

Утверждено приказом МЗ КР  
№468 от 07.05.2024 г.

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ КЫРГЫЗСКОЙ  
РЕСПУБЛИКИ**

**Национальный центр кардиологии и терапии имени академика М.М  
Миррахимова**

**Кыргызский государственный медицинский институт переподготовки и  
повышения квалификации имени С.Б. Даниярова**

**КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ  
ПО ДИАГНОСТИКЕ, ВЕДЕНИЮ И ЛЕЧЕНИЮ ОСТРОЙ  
РЕВМАТИЧЕСКОЙ ЛИХОРАДКИ И ХРОНИЧЕСКОЙ  
РЕВМАТИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА  
(для всех уровней здравоохранения)**

**БИШКЕК-2024**

Оглавление

<b>КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА .....</b>	<b>4</b>
<b>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....</b>	<b>4</b>
<b>ОЦЕНКА НАЙДЕННЫХ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ И ДОКАЗАТЕЛЬСТВ .....</b>	<b>6</b>
<b>ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА, КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ РФ, 2021 [15].....</b>	<b>7</b>
<b>КЛАПАННОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА .....</b>	<b>7</b>
<b>ОСНОВНЫЕ ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ .....</b>	<b>9</b>
<b>КЛАССИФИКАЦИЯ .....</b>	<b>10</b>
<b>РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОЦЕНКЕ АКТИВНОСТИ ОРЛ/ХРБС .....</b>	<b>16</b>
<b>ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА .....</b>	<b>17</b>
<b>РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ И ОБОСНОВАНИЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ .....</b>	<b>22</b>
<b>ДИАГНОСТИКА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ, ОЦЕНКА ПЛОДА .....</b>	<b>27</b>
<b>ПРЕГРВИДАРНАЯ ПОДГОТОВКА У ЖЕНЩИН С ХРБС .....</b>	<b>30</b>
<b>РЕКОМЕНДАЦИИ ПО НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОМУ ЛЕЧЕНИЮ ОРЛ/ХРБС.....</b>	<b>33</b>
<b>• ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПРЕДУСМАТРИВАЕТ ПРОДОЛЖЕНИЕ ПРОТИВОРЕЦИДИВНОЙ ТЕРАПИИ, УЛУЧШЕНИЕ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ, ПОВЫШЕНИЕ ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ ЗАЩИТЫ ПАЦИЕНТА И САНАЦИЮ ХРОНИЧЕСКИХ ОЧАГОВ ИНФЕКЦИИ. ....</b>	<b>35</b>
<b>РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛЕЧЕНИЮ ОРЛ/ХРБС .....</b>	<b>35</b>
<b>ЛЕЧЕНИЕ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ.....</b>	<b>45</b>
<b>ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ РОДОВ.....</b>	<b>46</b>
<b>КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ .....</b>	<b>51</b>
<b>ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ И КОРМЛЕНИИ ГРУДЬЮ [12, 30, 32].....</b>	<b>54</b>
<b>РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ .....</b>	<b>60</b>
<b>РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ГОСПИТАЛИЗАЦИИ БЕРЕМЕННЫХ.....</b>	<b>72</b>

<b>ПРИЛОЖЕНИЯ №1-14. ....</b>	<b>75</b>
<b>СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ: .....</b>	<b>89</b>
<b>СОСТАВ РАБОЧЕЙ МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОЙ ГРУППЫ ПО СОЗДАНИЮ РУКОВОДСТВА .....</b>	<b>92</b>

## КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА

острая ревматическая лихорадка, хроническая ревматическая болезнь сердца, беременность

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АГ	-	Антиген
АТ	-	Антитела
АЛТ	-	аланинаминотрансфераза
АРР	-	Ассоциация ревматологов России
АСТ	-	аспартатаминотрансфераза
АСЛ-О	-	антитела к стрептолизину О
АЧТВ	-	активированное частичное тромбопластиновое время
БГСА	-	$\beta$ -гемолитический стрептококк группы А
ГКС	-	глюкокортикостероиды
ДНК-аза В	-	дезоксирибонуклеаза В
в/в	-	внутривенное
в/м	-	внутримышечное
в/с	-	внутрисуставное
ВОЗ	-	Всемирная организация здравоохранения
ГКС	-	глюкокортикостероиды
ГХ	-	гидроксихлорохин
ЖКТ	-	желудочно-кишечный тракт
ИАПФ	-	ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИЛ	-	Интерлейкин
ИЭ	-	Инфекционный эндокардит
КГМА	-	Кыргызская государственная медицинская академия им. И.К. Ахунбаева
К+	-	калий
КТ	-	компьютерная томография
КФК	-	креатинфосфокиназа
ЛС	-	лекарственные средства
ЛЗ*	-	линкозаминины
ЛФК	-	лечебная физкультура
МКБ-10	-	Международная классификация болезней 10-го пересмотра
МНН	-	международное непатентованное наименование
МНО	-	Международное нормализованное отношение
МРТ	-	магнитно-резонансная томография
НЛР	-	нежелательная лекарственная реакция
НПВП	-	нестероидные противовоспалительные препараты
Na+	-	натрий
ОАК	-	общий анализ крови
ОАМ	-	общий анализ мочи
ООАВ	-	общая оценка артралгий врачом
ООЗП	-	общая оценка здоровья пациентом
ООСЗ	-	общая оценка состояния здоровья
ОРЛ	-	острая ревматическая лихорадка
п/к	-	подкожно
ПРЛ	-	повторная ревматическая лихорадка
ПКС	-	протезы клапанов сердца
ПВ	-	протромбиновое время
ПТИ	-	протромбиновый индекс

