

# Клинический случай не диагностированной при жизни хронической ревматической болезни сердца

Н.Ю.Цибульская<sup>✉</sup>, Е.И.Харьков

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого» Минздрава России. 660022, Россия, Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1  
✉solna33@yandex.ru

В статье представлен клинический случай не диагностированной при жизни хронической ревматической болезни сердца, которая протекала под маской нарушений сердечного ритма и сердечной недостаточности с поражением трикуспидального клапана. Затронуты вопросы патогенетического субстрата хронической ревматической болезни сердца и трудности диагностики заболевания при поражении трикуспидального клапана.

**Ключевые слова:** острая ревматическая лихорадка, хроническая ревматическая болезнь сердца, диагностические критерии острой ревматической лихорадки и хронической ревматической болезни сердца, узелки Ашоффа–Талалаева.

**Для цитирования:** Цибульская Н.Ю., Харьков Е.И. Клинический случай не диагностированной при жизни хронической ревматической болезни сердца. CardioСоматика. 2018; 9 (4): 38–41. DOI: 10.26442/22217185.2018.4.000014

CASE REPORT

## Clinical case of chronic rheumatic heart disease that was not diagnosed during patient's lifetime

N.Yu.Tsibulskaya<sup>✉</sup>, E.I.Harkov

V.F.Voino-Yasenetski Krasnoyarsk State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation. 660022, Russian Federation, Krasnoyarsk, ul. Partizana Zhelezniaka, d. 1  
✉solna33@yandex.ru

### Abstract

The article presents a clinical case of chronic rheumatic heart disease that was not diagnosed during patient's lifetime because it had been looking like cardiac arrhythmias and heart failure with tricuspid valve disease. It also discusses pathogenetic substrates of chronic rheumatic heart disease and problems in disease diagnostics when it is accompanied by tricuspid valve lesion.

**Key words:** acute rheumatic fever, chronic rheumatic heart disease, diagnostic criteria for acute rheumatic fever and chronic rheumatic heart disease, Aschoff–Talalaev nodules.

**For citation:** Tsibulskaya N.Yu., Harkov E.I. Clinical case of chronic rheumatic heart disease that was not diagnosed during patient's lifetime. Cardiosomatics. 2018; 9 (4): 38–41. DOI: 10.26442/22217185.2018.4.000014

Стремительное снижение заболеваемости и распространенности острой ревматической лихорадки (ОРЛ) и хронической ревматической болезни сердца (ХРБС) способствовало формированию утверждения среди широкой аудитории практикующих врачей, что они вовсе исчезли или встречаются крайне редко.

На основании статистических отчетов Минздрава России проведен анализ заболеваемости основными ревматическими заболеваниями взрослого населения России за 2012–2013 гг., который показал, что общая заболеваемость ОРЛ снизилась на 11,6% (с 1666 до 1474 случаев). Из 83 субъектов Российской Федерации в 11 в 2013 г. не было зафиксировано ни одного случая ОРЛ. Однако не во всех регионах ситуация одинаковая. При расчете на 100 тыс. взрослого населения повышены показатели по сравнению с общероссийскими в Республике Ингушетия (21,0), Чеченской Республике (13,2), Чукотском автономном округе (26,2). Все случаи ОРЛ были впервые зарегистрированы. Общая заболеваемость ХРБС среди взрослого населения имеет тенденцию к снижению по России на 5,3% (со 182 286 до 172 687 случаев) [1].

По данным отчета Минздрава России в 2015 г. заболеваемость ОРЛ в целом по России составила 1,3 на 100 тыс. взрослого населения (1499 случаев). Хроническая ревматическая болезнь впервые диагностиро-

вана была в 9,1 случая на 100 тыс. взрослого населения [2].

Однако, несмотря на достигнутые успехи профилактики ОРЛ, нельзя не учитывать, что ХРБС продолжает занимать значимое место в формировании приобретенных пороков сердца [3, 4].

