

**КАФЕДРА ПЕДІАТРІЇ З МЕДИЧНОЮ  
ГЕНЕТИКОЮ**

**ТЕМА ЛЕКЦІЇ: “МІОКАРДИТИ.  
РЕВМАТИЧНА ГАРЯЧКА”**

# Визначення

МІОКАРДИТ-інфекційно-запальне захворювання міокарда з ураженням скоротливих кардіоміоцитів чи провідної системи серця.

# Етіологія міокардитів

1. Інфекційний фактор:
  - Віруси (ентеровіруси (ЕСНО, Коксакі А та В), грипу, парагрипу, ЦМВ, віруси герпесу, поліомієліту) – викликають міокардити у дітей будь-якого віку.
  - Бактерії (стрептококк - викликає міокардити у дітей з 5-6-річного віку, хламідії, риккетсії, дифтерійна паличка тощо).
  - Грибкові (кандидозні) та паразитарні міокардити – у дітей з імунодефіцитом.
2. Алергічний фактор – частіше харчова чи медикаментозна алергія (поствакцинальні, сироваткові міокардити).
3. Міокардити при дифузних захворюваннях сполучної тканини (ревматоїдний артрит, СКВ).
4. Ідіопатичні міокардити (міокардит Абрамова-Фідлера)- етіологія не з'ясована.

# Патогенез міокардитів

## Механізми ураження міокарду при міокардитах:

1. Прямий вплив збудника на кардіоміоцити (ентеровіруси, хламідії).
2. Судинні ураження міокарду (ураження ендотелію коронарних судин):
  - ✓ ендотеліотропними вірусами (грип, парагрип, аденовірус);
  - ✓ імунними комплексами.
3. Ураження міокарду антитілами чи активованими лімфоцитами (постстрептококові міокардити).

# Патогенез міокардитів

Прямий вплив збудика на кардіоміоцити

Судинні ураження міокарду

Ураження міокарду АТ, активованими лімфоцитами

Порушення енергетичного обміну міокарду:  
- обмеження надходження кисню та субстратів;  
- зниження активності ферментів циклу Кребса;  
- розмежування окислення та фосфорилування

Порушення утворення АТФ

Зниження УОС (ударного об'єму серця)

Компенсаторні реакції

Тахікардія

- 1) внаслідок активації симпатико-адреналової системи
- 2) рефлекторно при підвищенні тиску в порожнинних венах

Дозволяє підтримувати ХОС (хвилинний об'єм серця) на достатньому рівні  
 $ХОС = УОС \cdot ЧСС$

Патологічна гіпертрофія міокарду (зростання маси серцевого м'яза незалежно від розвитку скелетної мускулатури, не поширюється на коронарні судини та провідну систему серця)

Дилатація камер серця і розвиток серцевої недостатності

# Класифікація міокардитів

1. За походженням: вроджені, набуті.
2. За етіологією: вірусні, вірусно-бактеріальні, бактеріальні, паразитарні, грибкові, алергічні, ідіопатичні.
3. За формою (за переважною локалізацією процесу): кардит, ураження провідної системи серця.
4. За перебігом: гострий (до 3 міс.), підгострий (до 18 міс.), хронічний (>18 міс.).
5. За тяжкістю: легкий, середньотяжкий, тяжкий.
6. За ступенем СН: I, IIA, IIB, III.
7. Наслідки та ускладнення: міокардіосклероз, гіпертрофія міокарду, аритмії, тромбоемболічний синдром.

# Клініко-діагностичні критерії

## I. “Великі” ознаки (4 бала):

- 1) Збільшення розмірів камер серця або його порожнин, що доведене об’єктивними методами дослідження:
  - ✓ перкуторне збільшення меж серця,
  - ✓ збільшення порожнин серця за даними Ехо-КГ,
  - ✓  $\uparrow$  КТІ при Rö ОГК  $> 0,5$ .
- 2)  $\downarrow$  скоротливої здатності міокарда, що:
  - ✓ проявляється серцевою недостатністю (право- чи лівошлуночковою),
  - ✓ підтверджується даними Ехо-КГ ( $\downarrow$ УОС,  $\uparrow$ КДО,  $\downarrow$ ФВ  $< 30\%$ ).