РКИ*	- рандомизированные контролируемые исследования
РПС*	- ревматические пороки сердца
РФ	- ревматоидный фактор
ОРГК	- обзорная рентгенограмма грудной клетки
СКВ	- системная красная волчанка
ССД	- системная склеродермия
ССЗ	- сердечно-сосудистые заболевания
ССС	- сердечно-сосудистая система
СРБ	- С-реактивный белок
СОЭ	- скорость оседания эритроцитов
ЦЭЗ*	- Центр электронного здравоохранения
УД	- уровень доказательности рекомендаций
УЗИ	- ультразвуковое исследование
ФК	- функциональный класс
ФНО- $\alpha$	- фактор некроза опухоли-альфа
ФП	- фибрилляция предсердий
ЦИК	- циркулирующие иммунные комплексы
ЦОГ	- циклооксигеназа
ЦФ*	- цефалоспорины
ЦСМ	- Центры семейной медицины
ЧПЭхоКГ	- Чрезпищеводная эхокардиография
ЭКГ	- электрокардиография
ЭРЦ*	- эритромицин
ЭХОКГ	- эхокардиография
EULAR	- Европейская антиревматическая лига (European League Against Rheumatism)
ACR	- Американская Коллегия ревматологов (American College of Rheumatology)
HAQ	- Health Assessment Questionnaire (Multi-dimensional HAQ –MD-HAQ) Опросник оценки состояния здоровья (многомерный HAQ – MD-HAQ)
FDA	- Food and Drug Administration

## Оценка найденных клинических рекомендаций и доказательств

В результате проведённого поиска было найдено обновленных 3 клинических руководств по диагностике и лечению ОРЛ, которые содержали необходимую информацию, соответствующую задаче рабочей группы (см. табл. Характеристика отобранных клинических руководств).

### Характеристика отобранных клинических рекомендаций

№	Название руководства	Качество	Новизна	Применимость	Варианты действий
1	2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines	+++	+++	++	Взята за основу при разработке клинического руководства
2	The 2020 Australian guideline for prevention, diagnosis and management of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease	+++	++++	+++	Взяты отдельные рекомендации по диагностике, ведению, лечению, мониторингу эффективности и безопасности лечения
3	Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy, European Heart Journal (2018) 39, 3165–3241 [10-12]	+++	++++	+++	Взяты отдельные рекомендации по диагностике, ведению, лечению, мониторингу эффективности и безопасности лечения при беременности
4	Pregnancy and Heart Disease Practice Bulletin <a href="#">PB</a> Number 212 May 2019 [13-14]	++	++	++	Взяты отдельные рекомендации по лечению и наблюдению, оценке лечения ОРЛ у беременных

5	Острая ревматическая лихорадка, Клинические рекомендации РФ, 2021 [15]	++	++	++	Отдельные рекомендации по ведению, профилактике, динамическому наблюдению ОРЛ
6	Рекомендации Европейского общества кардиологов (ЕОК, ESC) и Европейской ассоциации кардиоторакальной хирургии (EACTS) по лечению клапанной болезни сердца	++	++	++	Взяты отдельные рекомендации по диагностике, ведению и лечению

Предпочтение для разработки руководства основывались на вебсайте NICE, EULAR, ACR, РФ. По черновому варианту были получены комментарии и замечания специалистов. Обновление данного руководства предполагается по мере появления новых данных.

Так как в найденных клинических руководствах МДРГ были найдены необходимые рекомендации по диагностике и лечению ОРЛ, то дополнительный поиск медицинских публикаций по результатам метаанализов, систематических обзоров, РКИ и т.д. в международных базах не проводился.

### **Шкала уровней доказательности и градации рекомендаций**

В связи с тем, что на сегодняшний день имеются доказательства по различным вмешательствам при диагностике и лечению острой ревматической лихорадки, основные клинические рекомендации представлены на основании рекомендаций выбранных международных руководств, которые были приняты за основу группой разработчиков национального руководства при обсуждении (с использованием метода Делфи).

Все ключевые рекомендации в клиническом руководстве выделены в рамки-боксы. Ключевые рекомендации с представлением их уровней доказательности и убедительности были адаптированы по шкале SIGN-50 на 4 уровня А, В, С, D [8].

<b>A</b>	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты
----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>B</b>	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с не высоким (+) риском систематической ошибки
----------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>C</b>	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+)
----------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>D</b>	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование, или мнение экспертов
----------	--------------------------------------------------------------------------------

Классы рекомендаций	Определение	Предлагаемая формулировка
Класс I	Доказано, что данный вид лечения или диагностики полезен и эффективен.	Рекомендуется/ показан
Класс II	Существуют противоречивые доказательства и/или мнения о пользе/эффективности данного вида лечения или диагностики.	
Класс IIa	Преобладают доказательства/мнения, свидетельствующие о пользе/эффективности.	Целесообразно применять
Класс IIb	Существующие доказательства/мнения в меньшей степени подтверждают пользу/эффективность данного вида лечения.	Можно применять
Класс III	Доказано или достигнуто соглашение, что данный вид лечения или диагностики не полезен/не эффективен, а в некоторых случаях может быть вреден.	Не рекомендуется

Данный национальный клинический протокол дополнен алгоритмами, формой по критериям оценки качества медицинской помощи при диагностике и лечению ОРЛ (Приложения 1-14).

## ОСНОВНЫЕ ТЕРМИНЫ И ОПРЕДЕЛЕНИЯ

**Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ)** — постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц (главным образом, молодого возраста, от 7-15 лет) в связи с аутоиммунным ответом организма на антиген стрептококка и перекрёстной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

**Хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС)** - заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшихся после перенесённой острой ревматической лихорадки.

**Недифференцированный артрит (НДА)** – воспалительное поражение одного или нескольких суставов, которое не может быть отнесено к какой-либо определенной нозологической форме, поскольку не соответствует классификационным критериям ревматоидного артрита (РА) или какого-либо другого заболевания.

**Нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП)** – группа синтетических лекарственных средств, обладающих симптоматическим обезболивающим, жаропонижающим и противовоспалительным эффектами, связанными в первую очередь с ингибированием активности циклооксигеназы – фермента, регулирующего синтез простагландинов.

**Глюкокортикостероиды (ГКС)** – синтетические стероидные гормоны, обладающие естественной противовоспалительной активностью.

**Низкие дозы ГК** – дозы ГК менее 7,5 мг/день преднизолона (или эквивалентная доза другого ГК).

**Средние дозы ГК** – 7.5-30 мг/день преднизолона (или эквивалентная доза другого ГК).

**Высокие дозы ГК** – более 30 мг/день преднизолона (или эквивалентная доза другого ГК).

**Антитело к стрептолизину О (АСЛО)** – представляет собой антитело, синтезированное организмом против одного из антигенов стрептококка стрептолизина О — иммуногенного, кислородно-лабильного стрептококкового гемолитического экзотоксина, продуцируемого большинством штаммов стрептококков группы А и многих штаммов групп С и G.

**Нежелательная лекарственная реакция (НЛР)** – любое неблагоприятное явление, которое развивается в момент клинического

использования лекарственного препарата и не относится к его заведомо ожидаемым терапевтическим эффектам.

**Липидный профиль** – биохимический анализ, позволяющий объективизировать нарушения в жировом обмене организма, к которому относятся холестерин (ХС), липопротеиды высокой плотности (ЛПВП), липопротеиды низкой плотности (ЛПНП), триглицериды (ТГ).

**Стандартные инфузионные реакции (СИР)** – НЛР, связанные с проведением инфузии лекарственного препарата.

## КЛАССИФИКАЦИЯ

I. Клинические формы: острая ревматическая лихорадка, повторная ревматическая лихорадка.

II. Клинические проявления

A. Основные: кардит, артрит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки.

Б. Дополнительные: лихорадка, артралгия, абдоминальный синдром, серозиты.

III. Исходы

A. Выздоровление.

Б. Хроническая ревматическая болезнь сердца

- без порока сердца;

- с пороком сердца.

IV. Недостаточность кровообращения

По классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации — NYHA (функциональные классы 0, I, II, III, IV).

I. Клинические формы: острая ревматическая лихорадка, повторная ревматическая лихорадка.

### Кодирование по МКБ-10

**M100-102 Острая ревматическая лихорадка**

**M100** Ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца  
Артрит ревматический острый или подострый

**M101** Ревматическая лихорадка с вовлечением сердца

**M102** Ревматическая хорея  
Включена: хорея Сиденгама

**M105-109 Хронические ревматические болезни сердца**

**M105** Ревматические болезни митрального клапана  
Включены: состояния, классифицированные в рубриках I05.0 и I05.2-I05.9, уточненные или не уточненные как

**M106** ревматические

**M107** Ревматические болезни аортального клапана

**M108** Ревматические болезни трехстворчатого клапана

## **Поражения нескольких клапанов**

**M109** Включены: случаи, уточненные как ревматические или неуточненного генеза

## **Другие ревматические болезни сердца**

### **Кодирование по МКБ-11**

### **Острая ревматическая лихорадка**

- 1B40.Z** **Острая ревматическая лихорадка без упоминания о поражении сердца неуточненная**  
Острый ревматический перикардит, ревматическая лихорадка с перикардитом
- 1B41.0 Ревматический миокардит  
миокардит при ревматической лихорадке
- BC42.3 Острая ревматическая лихорадка с сердечным приступом  
Острый ревматический перикардит
- 1B41 Острый ревматический эндокардит
- 1B41.0 Ревматический аортит
- 1B41.1 Другой уточненный острый ревматический эндокардит
- 1B41.10 Острый ревматический эндокардит, неуточненный
- 1B41.1Y острая **ревматическая лихорадка** с эндокардитом
- 1B41.1Z Острый ревматический миокардит  
активная **ревматическая лихорадка** с миокардитом
- 1B41.2 Другая острая ревматическая болезнь сердца  
гипертрофия сердца при активной **ревматической** лихорадке
- 1B41.Y Острая ревматическая болезнь сердца, неуточненная  
**Острая ревматическая лихорадка с поражением сердца**
- 1B41.Z
- 1B42** **Ревматическая хорея**
- 1B40.Y Другая уточненная **острая ревматическая лихорадка** без упоминания о поражении сердца

### **Хроническая ревматическая болезнь сердца**

- BB21 Хронический ревматический перикардит  
перикардит при неактивной или стихшей ревматической лихорадке
- BC20.0 Ревматические заболевания эндокарда, клапан не уточнен  
неактивная или стихшая **ревматическая лихорадка** с эндокардитом
- BC20.1 Ревматическая болезнь сердца неуточненная

- ревматическая лихорадка**, неактивная или стихшая, с кардитом
- BC20.Y Другая уточненная хроническая ревматическая болезнь сердца неактивная или стихшая **ревматическая лихорадка** с левожелудочковой недостаточностью
- BC20.Z Хроническая ревматическая болезнь сердца, неуточненная
- BC00 Поражение нескольких клапанов сердца (многоклапанное поражение)** неактивная или стихшая **ревматическая лихорадка** с митральным эндокардитом и вовлечением аортального клапана

### Классификационное определение ревматической болезни сердца (РБС)

Латентная РБС	Бессимптомная РБС, диагностированная с помощью эхокардиографического скрининга, что может проявляться  клинически (патологический шум) или субклинически (отсутствием клинических признаков)
Субклиническая РБС	РБС без аускультативно слышимого шума или других клинических симптомов, или признаков†. Субклиническая  РБС диагностируется только с помощью эхокардиографии и, как правило, менее выражена, чем клиническая РБС
Клиническая РБС	РБС с клиническими симптомами или признаками, включая патологические шумы в сердце. Для подтверждения диагноза необходима эхокардиография.

