Степень тяжести аортальной недостаточности оценивают по выраженности клинических симптомов и признаков, которые являются достаточно информативными. Результаты, полученные при доплер-эхокардиографии, дополняют и уточняют клинические данные.

**Определение тяжести аортальной недостаточности
по клинико-эхокардиографическим данным**

Степень тяжести	Характеристика
1 (легкая)	Небольшой протодиастолический шум; небольшая дилатация левого желудочка
2 (умеренная)	Интенсивный диастолический шум, ослабление II тона на основании сердца; отчетливо выраженные периферические сосудистые признаки; размеры левого желудочка увеличены (КСД до 55 мм, КДД до 70 мм)
3 (тяжелая)	Диастолический шум определяется над всеми точками выслушивания; отсутствие (или резкое ослабление) II тона; резкая выраженность сосудистых периферических признаков; значительное увеличение размеров левого желудочка (КСД >55 мм, КДД >70 мм)

Примечание. КСД — конечный систолический диаметр левого желудочка, КДД — конечный диастолический диаметр левого желудочка.

Оценка степени тяжести аортальной регургитации*

Показатель	Степень тяжести аортальной регургитации		
	I (легкая)	II (умеренная)	III (тяжелая)
Качественные параметры			
Створки аортального клапана	Нормальные или измененные	Нормальные или измененные	Измененные/флотирующие/значительный дефект несмыкания
Ширина струи регургитации в режиме цветового доплера	Небольшой центрально направленный поток	Вариабельно	Большой центрально направленный поток или переменные размеры при эксцентрично направленной струе
Интенсивность потока регургитации, CW	Неполная или слабая	Интенсивная	Интенсивная
Диастолический реверсивный поток в нисходящей аорте	Короткий протодиастолический	Промежуточный	Голодиастолический (конечно-диастолическая скорость >20 см/с)
Полуколичественные параметры			
Ширина <i>vena contracta</i>	<3	Промежуточные значения	>6
Время полуспада градиента давления, msec	>500	Промежуточные значения	<200

Окончание табл.

Показатель	Степень тяжести аортальной регургитации		
	I (легкая)	II (умеренная)	III (тяжелая)
Количественные параметры			
Эффективная площадь отверстия регургитации, ERO, мм ²	<10	10–19, 20–29	≥30
Объем регургитации, мл	<30	30–44, 45–59	≥60

Примечание. * — поток крови определяется при цветовом доплеровском картировании. При изучении аортальной недостаточности, как и при митральной, рекомендовано использование метода PISA; CW — постоянно-волновой.

При расчете *времени полупериода снижения (времени полуспада) градиента давления потока аортальной регургитации* значения показателя ниже 200–250 мсек свидетельствуют о выраженной степени регургитации, выше 400 мсек — незначительно выраженной.

Оценка степени тяжести трикуспидального стеноза

Степень тяжести трикуспидального стеноза	Площадь трикуспидального отверстия, см ²	Средняя скорость трикуспидального потока, м/с	Средний транстрикуспидальный градиент давлений, мм рт.ст.
Легкая	>3	<1	<3
Умеренная	3–1,8	1–1,2	3–5
Выраженная	<1,7	>1,2	>5

Диагностические признаки трикуспидальной недостаточности

Трикуспидальная недостаточность — длительно существующий ретроградный поток крови, поступающий в правый желудочек в период систолы через неполноценный трикуспидальный клапан.

Оценка степени тяжести трикуспидальной недостаточности

Количественную *оценку степени тяжести* трикуспидальной недостаточности проводят с учетом глубины распространения регургитирующего потока:

- при недостаточности 1-й степени глубина распространения регургитирующего потока не превышает 20 мм от точки смыкания створок;
- при недостаточности 2-й степени она находится на глубине 21–40 мм от точки смыкания створок;
- при недостаточности 3-й степени — на глубине более 40 мм от точки смыкания створок. По результатам ЦДК степень трикуспидальной регургитации устанавливают, учитывая отношение ширины потока регургитации к диаметру трикуспидального клапана: незначительной соответствуют величины указанного отношения $<1/3$, умеренной $<2/3$, тяжелой $>2/3$.

Примеры формулировки диагноза

У больного порок сердца, сформировавшийся в исходе перенесенной ревматической лихорадки, клинически проявляется болями в области сердца, обморочными состояниями. При эхокардиографии выявлены характерные признаки ревматического поражения клапанного аппарата сердца, и при этом площадь митрального отверстия составляет $2,8 \text{ см}^2$, регургитирующий через митральное отверстие поток распространяется в проксимальной $1/3$ левого предсердия, площадь аортального отверстия $1,2 \text{ см}^2$, регургитирующий через аортальное отверстие поток распространяется до уровня краев створок митрального клапана и через трикуспидальное отверстие — у створок этого клапана. Исходя из этих данных, диагноз основного заболевания будет следующим.