# Клініко-діагностичні критерії

## I. “Середні” ознаки (2 бала):

- 1) Відсутність впливу вегетативної нервової системи на діяльність серця:
  - ✓ ригідність ритму,
  - ✓ відсутність дихальної аритмії за даними кардіоінтервалографії.
- 2) Наявність у крові серцевого антигену та антикардиальних антитіл.
- 3) Збільшення рівня в крові кардіоспецифічних ферментів (ЛДГ, АсАТ, малатДГ, КФК) в 2 чи більше раз.
- 4) ЕКГ-ознаки гіпертрофії відділів серця.
- 5) ЕКГ-ознаки ішемії міокарду (↓вольтажу ЕКГ, ↓амплітуди, двофазний чи від’ємний зубець Т, зміщення сегменту ST вище або нижче ізолінії, патологічний зубець Q).



# Клініко-діагностичні критерії

## II. “Малі” ознаки (1 бал):

- 1) Кардіалгії (найбільш виражені при коронариті);
- 2) Ослаблення I тону;
- 3) Тахі- чи брадикардія;
- 4) Патологічний III тон;
- 5) Ритм “галопа”;
- 6) Систолічний шум на верхівці;
- 7) Синоатриальна, атрио-вентрикулярна блокада;
- 8) Порушення шлуночкової провідності;
- 9) Екстрасистолія;
- 0) Ектопічні ритми;
- 1) Зміщення ST;
- 2) Зміни зубця T.

Діагноз міокардиту є достовірним при сумі балів 5 і вище при обов’язковій наявності 1 великої ознаки чи ознаки середньої значущості.

# Диференційна діагностика

1. Ревматизм
2. Інфекційний ендокардит
3. Вегето-судинна дистонія
4. Тонзилогенна кардіопатія
5. Вроджені вади серця (ДМПП, ДМШП, відкритий артеріальний проток).

# Лікування

1. Режим ліжковий до нормалізації температури тіла і зникнення явищ СН.
2. Дієта- стіл №10, збагачення їжі  $K^+$ , обмеження рідини та солі.
3. Медикаментозна терапія:
  - **Етіотропне лікування:**
    - При стрептококковій етіології – напівсинтетичні пеніциліни (ампіцилін, оксацилін 100 мг/кг) або “захищені” пеніциліни (амоксиклав 50 мг/кг).
    - При хламідійній етіології – макроліди (рокситроміцин, кларитроміцин 15 мг/кг).
    - При вірусній етіології – застосування рекомбінантного інтерферону.

# Лікування

- **Патогенетична терапія:**

- Лікування СН- призначення серцевих глікозидів в нисичуючій дозі.

## **Ефекти серцевих глікозидів:**

- 1) Позитивний інотропний (↑сили серцевих скорочень, ↑УОС, ↑ХОС).
- 2) Негативний хронотропний (↓ЧСС).
- 3) Негативний дромотропний (погіршення СА та АВ- провідності без впливу на внутрішньошлуночкову провідність)
- 4) Позитивний батмотропний ефект (↑ збудливості)

# Лікування

- **Патогенетична терапія:**
  - Кардіотонічні препарати (рибоксин, оротат калію, АТФ-лонг, фосфаден, L-карнітин)
  - Мікроелементні препарати- на фоні терапії СГ обов'язково необхідні препарати  $K^+$  (аспаркам, панангін), при наявності доведеної гіпокальціємії – препарати кальцію.
  - За наявності набряків – призначення діуретиків (краще спіронолактон, оскільки фуросемід підвищує токсичність СГ).

# Лікування

- **Патогенетична терапія:**
  - Протизапальна терапія:
    - ✓ Нестероїдні протизапальні препарати (аспірин 10-15 мг/кг, ібупрофен 5-10 мг/кг. Індометацин 3-5 мг/кг, німесулід 1-3 мг/кг.
    - ✓ При вираженій активності процесу, серцевій недостатності – глюкокортикоїди коротким курсом 0,5-1 мг/кг за преднізолоном.
    - ✓ При хронічному міокардиті – делагіл 5-8 мг/кг протягом 2-3 місяців.

# Визначення

**Ревматизм** (ревматична гарячка (РГ), хвороба Сокольського-Буйо)- системне запальне захворювання сполучної тканини з переважним ураженням серцево-судинної системи, яке виникає у осіб молодого віку.

Згідно сучасних уявлень – ревматична гарячка є гострим захворюванням, яке завершується або повним видужанням, або у 40-60% при ураженні серця – формуванням вади.

Хронічний перебіг захворювання заперечується. Прогресування вади серця пов'язується з рецидивами гарячки, змінами гемодинаміки в ділянці ураження, тромбоутворенням, розростанням сполучної тканини або розвитком інфекційного ендокардиту.