† Обнаружение шума без эхокардиографии имеет слабую чувствительность и специфичность для диагностики РБС.

Известно, что ревматические пороки сердца (РПС) и связанное с ними функциональное состояние сердца по-разному влияют на течение беременности и представляют разную степень риска для матери и плода. Ниже представлена классификация пороков клапанов сердца в соответствии с риском для беременности (табл. 1). Эта классификация разработана Американской коллегией кардиологов (American College of Cardiology, или АСС) совместно с Американской Ассоциацией кардиологов (American Heart Association или АНА).

Оценка функционального состояния сердца или функционального класса застойной сердечной недостаточности (ЗСН) в этой классификации

представлена согласно принятым международным стандартам, разработанным Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов (NYHA), которые приведены в таблице 2.

Беременные женщины плохо переносят стеноз митрального и аортального клапанов, что объясняется дополнительной гемодинамической нагрузкой на клапанный аппарат и сердечную мышцу в связи с прохождением все возрастающего объема крови через механическое препятствие в виде стенозированного отверстия.

Осложнения (отек легких, брадиаритмии, тахиаритмии, инсульт, остановка сердца) и смерть встречаются в 13% всех беременностей. Они более вероятны в случаях сниженной систолической функции левого желудочка (фракции выброса менее 40%), что характерно для больных тяжелым аортальным или митральным стенозом (максимальный градиент на аортальном клапане более 30 мм.рт.ст., площадь митрального отверстия менее 1,5см<sup>2</sup>. Хуже исходы у беременных моложе 20 и старше 35 лет [6].

### **Классификация пороков сердца в соответствии с риском для матери, плода и новорожденного (ACC/AHA Guidelines, 1998)**

Низкий риск для матери и плода	Высокий риск для матери и плода	Высокий риск для матери
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Бессимптомный аортальный стеноз с низким градиентом давления на клапане (менее 50 мм.рт.ст.) и нормальной систолической функцией левого желудочка</li> <li>• Аортальная или митральная регургитация, с признаками ЗСН I или II степени по NYHA и нормальной систолической функций ЛЖ.</li> <li>• Протрузия митрального клапана без регургитации или с I-II степенью митральной регургитации и</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Гемодинамически значимый (градиент давления <math>\geq 50</math> мм. рт. ст.) аортальный стеноз, с симптомами или бессимптомный</li> <li>• Аортальная регургитация с симптомами ЗСН III-IV классов по NYHA</li> <li>• Митральный стеноз с симптомами ЗСН II-III-IV классов по NYHA</li> <li>• Митральная регургитация с симптомами ЗСН III или IV классов по NYHA</li> <li>• Пороки аортального, митрального клапанов с тяжелой легочной</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Снижение систолической функции ЛЖ (фракция выброса менее 40%)</li> <li>• Предшествующий анамнез тяжелой ЗСН</li> <li>• Инсульт или транзиторные ишемические атаки (преходящие нарушения мозгового кровообращения) в анамнезе</li> </ul>

<p>нормальной систолической функцией ЛЖ.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Начальные и умеренные формы митрального стеноза (диаметр митрального отверстия более 1,5 см<sup>2</sup>, средний градиент менее 5 мм. рт. ст.), без выраженной легочной гипертензии.</li> <li>Начальные и умеренные формы стеноза клапанов легочной артерии.</li> </ul>	<p>гипертензией (давление в легочной артерии более 75% от системного)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>Пороки аортального, митрального клапанов с дисфункцией ЛЖ (фракции выброса ЛЖ менее 40%)</li> <li>Пороки, сопровождающиеся цианозом</li> <li>Высокий функциональный класс ЗСН (классы III или IV по NYHA)</li> </ul>	
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

**Функциональная классификация застойной сердечной недостаточности (NYHA)**

Класс I	Физические нагрузки не вызывают чрезмерного утомления, сердцебиения, одышки, болей за грудиной (стенокардия)
Класс II	Заболевание сердца, которое сопровождается небольшим ограничением физической активности и проявляется усталостью, сердцебиением, одышкой или болями за грудиной. Симптомы устраняются при отдыхе
Класс III	Заболевание сердца, которое сопровождается выраженным ограничением физической активности. Небольшая физическая нагрузка приводит к утомлению, сердцебиению, одышке или болям за грудиной. Симптомы устраняются при отдыхе
Класс IV	Заболевание сердца, которое сопровождается неспособностью выполнять любую физическую нагрузку без дискомфорта. Симптомы сердечной недостаточности или стенокардия проявляются даже при отдыхе. Любая физическая активность вызывает или увеличивает дискомфорт