Нами представлен клинический случай не диагностированной при жизни ХРБС. Интерес данного случая заключается в том, что больная неоднократно находилась на лечении в профильных кардиологических и кардиохирургических стационарах и подвергалась оперативному лечению на открытом сердце, включая хирургическую коррекцию клапанного порока сердца.

Больная Я., 47 лет, госпитализирована с жалобами на кашель с трудноотделяемой мокротой белого цвета, повышение температуры тела до 38,2°C. Настоящее ухудшение было в течение 11 дней, когда отмечала повышение температуры тела до 38,2°C. Самостоятельно принимала амоксициллин 4 дня (доза неизвестна). На фоне приема препарата подъемы температуры не регистрировались, однако нарастали одышка, слабость. Через неделю от начала заболевания при обращении в поликлинику проведено рентгенологическое исследование грудной клетки, выявлен левосторонний плеврит. В связи с этим больная была направлена участковым терапевтом на стационарное лечение.

Из анамнеза при поступлении в стационар выяснено, что более 10 лет диагностируется синдром слабости синусового узла, бради-тахикардический вариант, расцененный как идиопатический, по поводу чего в 2006 г. установлен постоянный электрокардиостимулятор (ЭКС). Неоднократно обследовалась и наблюдалась в профильном кардиологическом стационаре, дважды проведена замена ЭКС в связи с его истощением. Больная предоставила выписки из профильных кардиологических стационаров, в которых находилась за 2 мес до последней госпитализации: во время оперативного лечения и реабилитации. В выписках указано, что с июня 2012 г. появились и стали нарастать явления застойной сердечной недостаточности по обоим кругам кровообращения, увеличение порога стимуляции ЭКС не привело к уменьшению явлений сердечной недостаточности. Проведена диагностическая коронарография: коронарные артерии не изменены. По эхокардиографии (ЭхоКГ) и чреспищеводной ЭхоКГ – створки митрального клапана уплотнены, регургитация 1-й степени. Створки трикуспидального клапана (ТК) с участками уплотнения. Дилатация кольца. Выраженная трикуспидальная недостаточность 3–4-й степени.

Учитывая выраженную трикуспидальную недостаточность по данным ЭхоКГ, прогрессирование явлений застойной сердечной недостаточности по обоим кругам кровообращения на фоне адекватной медикаментозной терапии, было проведено оперативное лечение за 2 мес до ухудшения больной: протезирование ТК биологическим протезом Юни-Лайн №30, ушивание ушка левого предсердия, замена ЭКС. Выставлен следующий основной диагноз: приобретенный порок сердца неуточненной этиологии, выраженная трикуспидальная недостаточность. Фон: гипертоническая болезнь III стадии, риск 4. Идиопатический синдром слабости синусового узла, бради-тахикардия. Персистирующая фибрилляция предсердий. Постоянный ЭКС от 2006 г. по поводу синдрома слабости синусового узла, замена ЭКС 2011 г.

Больная принимала до дня поступления варфарин, амиодарон, периндоприл, торасемид, спиронолактон, бисопролол, в том числе после оперативного лечения получала коротким курсом преднизолон и нестероидные противовоспалительные препараты.

В объективном статусе при поступлении: общее состояние тяжелое. Температура тела 36,8°C. При осмотре левая половина грудной клетки отстаёт в акте дыхания, слева – притупление перкуторного звука, там же дыхание резко ослаблено, влажные хрипы. На рентгенологическом снимке грудной клетки при поступлении в стационар: тень сердца расширена в поперечнике. Слева в нижних отделах снижена пневматизация легочной ткани, не исключается, что за счет инфильтрации с наличием выпотной жидкости. В анализах крови: лейкоциты в пределах нормы, сегментоядерных нейтрофилов 78%, сдвига лейкоцитарной формулы влево нет, ускоренное СОЭ до 58 мм/ч. Международное нормализованное отношение 2,12 на фоне приема варфарина 2,5 мг/сут. Электрокардиограмма – ритм ЭКС с частотой 71 уд/мин. ЭхоКГ: фракция выброса 50%. Биопротез ТК без признаков дисфункции. Протез митрального клапана 1-й степени. Дилатация правых отделов сердца, левого предсердия. Перикардальный выпот.