# Епідеміологія

- Поширеність РГ в розвинених країнах  $\approx 0,005\%$ , в Україні  $0,07\%$ .
- Найбільш часто хворіють діти 11-14 років, в 3 рази менше хворіють діти віком 7-10 років, в 50-75 разів менше діти 3-7 років, до 3 років зустрічається дуже рідко, в малюковому віці не зустрічається.
- Для сучасного перебігу РГ характерно:
  - ✓ Відносна стабілізація захворюваності на РГ в більшості країн,
  - ✓ Збільшення випадків малосимптомного (латентного) перебігу,
  - ✓ Тенденція до зростання випадків початку захворювання в більш старшому віці ( $>20$  років),
  - ✓ Зменшення частоти ураження клапанів серця і формування вад серця.



# Етіологія

Доведеним фактором виникнення РГ є  $\beta$ -гемолітичний стрептококк групи А (існує  $\approx 10$  ревматогенних серотипів).

## **Докази стрептококкової теорії виникнення РГ:**

1. Зв'язок виникнення РГ з наявністю хронічних вогнищ інфекції в організмі (мигдалики) та наявністю токсинів стрептококка в крові;
2. Високі титри АСЛ-О, антистрептогіалуронідази та інших антистрептококкових АТ;
3. Санація хронічних вогнищ стрептокової інфекції зменшує вірогідність рецидиву РГ;
4. Висока ефективність препаратів пеніцилінового ряду при РГ;
5. РГ має характер інфекційно-алергічного захворювання: лихоманка, лейкоцитоз тощо.

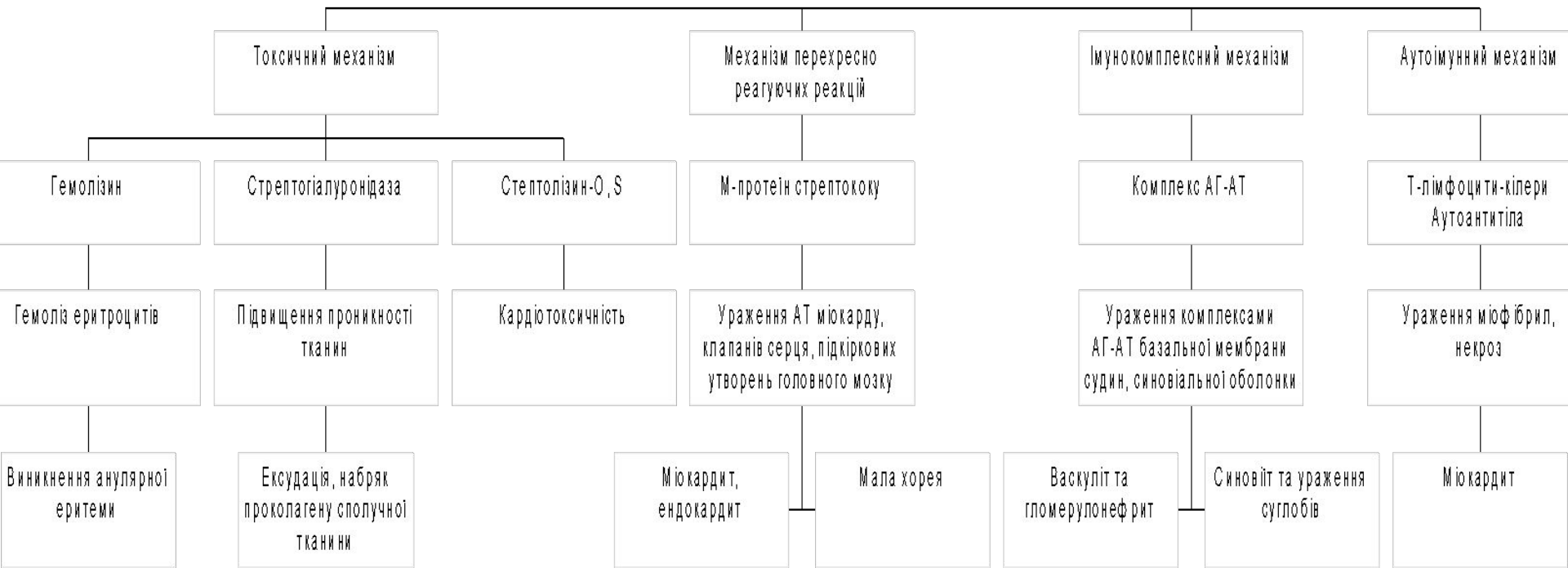
# Етіологія

Оскільки ревматогенні штами стрептококку викликають розвиток РГ лише у 3 осіб з 100, необхідною умовою є наявність низки факторів ризику:

1. Сімейний анамнез (хворіють частіше діти, якщо хоча б 1 з батьків має РГ або інше ДЗСТ);
2. Вік 7-15 років;
3. Жіноча стать;
4. Наявність сполучнотканинної дисплазії;
5. Наявність HLA D8, D17.