Модифицированная классификация ВОЗ по материнским сердечно-сосудистым рискам					
	ВОЗ I	ВОЗ II	ВОЗ II-III	ВОЗ III	ВОЗ IV (беременность противопоказана)
Диагноз (неосложненный)	Малый или легкий — пульмональный стеноз — ОАП — пролапс митрального клапана Успешно корригированные пороки: ДМПП, ДМЖП, ОАП, аномальный дренаж легочных вен Эктопический предсердный или желудочковый ритм, изолированный	Неоперированный ДМПП или ДМЖП Корригированная тетрада Фалло Большинство (суправентрикулярные аритмии) Синдром Тёрнера без дилатации аорты	Легкое снижение функции ЛЖ (ФВ >45%) ГКМП Заболевание нативного или протезированного биологическим протезом клапана, которое не относится кВОЗ I или IV (легкий МС, умеренный АС) Синдром Марфана или другие наследственные заболевания аорты без дилатации Аорта <45 мм при двустворчатом АК Оперированная коарктация Дефект предсердножелудочковой Перегородки	Умеренное нарушение функции ЛЖ (ФВ 30-45%) ППКМП в анамнезе с восстановленной функцией ЛЖ Механический клапан Системный правый желудочек с нормальной или легко сниженной функцией Операция Фонтена без осложнений Неоперированный цианотический порок сердца Другие комбинированные пороки сердца Умеренный МС Тяжелый бессимптомный АС Дилатация аорты (40-45 мм при синдроме Марфана или других НЗГОА; 45-50 мм при двустворчатом АК, синдромом Тёрнера, ИРА 20-25 мм/м <sup>2</sup> тетрада Фалло <50 мм) ЖТ	ЛАГ Тяжелая системная дисфункция желудочков (ФВ <30%, ФК по NYHA III-IV) ППКМП в анамнезе с сохраняющимся снижением функции ЛЖ Тяжелый МС Тяжелый симптомный АС Системный правый желудочек с умеренно или сильно сниженной желудочковой функцией Тяжелая дилатация аорты (>45 мм при синдроме Марфана или других НЗГОА, >50 мм при двустворчатом АК, синдром Тёрнера ИРА >25 мм/м <sup>2</sup> , тетрада Фалло >50 мм) Синдром Элерса-Данло Тяжелая (ре)коарктация Операция Фонтена с любыми осложнениями
Риск	Нет увеличения риска материнской смертности. Нет, либо низкий риск осложнений	Небольшое увеличение риска материнской смертности или умеренный риск осложнений	Умеренный риск материнской смертности или умеренный/тяжелый риск осложнений	Значительный риск материнской смертности, высокий риск осложнений	Чрезвычайно высокий риск материнской смертности или тяжелых осложнений
Вероятность сердечнососудистых событий у матери	2,5-5%	5,7-10,5%	10-19%	19-27%	40-100%
Консультирование	Да	Да	Да	Да: требуется консультация эксперта	Да: беременность противопоказана: если беременность наступает, следует обсудить прерывание беременности
Ведение беременности	Медицинское учреждение по месту жительства	Медицинское учреждение по месту жительства	Региональный ПЦ	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня
Минимальное количество визитов к врачу во время беременности	1-2 раза	Каждый триместр	1 раз в 2 месяца	Каждый месяц или раз в 2 месяца	Каждый месяц
Место родоразрешения	Медицинское учреждение по месту жительства	Медицинское учреждение по месту жительства	Региональный ПЦ	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня	Экспертный центр = ПЦ 3-го уровня

Сокращения: АК — аортальный клапан, АС — аортальный стеноз, ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ДМЖП — дефекты межжелудочковой перегородки, ДМПП — дефект межпредсердной перегородки, ЖТ — желудочковая тахикардия, ИРА — индекс размера аорты, ЛЖ — левый желудочек, МС — митральный стеноз, НЗГОА — наследственные заболевания грудного отдела аорты, ОАП — открытый аортальный проток, ППКМП — перипаритальная кардиомиопатия, ПЦ — перинатальный центр, ФВ — фракция выброса, ФК — функциональный класс, NYHA — Нью-Йоркская Ассоциация серд

## РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ОЦЕНКЕ АКТИВНОСТИ ОРЛ/ХРБС

### Диагностические критерии активности ОРЛ

#### **ОРЛ I (минимальной) степени активности:**

- **Клинические проявления** соответствуют следующим вариантам течения:
  - без вовлечения в процесс сердца, но с проявлениями малой хорей;
  - изолированный миокардит;
  - латентное течение.
- Рентгенологические и ультразвуковые проявления весьма различны и зависят от клинико-анатомической характеристики процесса.
- ЭКГ признаки поражения миокарда (при наличии миокардита): снижение вольтажа зубцов ЭКГ, атриовентрикулярная блокада I степени, увеличение электрической активности миокарда левого желудочка, возможна экстрасистолия.
- Показатели крови: СОЭ 20-30 мм/ч, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом, СРБ >48 мг/л.
- Серологические тесты: АСЛ-О > 400 ЕД.

#### **ОРЛ II (умеренной) степени активности:**

- **Клинические проявления:**
  - поражение миокарда и эндокарда (эндомиокардит);
  - явления сердечной недостаточности I и II класс тяжести.
- Рентгенологические и ультразвуковые проявления: соответствуют клиническим проявлениям. У пациентов с сердечной недостаточностью рентгенологически выявляется расширение тени сердца в поперечнике, а при УЗИ сердца – снижение сократительной способности миокарда левого желудочка.
- ЭКГ признаки миокардита: может быть временное удлинение интервала QT.
- Показатели крови: лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом; СОЭ >30 мм/ч; СРБ >96 мг/л.
- Серологические тесты: АСЛ-О >625 ЕД.

#### **ОРЛ III степени активности**

- **Клинические проявления:**
  - эндомиокардит с явлениями сердечной недостаточности II класс тяжести;
  - панкардит с явлениями сердечной недостаточности II и III класс тяжести;
  - ревматический процесс с поражением сердца (двух или трех оболочек) и малой хореей с выраженной клинической картиной.
- Рентгенологические и ультразвуковые проявления соответствуют клиническим проявлениям.
- ЭКГ признаки: те же, что и при II степени активности. Может присоединиться мерцание предсердий, политопные экстрасистолы.
- Показатели крови: лейкоцитоз, часто с нейтрофильным сдвигом; СОЭ более 50 мм/ч; СРБ 192 мг/л и выше.

•Серологические тесты: титры антистрептолизина-О, антистрептогиалуронидазы, стрептокиназы выше допустимых цифр в 3-5 раз.