Таким образом, при поступлении на основании рентгенологического исследования легких, жалоб на кашель с трудноотделяемой мокротой, повышение температуры тела был выставлен основной диагноз «внебольничная пневмония в нижней доле слева, тяжелое течение, осложненная плевритом слева». Начата антибактериальная терапия двумя препаратами.

В динамике через 2 сут по рентгенограмме грудной клетки очаговых теней четко не видно, средостение резко расширено влево. В синусе слева незначительное количество выпота. Анализ мокроты: характер – слизистая, нейтрофилов 60%.

На 7-е сутки лечения по рентгенограмме грудной клетки в нижней доле определяются многочисленные очаговоподобные тени без четких контуров. В динамике количество выпота в плевральной полости слева уменьшилось. На фоне терапии у больной сохранялись одышка при небольшой физической нагрузке и слабость. По лабораторным данным регистрировались ускоренное СОЭ 39 мм/ч, количество лейкоцитов и лейкоцитарная формула в пределах нормы. В общем анализе мочи отмечалась легкая протеинурия – 0,334 г/л.

На 9-е сутки стационарного лечения у больной на фоне относительного благополучия развилось состояние клинической смерти, вероятнее всего аритмогенного характера. Реанимационные мероприятия без эффекта, констатирована биологическая смерть.

Результаты патологоанатомического вскрытия: асцит (1000 мл), слева в плевральной полости выпот (400 мл). Форма сердца шаровидная, масса 400 г, полость перикарда частично облитерирована за счет фиброзных сращений, в полости перикарда до 300 мл геморрагической жидкости. Сердечная мышца дряблая, толщина стенки левого желудочка 1,6 см, правого 0,2 см, толщина межжелудочковой перегородки 1,0 см. На разрезе миокард левого желудочка пестрого вида: участки серо-красного цвета чередуются с участками желто-красного цвета. ТК заменен на искусственный, окружающие его ткани без признаков воспаления, тромбоза, изъязвления. Аортальный, митральный клапаны – створки эластичные, без сращений, изъязвлений и наложений.

Результаты гистологического исследования миокарда: очаги разрастания фиброзной ткани с перифокальными гипертрофическими изменениями кардиомиоцитов. В интерстиции очаговая инфильтрация лимфоцитами с примесью плазматических клеток. В отдельных полях зрения единичные мелкие некрозы кардиомиоцитов. На этом фоне видны ревматические гранулемы разной степени зрелости («цветущие», «увядающие», «рубцующиеся»). Со стороны перикарда – разрастания фиброзной ткани с массивными фибринозными наложениями с примесью лимфоцитов и эритроцитов. В тканях из области ТК обнаружены очаги разрастания фиброзной ткани с перифокальными гипертрофическими изменениями кардиомиоцитов.

С учетом результатов гистологического исследования стало возможным установить окончательный диагноз: ревматизм, активная фаза – диффузно-очаговый межочечный серозный миокардит с наличием ревматических гранул разной степени зрелости. Диффузный постмиокардитический кардиосклероз. Фибринозно-геморрагический перикардит.

Таким образом, основным заболеванием больной Я. 47 лет явился ревматизм – системное заболевание

соединительной ткани инфекционно-аллергической природы, с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы волнообразного течения. В данном случае главным органом-мишенью явилось сердце. Об активности процесса свидетельствовало наличие диффузного межжелудочкового серозного миокардита с наличием множественных ревматических гранул разной степени зрелости. О длительности процесса говорит наличие спаечного процесса в полости перикарда. Непосредственной причиной смерти в данном случае следует считать тотальную сердечную недостаточность.