# Патогенез

## Токсико-імунологічна теорія- РГ



# Патогенез

## Етапи патогенезу ревматичної гарячки

1. Ангіна, фарингіт або тонзиліт, симптоми яких швидко минають.
2. “Світлий проміжок” 2-3 тижні – відсутність клінічних проявів (синтез АТ).
3. Розвиток РГ.

# Класифікація РГ

## III Національний конгрес ревматологів України (2001 р.)

Клінічні варіанти	Клінічні прояви		Активність процесу	Можливе завершення	СН
	Основні	Додаткові			
1. Гостра РГ 2. Рецидивуюча (повторна) РГ	Кардит Артрит Хорея Анулярна еритема Ревматичні вузлики	Лихоманка Артралгії Абдомінальний синдром Серозити	I (мінімальна) II (помірна) III (висока)	1) Без серцевих змін 2) Ревматична хвороба серця: - Без вади серця - Вада серця - Неактивна фаза	I (ФК I-II) II А (ФК II-III) II Б (ФК III-IV) III (ФК IV)

# Клініка (початкові прояви)

- Гострий початок, іноді підгострий
- Підвищення температури тіла 38-39°C
- Слабкість, ↓ апетиту, ↑ пітливість
- Швидкоминаючі артралгії
- Блідість шкіри, головний біль
- Носові кровотечі

# Клініка

## Ревмокардит

- Ревмокардит виникає у 90-95% випадків вже при I атаці РГ
  - Клініко-діагностичні критерії міокардиту такі ж, як для неревматичних міокардитів.
  - ЕКГ:
    - ✓ **Порушення синусового ритму (тахі- ич брадиаритмія), міграція водія ритму, іноді- екстрасистоля.**
    - ✓ **Порушення провідності- ↑PQ до розвитку АВ-блокади I ст.**
- Характерна ЕКГ-тріада: ↑PQ, зміщення сегменту ST, зміни зубця T
- ФКГ:
    - ✓ **↓ амплітуди I тону;**
    - ✓ **Патологічні III та IV тони;**
    - ✓ **Систолічний шум- середньочастотний, середньоамплітудний, окремий від I тону, займає 1/3-1/2 систоли.**
  - Rö: ↑ камер серця, КТІ >0,5.
  - Ехо-КГ: ↑ розмірів лівого шлуночка.

# Клініка

## Ревмокардит

- При розвитку **ендокардиту** (у 55%) – симптом “ножиць” (на 2-3 тижнів захворювання стан хворого покращується, а систолічний шум наростає). Частіше вражається мітральний клапан, рідше – аортальний.
- **Перикардит** (5-20%, останнім часом завдяки УЗД – до 40%). Є проявом панкардиту, ізолювано не зустрічається.
- ✓ Важкий стан хворого
- ✓ При сухому – біль в ділянці серця, шум тертя перикарду по лівому краю грудини
- ✓ При ексудативному – прояви СН ІІБ, ІІІ ст., набряк і ціаноз обличчя і шиї, розширення всіх меж відносної серцевої тупості, зникнення верхівкового поштовху, ослаблення тонів серця, тахікардія, ритм галопу, збільшення печінки
- ✓ Rö: тінь серця трапецієподібна або округла, кардіо-діафрагмальний кут тупий
- ✓ ЕКГ: зміщення сегменту ST, зміни зубця T (сплющений→двофазний→негативний).
- ✓ Ехо-КГ: потовщення листків перикарду з ехонегативним простором між ними.