### **Далее устанавливают характер течения ОРЛ**

•Острое течение: бурное начало, выраженные изменения со стороны внутренних органов с преобладанием экссудативного компонента воспаления. Характерна полисиндромность. Длительность циклов развития клинических проявлений не превышает 2-3 месяца.

•Затяжное течение: болезнь развивается постепенно без четких проявлений и ремиссий; длительность атаки – более 6 месяцев. Со стороны внутренних органов и систем преобладает моносимптомность. Активность ревматического процесса минимальная, противоревматическая терапия малоэффективна.

•Латентное течение ОРЛ часто выявляют только ретроспективно, когда у больного диагностируют пороки сердца или другие морфологические проявления ОРЛ без клинической симптоматики. Лабораторные показатели могут быть неинформативными.

## **ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА**

### **Ориентировочная карта работы (этапы диагностического поиска)**

I ЭТАП: заподозрить острую ревматическую лихорадку на основании острого полиартрита и поражения сердца на фоне лихорадки, недавно перенесенной стрептококковой инфекции (ангина, фарингит).

II ЭТАП: Объективное обследование, что подтверждает диагноз ОРЛ:

1) Установить наличие и характер поражения суставов:

- обычные признаки воспаления: боли, припухлость, покраснение кожи, повышение температуры, нарушение функции суставов;
- мигрирующий характер поражения суставов, конечностей;
- быстрый положительный эффект лечения (салицилатами, глюкокортикоидами) с полным обратным развитием суставных изменений без остаточных явлений;
- поражение суставов может ограничиваться болями (полиартралгия);

2) Установить наличие ревмокардита. О наличии активного воспалительного поражения сердца свидетельствует: динамичность, неустойчивость признаков и их быстрое обратное развитие под влиянием лечения. Установить наличие или отсутствие формирования пороков сердца (см. пункты: митральные пороки сердца, аортальные пороки сердца). Наличие пороков сердца, особенно митрального стеноза подтверждают диагноз ОРЛ/ХРБС.

III ЭТАП: составление плана обследования больного для подтверждения диагноза: биохимический анализ крови (с обязательным определением уровня фибриногена, сиаловых кислот, С-реактивного белка, антистрептолизина-О, антистрептогиалуронидазы, антистрептокиназы, протеинограммы); рентгенологическое обследование органов грудной клетки, ЭКГ, ЭХОКГ.

IV ЭТАП: обоснование диагноза и его детализация: форма, стадия, течение заболевания, возможные осложнения. На основании жалоб (боли в сердце, суставах), ранее перенесенной ангины, скарлатины (чаще начало ревмопроцесса приходится на детский возраст), физикального обследования (полиартрит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки), данных лабораторно-инструментального обследования, что подтверждают указанную патологию, можно думать об ОРЛ.

**Для диагностики ОРЛ применяют критерии Джонса, модифицированные ВОЗ в 2003г. и пересмотренные Американской кардиологической ассоциацией в 2015г.**

Большие критерии

- Кардит.
- Полиартрит.
- Хорея.
- Кольцевидная эритема.
- Подкожные ревматические узелки.

#### **Ключевые моменты, идентифицирующие большие критерии ОРЛ [4]**

<b>Критерии</b>	<b>Идентификационные признаки</b>
Артрит	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Наиболее частый симптом ОРЛ</li> <li>• Обычно очень болезненный</li> <li>• Полиартрит (или полиартралгия) часто асимметричный и мигрирующий, но может быть аддитивным</li> <li>• Моноартрит может быть характерной особенностью в группах высокого риска</li> <li>• Обычно поражаются крупные суставы, особенно колени и голеностопные.</li> <li>• Хороший ответ на терапию НПВП, включая аспирин, в течение первых трех дней.</li> </ul>
Хорея Сиденгама	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Присутствует в четверти случаев проявлений ОРЛ, особенно у женского пола, и преимущественно в подростковом возрасте.</li> <li>• Представляет собой судорожные, нескоординированные движения, особенно затрагивающие руки, ступни, язык и лицо, исчезают во время сна.</li> <li>• Эхокардиография необходима всем пациентам с хореей.</li> </ul>
Кардит	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Клинически обычно проявляется в виде апикального голосистолического (пансистолического) шума (MP), и/или раннего диастолического шума у основания сердца или по левому краю грудины (AP). Шум AP лучше выслушивать</li> </ul>

	<p>при наклоне пациента вперед и в состоянии задержки выдоха.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>•Наличие сопутствующего среднедиастилического шума потока крови (шум Кэри Кумбса) подразумевает значительную регургитацию митрального клапана; однако, его необходимо дифференцировать с диастолическим шумом митрального стеноза (МС), которому часто предшествует щелчок открытия МК. Шум Кэри Кумбса исчезает при улучшении состояния митрального вальвулита.</li> <li>•Может быть обнаружен только с помощью эхокардиографии (субклинический кардит)</li> </ul>
Подкожные узелки	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Редкие, но весьма специфичные проявления ОРЛ, тесно связанные с кардитом.</li> <li>•Представлены в виде скоплений маленьких, круглых, подвижных, безболезненных узелков (d=0,5-2 см) на локтях, запястьях, коленях, лодыжках, ахилловом сухожилии, затылке и задних позвоночных отростках позвонков.</li> </ul>
Кольцевидная эритема	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Чрезвычайно редко обнаруживается, но весьма специфична для ОРЛ.</li> <li>•Встречается в виде круговых узоров из ярко-розовых пятен или папул на туловище и проксимальных конечностях.</li> </ul>

МР-митральная регургитация; АР-аортальная регургитация; МК-митральный клапан

**Выделяют четыре клинических признака кардита**, которые соизмеримы с характером и степенью поражения сердца. Они перечислены в порядке уменьшения частоты:

- значительный шум;
- увеличение сердца;
- сердечная декомпенсация; и
- шум трения перикарда или выпот.