В данном клиническом примере морфологическим субстратом ревматического поражения сердца послужили ревматические гранулы разной степени «зрелости».

Ревматическая гранула, описанная впервые Ашоффом (Aschoff, 1904) и детально изученная В.Т.Талалаевым (1929 г.), гистологически представлена крупными базофильными гистиоцитами, гигантскими многоядерными клеточными элементами, миоцитами, а также тучными, плазматическими и лимфоидными клетками и является следствием клеточной воспалительной реакции. Назначение гранулы Ашоффа–Талалаева заключается в фагоцитозе некротических масс, содержащих остатки иммунных комплексов. Ревматическая гранула представляет собой разной величины узелки круглой, овальной или более вытянутой формы. Гранула имеет определенную динамику, отражающую реакцию иммунокомпетентной системы [5].

Выделяют 3 стадии в формировании гранулы. В I стадии вокруг очага фибриноидного некроза появляются крупные макрофаги с базофильной цитоплазмой и круглыми или овальными ядрами с центральным расположением хроматина («совиный глаз»). Эти клетки называют клетками Аничкова, они патогномоничны для ревмокардита. Иногда встречаются многоядерные гистиоциты – гигантские клетки Ашоффа. Ревматическая гранула при этом называется «цветущей».

Во II стадии, помимо макрофагов, происходит накопление Т-лимфоцитов.

Для III стадии характерна агрегация макрофагальных элементов, Т- и В-лимфоцитов. В дальнейшем реакции гиперчувствительности немедленного типа сменяются на реакции гиперчувствительности замедленного типа, в грануле появляются фибробласты, количество фибриноидного детрита уменьшается («увядающая» гранула), затем фибриноид полностью рассасывается и область гранулы склерозирована («рубцующаяся» гранула). Гранулы могут локализоваться по всему сердцу, однако чаще на задней стенке левого желудочка.

Ряды ревматических узлов следует рассматривать скорее как показатель ревматической патологии, чем ревматической активности.

Ревматические гранулы могут появляться в суставных сумках, апоневрозах, перитонзиллярной соединительной ткани, в строме других органов, но они не имеют типичного вида гранул Ашоффа–Талалаева, поскольку не содержат клеток Аничкова [5].

Ревматические гранулы при вскрытии встречаются в последнее время значительно реже, и обнаружение их в данном случае позволило без затруднений поставить окончательный диагноз ХРБС.

Учитывая клинику, анамнез, результаты обследований, диагностировать при жизни ХРБС в представленном клиническом примере сложно. Критерии Ки-

селя–Джонса для верификации диагноза в данном случае были либо стертые, либо неверно интерпретированы. Неясная природа нарушений ритма и поражение ТК без развития атеросклероза или инфекционного эндокардита могли бы направить клиническое обследование пациента по пути исключения ревматизма. Хотя известно, что ревматический эндокардит характеризуется преимущественным поражением митрального клапана, реже – аортального клапана [6, 7]. С целью диагностики ХРБС в данном клиническом случае было бы полезно определить в динамике нарастание титра антител антистрептолизина-О, анти-ДНКазы В [3, 6].

Основным критерием ревмокардита считается вальвулит. Учитывая возросшую роль и доступность ЭхоКГ в диагностике ХРБС или ОРЛ, появилась необходимость пересмотра критериев Киселя–Джонса с решением вопроса о включении доказанного с помощью доплер-ЭхоКГ кардита в число больших критериев ОРЛ. Экспертами Американской ассоциации сердца выделены четкие морфологические признаки ревматического вальвулита (ЭхоКГ-критерии) отдельно для аортального и митрального клапанов. Критерии разработаны как для острого поражения клапанов, так и для изменений клапанов, возникающих при развитии ХРБС. Однако критериев поражения ТК при ОРЛ или при ХРБС в данной работе нет [4].