# Клініка

## Ревматичний поліартрит

- Виникає у 70-80% при першій атаці РГ, у 30% при рецидиві РГ.
- Ураження крупних суглобів (колінний, гомілковий, ліктьовий, плечовий)
- “Летючість” ураження – мігруючий характер ураження, коли ознаки швидко зникають в одному суглобі і з’являються в іншому.
- Артрит має всі ознаки запалення: біль, почервоніння, набряк тканин, підвищення температури над суглобом, обмеження функції, останнім часом перебіг у вигляді артралгій.
- Зміни в суглобі швидко минають з повним відновленням функції
- Відзначається виражений ефект від терапії НПЗП
- Не характерні Rö- зміни в суглобі та деформація суглобів

# Клініка

## Ревматична хорея

- Виникає внаслідок ураження підкіркових рухових центрів (putamen, globus pallidus, corpus striatum, subst. nigra та ін.)
  - Виникає частіше у дівчаток 5-13 років, є проявом значної активності РГ
  - **Основні синдроми:**
1. **Гіперкінетичний:**
    - ✓ Руховий неспокій, неможливість виконувати звичайні рухи, гримаси, мимовільні рухи кінцівок і тулуба, порушення мови.
    - ✓ Ранні прояви – порушення почерку, неможливість виконувати точні рухи (застебнути гудзик, зав'язати шнурки).
    - ✓ **Характерні діагностичні симптоми:**
      - Хореїчної руки – при витягуванні вперед рука згинається в зап'ястковому та розгинається в п'ястно-фалангових суглобах;
      - Черні (парадоксальний рух діафрагми) – на вдиху діафрагма піднімається і втягується живіт;
      - Філатова (“очей та язика”) – дитина не може висунути язик при закритих очах;
      - Неможливість виконати пальце-носову та п'яtkово-колінну пробу
  2. **Гіпотонічний:**
    - ✓ Симптом “дряблих плечей”
    - ✓ Симптом “складного ножа”
    - ✓ Відсутність чи ослаблення черевних та сухожилкових рефлексів
  3. **Неврастенічні та психо-емоційні порушення** – капризність, неспокій, порушення сну, іноді- психози.

# Клініка

## Ревматичні вузлики та анулярна еритема

- **Ревматичні вузлики:**
  - розташовуються на суглобових капсулах, сухожилках, фасціях, надкісниці;
  - найчастіша локалізація- бокові та розгинальні поверхні суглобів пальців, ліктьових, колінних суглобів, на лобі, потилиці, остистих відростках хребців;
  - розмір від 2-3 мм до 5-8 мм;
  - з'являються швидко, зникають поволі протягом 3-4 тижнів, зникають безслідно.
- **Анулярна (кільцеподібна) еритема:**
  - кільця або напівкільця розміром від 2,5 см до дитячої долоні;
  - колір – рожево-червоний, іноді – синьо-фіолетовий;
  - розташовується на бокових поверхнях тулуба, спині, животі, іноді на обличчі, ніколи не буває на долонях і підшвах;
  - не виступає над поверхнею шкіри;
  - з'являється непомітно, зникає безслідно- не залишає пігментації, лущення.

# Клініка

## Особливості вісцерального ревматизму

1. **Ураження плеври:** сухі плеврити зі швидкоплинним перебігом, без залишкових явищ, частіше костальної, іноді – діафрагмальної локалізації;
2. **Ураження очеревини:** сухий обмежений перитоніт з локалізацією в брижі кишечника, з фібринозним випотом, імітує клініку “гострого живота”.
3. **Пневмонії:** частіше дольові, за типом крупозних, без катаральних явищ з високим лейкоцитозом та низьким ефектом від АБ-терапії.
4. **Нефрит:** вогнищевий, має доброякісний перебіг, клінічно проявляється лише сечовим синдромом (еритроцитурія, лейкоцитурія, протеїнурія, циліндрурія), який зберігається від декількох днів до декількох тижнів.
5. **Ураження очей:** ірит, іридоцикліт, склерит.

# Клініка

## Чинники ризику рецидиву ревматизму

1. Хворі з непереносимістю препаратів пеніцилінового ряду;
2. Хворі з наявністю рецидиву РГ в анамнезі;
3. Діти, що перенесли важкий кардит;
4. Діти раннього віку (чим менше вік дитини при розвитку гострої РГ, тим вище ризик рецидиву);
5. Діти, які мають високі титри антитіл на тлі затихання активності ревматичного процесу.

# Діагностичні критерії

## (А.А. Кисель-Т. Jones)

### I. Великі (специфічні):

1. Кардит
2. Поліартрит
3. Хорея
4. Ревматичні вузлики
5. Анулярна еритема

### II. Малі (неспецифічні):

1. Клінічні: гарячка, артралгії, біль в животі, підвищення проникності капілярів, носові кровотечі.
2. Лабораторні: лейкоцитоз, ↑ШОЕ, С-реактивний білок, ↑титра АСЛ-О, ↑PQ на ЕКГ, висів культури β-гемолітичного стрептокока групи А із зів.