#### **Малые (второстепенные) критерии ОРЛ**

- Клинические: артралгия, лихорадка.
- Лабораторные: увеличение СОЭ, повышение концентрации СРБ.
- Удлинение интервала P—R на ЭКГ, признаки митральной и/или аортальной регургитации при эхокардиографии.

#### **Ключевые моменты, идентифицирующие малые критерии ОРЛ [4]**

Критерии	Идентификационные признаки
----------	----------------------------

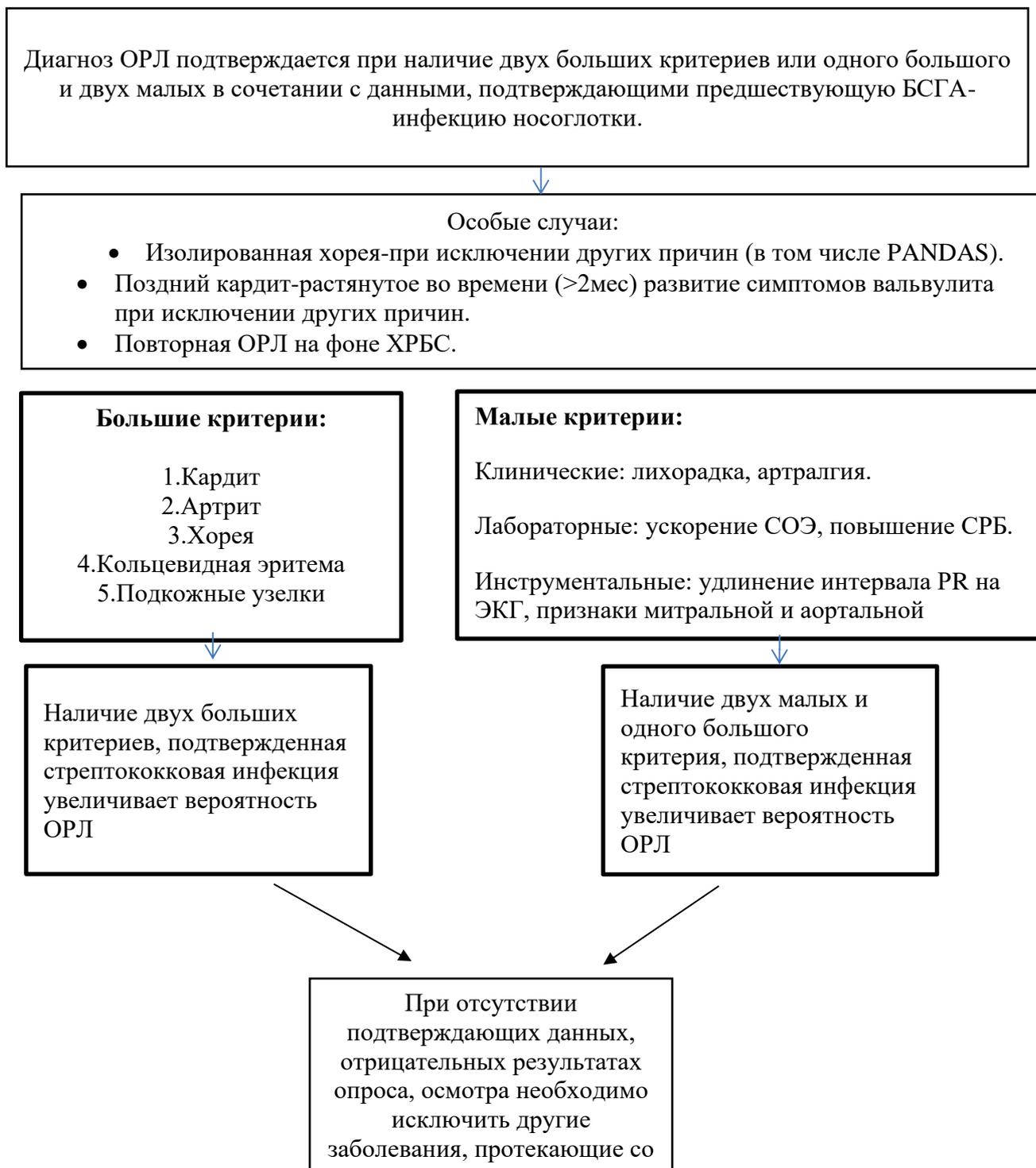
Артралгия	Наводит на мысль об ОРЛ, если артралгия характеризуется теми же признаками, что и ревматический полиартрит (мигрирующий, асимметричный, поражающий крупные суставы). При этом может быть моноартралгия (в группе высокого риска).
Лихорадка	Большинство проявлений ОРЛ сопровождаются лихорадкой (которая может быть легкой и преходящей). Оральная или ректальная температура $\geq 38^{\circ}\text{C}$ († в группе популяций высокого риска) или $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ (в группе популяций низкого риска) на момент поступления или после поступления, или подтвержденная достоверным анамнезом во время текущего заболевания (только в группе высокого риска), должна рассматриваться как лихорадка.
Повышение острофазового реактанта	Уровень СРБ в сыворотке крови $\geq 30$ мг/л (как в группе популяций высокого, так и низкого риска) или СОЭ $\geq 30$ мм/ч (в группе высокого риска) или $\geq 60$ мм/ч (в группе низкого риска).
ЭКГ	Если наблюдается удлиненный интервал P-R или выявлено более выраженное нарушение проводимости, следует повторить ЭКГ, чтобы увидеть, вернется ли она в норму. Если интервал P-R или более серьезное нарушение проводимости вернулись к норме, диагноз ОРЛ становится более вероятным.