Неоднородность заболеваемости ОРЛ, распространенности ХРБС привела к идее дифференцированного подхода к диагностике в зависимости от популяционных особенностей. Однако данный подход находится еще в стадии обсуждения с учетом высокой вероятности гипердиагностики ОРЛ.

## Литература/References

1. Балабанова Р.М., Эрдес Ш.Ф. Распространенность ревматических заболеваний в России в 2012–2013 гг. *Науч.-практ. ревматология*. 2015; 53 (2): 120–4. / Balabanova R.M., Erdes S.F. *Rasprostranennost' revmaticeskikh zabolevanii v Rossii v 2012–2013 gg. Nauch.-prakt. revmatologija*. 2015; 53 (2): 120–4. [in Russian]
2. Заболеваемость взрослого населения России в 2015 г. *Статистические материалы. Часть III. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Департамент мониторинга, анализа и стратегического развития здравоохранения, ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России*. М., 2016; с. 65–8. / *Zabolevaemost' vzroslogo naseleniia Rossii v 2015 g. Statisticheskie materialy. Chast' III. Ministerstvo zdravookbraniia Rossiiskoi Federatsii. Departament monitoringa, analiza i strategicheskogo razvitiia zdravookbraniia, FGBU "Tsentral'nyi nauchno-issledovatel'skii institut organizatsii i informatizatsii zdravookbraniia" Minzdrava Rossii*. М., 2016; с. 65–8. [in Russian]
3. Черкашин Д.В., Кучмин А.Н., Шуленин С.Н. и др. Ревматическая лихорадка. *Клин. медицина*. 2013; 7: 4–12. / *Sherkashev D.V., Kuchmin A.N., Shulenin S.N. i dr. Revmaticeskaja likhorradka. Klin. meditsina*. 2013; 7: 4–12. [in Russian]
4. Gewitz MN, Baltimore RS, Tani LY et al. Revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography. *Circulation* 2015; 131: 1806–18.
5. Пальцев М.А., Кактурский Л.В., Зайратьянц О.В. *Патологическая анатомия. Национальное руководство*. М.: ГОЭТАР-Медиа, 2011. / *Pal'tsev M.A., Kakturskii L.V., Zairat'ians O.V. Patologicheskaja anatomiia. Natsional'noe rukovodstvo*. М.: GOE-TAR-Media, 2011. [in Russian]
6. Белов Б.С., Бабаева А.Р. Новые критерии диагностики острой ревматической лихорадки (предложения американской ассоциации сердца по пересмотру критериев

Джонса). *Vestn. VolgGMU*. 2016; 2 (58): 3–7. / *Belov B.S., Babaeva A.R. Novye kriterii diagnostiki ostroi revmaticheskoi likboradki (predlozheniia amerikanskoi assotsiatsii serdtsa po peresmotru kriteriev Dzhonsa). Vestn. VolgGMU*. 2016; 2 (58): 3–7. [in Russian]

7. *Насонова В.А., Кузьмина Н.Н., Белов Б.С. Классификация и номенклатура ревматической лихорадки. Науч.-практ. ревматология*. 2004; 2: 48–51. / *Nasonova V.A., Kuz'mina N.N., Belov B.S. Klassifikatsiia i nomenklatura revmaticheskoi likboradki. Nauch.-prakt. revmatologiya*. 2004; 2: 48–51. [in Russian]

**Сведения об авторах**

**Цибульская Наталья Юрьевна** – канд. мед. наук, доц. каф. пропедевтики внутренних болезней и терапии ФГБОУ ВО «КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого». E-mail: solna33@yandex.ru

**Харьков Евгений Иванович** – д-р мед. наук, проф., зав. каф. пропедевтики внутренних болезней и терапии ФГБОУ ВО «КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого». E-mail: Harkov-50@mail.ru

---