### Додаткові критерії:

- зв'язок захворювання з перенесеною стрептококовою інфекцією;
- ефект від протистрептокової терапії.

Для встановлення діагнозу необхідно 2 великих та 1 малий критерій або 1 великий та 2 малих.

# Ступені активності

## III ст. (максимальна активність):

Клінічні ознаки: панкардит, гострий чи підгострий ревмокардит з НК ІІА-ІІІ ст., що погано піддається лікуванню, гострий чи підгострий ревмокардит в поєднанні з полісерозитом, хореєю з вираженою активністю, підвищення проникності капілярів ІІ-ІІІ ст.

Рö: прогресуюча кардіомегалія, наявність плевроперикардаль-ного випоту або спайок, які зменшуються при лікуванні.

ЕКГ: подовження PQ, екстрасистолія, пароксизмальна тахікардія, ознаки коронариту.

ФКГ: ослаблення І тону на верхівці, апікальний систолічний шум, додатковий ІІІ тон, ритм “галоу”.

Лабораторні ознаки: нейтрофільний лейкоцитоз  $>10 \cdot 10^9/\text{л}$ ,  $\uparrow$ ШОЕ  $>30$  мм/год., С-реактивний білок “+++” або “++++”,  $\uparrow$ рівень фібриногену  $>4$  г/л, диспротеїнемія -  $\uparrow$ вміст  $\alpha_2$ -глобулінів  $>12\%$  та  $\gamma$ -глобулінів 23-25%, серомукоїд  $>0,6$  од., титр антистрептококових антитіл в 3-5 раз перевищує норму (норма -200-250 од.).

# Ступені активності

## II ст. (помірна активність):

Клінічні ознаки: підгострий ревмокардит з НК I-IIA ст., що погано піддається лікуванню, підгострий ревмокардит в поєднанні з поліартритом, плевритом, нефропатією, хореею, підвищення проникності капілярів II ст.

Rö: ознаки кардіомегалії, наявність плевроперикардимальних спайок, які зменшуються при лікуванні.

ЕКГ: подовження PQ, порушення ритму та провідності.

ФКГ: зміни, як і при III ст. активності.

Лабораторні ознаки: нейтрофільний лейкоцитоз  $8-10 \cdot 10^9/\text{л}$ ,  $\uparrow$ ШОЕ 20-30 мм/год., С-реактивний білок “++” або “+++”, рівень фібриногену нормальний або на верхній межі норми,  $\uparrow$ вміст  $\alpha_2$ -глобулінів 8-12% та  $\gamma$ -глобулінів 20-23%, серомукоїд 0,3-0,6 од., титр антистрептококових антитіл в 1,5-3 рази перевищує норму.



# Ступені активності

## I ст. (мінімальна активність):

Клінічні ознаки: підгострий, затяжний або латентний ревмокардит, що погано піддається лікуванню, затяжний в поєднанні з ураженням серозних оболонок, ревматичними вузликами, анулярною еритемою, підвищення проникності капілярів I-II ст.

Rö: ознаки кардіомегалії, ознаки вада серця зі змінами легеневого кровотоку.

ЕКГ та ФКГ – мало інформативні.

Лабораторні ознаки: лейкоцитоз відсутній, нейтрофільний зсув вліво,  $\uparrow$ ШОЕ до 20 мм/год., С-реактивний білок “-” або “+”, рівень фібриногену нормальний, вміст  $\alpha_2$ - та  $\gamma$ -глобулінів нормальний або дещо підвищений, серомукоїд в нормі, титр антистрептококових антитіл на верхній межі норми.

# Диференційний діагноз

## 1. При наявності ревмокардиту:

- З неревматичним міокардитом.
- З інфекційним ендокардитом.
- З вродженими вадами серця – за наявності ревматичної вади.
- З декомпенсованим хронічним тонзилітом
- З вегето-судинною дистонією.

## 2. При наявності ревматичного поліартриту:

- З ювенільним ревматоїдним артритом.
- З артритом при СЧВ.
- З реактивними (хламідійними) артритами.
- З остеомієлітом.
- З туберкульозом суглобів.
- З гострим лейкозом.

## 3. При наявності хореї:

- З неврозом нав'язливих рухів.
- З психічними розладами (шизофренія та ін.).

Дякую за увагу!