Основное заболевание: Ревматический аортально-митральный порок: аортальный стеноз 2-й степени. Аортальная недостаточность 2-й степени. Митральный стеноз 1-й степени. Митральная недостаточность 2-й степени. Относительная недостаточность трикуспидального клапана 1-й степени.

Кодируется I08.0, так как в диагнозе указано ревматическое поражение как митрального, так и аортального клапана, но трикуспидальная недостаточность определена как относительная, то есть неревматического генеза.

Другие примеры формулировок.

Основное заболевание: Ревматический сочетанный митрально-аортальный порок: митральный стеноз 3-й степени. Митральная недостаточность 1-й степени. Аортальная недостаточность 3-й степени. *Осложнение:* ХСН ИБ (ФК IV). Правосторонний гидроторакс. Кардиальный фиброз печени.

Кодируется I08.0, так как в диагнозе указано поражение как митрального, так и аортального клапана.

Основное заболевание: Ревматический митральный порок. Рестеноз митрального отверстия (митральная комиссуротомия в 1997 г.). Относительная трикуспидальная недостаточность 2-й степени. *Осложнение:* Фибрилляция предсердий, постоянная форма, тахисистолический вариант. Легочная гипертензия ХСН IIА (ФК II).

Код I05.0, так как в диагнозе указан ревматический стеноз митрального клапана.

Основное заболевание: Ревматический митральный порок сердца. Митральный стеноз 1-й степени. Митральная недостаточность 2-й степени. *Осложнение:* Трепетание предсердий. ХСН I (ФК II).

Кодируется I05.2, так как в диагнозе указан ревматический стеноз и недостаточность митрального клапана.

Основное заболевание: Ревматический аортально-митральный порок сердца. Ксеноаортальный биопротез (операция протезирования в 2006 г.), кальциноз биопротеза 1-й степени. Митральная недостаточность 1-й степени. *Осложнение:* Полная блокада левой ножки пучка Гиса. Наджелудочковая экстрасистолия. ХСН IIА (ФК III).

Кодируется I08.0 как сочетанное поражение митрального и аортального клапанов.

Основное заболевание: Ревматический митрально-трикуспидальный порок сердца. Протезирование митрального клапана (дисковый клапан ЭМИКС) и пластика трикуспидального клапана в 2004 г. *Осложнения:* ХСН IIА (ФК III). Отек легких от (дата). Пневмония нижней доли правого легкого.

Кодируется I08.1 как сочетанное поражение митрального и трехстворчатого (трикуспидального) клапанов.

Обратим внимание: в диагнозе ревматическую природу клапанного поражения определяют, используя либо термин «ревматический», либо формулировку «ревматическая болезнь сердца». В связи с этим можно считать равноправными следующие диагнозы:

Основное заболевание: Ревматический комбинированный аортальный порок сердца с преобладанием стеноза аортального отверстия 2-й степени. Относительная недостаточность митрального клапана 1-й степени. *Осложнение:* ХСН IIА (ФК III).

Основное заболевание: Ревматическая болезнь сердца. Комбинированный аортальный порок сердца с преобладанием стеноза аортального отверстия 2-й степени. Относительная недостаточность митрального клапана 1-й степени. *Осложнение:* ХСН IIА (ФК III).

Кодируется I06.2 как ревматический аортальный стеноз с недостаточностью. Недостаточность митрального клапана определена как относительная, поэтому использование кода I08.0 — сочетанное поражение митрального и аортального клапанов — неверно.

НЕРЕВМАТИЧЕСКИЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Если у пациента причиной приобретенного порока является не ревматическая лихорадка, а иное заболевание (например, травма, инфекционный эндокардит, синдром Марфана и пр.), то клинический диагноз формируют в соответствии с правилами, относящимися к этому заболеванию, и информация о пороке сердца вносится в диагноз аналогично вышеприведенной схеме. При необходимости кодировки порока в этом случае используют блок I34-I36 «Неревматические клапанные поражения» МКБ-10.

I34 — неревматические поражения митрального клапана:

I34.0 — митральная недостаточность;

I34.1 — пролапс митрального клапана;

I34.2 — неревматический стеноз митрального клапана;

I34.8 — другие неревматические поражения митрального клапана;

I34.9 — неревматическое поражение митрального клапана неуточненное.

I35 — неревматические поражения аортального клапана:

I35.0 — аортальный (клапанный) стеноз;

I35.1 — аортальная (клапанная) недостаточность;

I35.2 — аортальный (клапанный) стеноз с недостаточностью;

I35.8 — другие поражения аортального клапана;

I35.9 — поражение аортального клапана неуточненное.

I36 — неревматические поражения трехстворчатого клапана:

I36.0 — неревматический стеноз трехстворчатого клапана;

I36.1 — неревматическая недостаточность трехстворчатого клапана;

I36.2 — неревматический стеноз трехстворчатого клапана с недостаточностью;

I36.8 — другие неревматические поражения трехстворчатого клапана;

I36.9 — неревматическое поражение трехстворчатого клапана неуточненное.