† Это относится к группам населения, в которых известно, что уровень ОРЛ/РБС в сообществе высок, например, заболеваемость ОРЛ  $>30$  на 100 000 населения в год; Дети в возрасте 5–14 лет или распространенность РБС среди всех возрастов  $>2$  на 1000 населения.

Другие менее распространенные клинические признаки ОРЛ включают боль в животе, носовое кровотечение, незначительное повышение уровни трансаминаз в плазме и микроскопическая гематурия, пиурия или протеинурия. Острый постстрептококковый гломерулонефрит (ОПСГН) возникает одновременно с ОРЛ, но очень редко [4]. У некоторых пациентов с острым кардитом также наблюдаются легочные инфильтраты на рентгенографии грудной клетки и отмечены как «ревматическая пневмония». Вероятно, это неправильное определение, поскольку инфильтрат, вероятно, представляет собой односторонний отек легких у пациентов с молниеносным кардитом с разрывом хорды сухожилий [4].

- Данные, подтверждающие предшествовавшую СГА-инфекцию
  1. Положительная СГА-культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения СГА-антигена (экспресс-тест).
  2. Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител (Ат).

**Диагностический алгоритм:**



**Наличие двух больших (основных) критериев или одного большого (основного) и двух малых (второстепенных) критериев или трех малых**

(второстепенных) критериев в сочетании с данными, подтверждающими предшествовавшую СГА-инфекцию, свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ.

#### Особые случаи

- Изолированная («чистая») хорей при отсутствии других причин.
- «Поздний» кардит — растянутое во времени (>2 месяцев) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита (при отсутствии других причин).
- Повторная ОРЛ на фоне хронической ревматической болезни сердца (или без неё).

### РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ И ОБОСНОВАНИЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
<b>Инфекционный эндокардит</b>	быстро прогрессирующие деструктивные изменения сердечного клапана (-ов) и симптомы застойной недостаточности кровообращения	ЭхоКГ  Кровь на стерильность	Чаще болеют люди пожилого возраста; лихорадочный синдром не купируется полностью только при назначении НПВП характерны прогрессирующая слабость, анорексия, быстрая потеря массы тела; вегетации на клапанах сердца при эхокардиографии;
<b>Неревматический миокардит</b>	острое, подострое или хроническое воспалительное поражение	ЭКГ, ЭхоКГ, КФК, Мв-	Отсутствуют клинические и инструментальные признаки поражения

	миокарда, которое может манифестировать общевоспалительными, кардиальными симптомами	КФК, тропонины	клапанов сердца а также лабораторные признаки воспаления. На ЭКГ выявляются изменения свойственные миокардиту. Отсутствует артрит.
<b>Идиопатический пролапс митрального клапана</b>	<p>синдром кардиалгии: пост оянные боли в районе сердца, как правило, колющего, ноющего, или сжимающего характера, не усиливающиеся при физической нагрузке.</p> <p>Аускультативно систолический шум на верхушке сердца</p>	ЭКГ, ЭхоКГ.	<p>Астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающие на врождённую дисплазию соединительной ткани (воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз грудного отдела позвоночника, синдром гипермобильности суставов, раннее развитие плоскостопия и др.). Большинство больных имеют астенический тип конституции и фенотипические признаки, указывающие на врождённую дисплазию</p>

			соединительной ткани (воронкообразная деформация грудной клетки, сколиоз грудного отдела позвоночника, синдром гипермобильности суставов, плоскостопия и др.).
<b>Эндокардит Либмана-Сакса</b>	Поражение клапанов сердца.	ЭКГ, ЭхоКГ  АНА, антитела к двуспиральной ДНК, антитела к кардиолипину, В2 гликопротеину.Sm антиген.	Обнаруживается при СКВ в развёрнутой стадии заболевания (при наличии других характерных симптомов) и относится к категории признаков высокой активности болезни.
<b>Постстрептококковый реактивный артрит</b>		ЭКГ, ЭхоКГ	Может встречаться и у больных среднего возраста, развивается после относительно короткого латентного периода от момента перенесённой БГСА-инфекции глотки, персистирует в течение

			длительного времени (около 2 мес), протекает без кардита и недостаточно оптимально реагирует на терапию противовоспалительными препаратами.
<b>Синдром PANDAS</b>	Клинико-диагностический симптомокомплекс сходен с симптоматикой малой хореи	ЭКГ, ЭхоКГ, ЭЭГ, МРТ головного мозга, консультация невропатолога.	Развитие типично для детей препубертатного возраста. К числу наиболее типичных проявлений относятся различные obsessions (навязчивости), по сути - волевые неконтролируемые усилия или действия (компульсии). Диагностическое значение при PANDAS имеет и стойкий эффект антибактериальной противострептококковой терапии.
<b>Клещевая мигрирующая эритема</b>	Наличие высыпания по типу кольцевидной эритемы	Сбор эпидемиологического анамнеза.  Серологическое	патогномоничный признак ранней стадии лайм-боррелиоза - высыпания (в отличие от кольцевидной эритемы)

		исследования Консультация инфекциониста ЭКГ, ЭхоКГ	развиваются на месте укуса клеща, обычно достигают больших размеров (6-20 см в диаметре), часто появляются в области головы и лица (особенно у детей); характерны жжение, зуд и регионарная лимфаденопатия.
--	--	----------------------------------------------------------------	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Кроме того, следует обратить внимание на дифференциальную диагностику больших общих критериев ОРЛ с другими заболеваниями [4].

<b>Критерии</b>		
Полиартрит и лихорадка	Кардит	Хорея Сиденгама
Септический артрит (в том числе диссеминированная гонококковая инфекция инфекционное заболевание) † Смешанные соединительнотканые и другие аутоиммунные заболевания‡ Вирусная артропатия§ Реактивная артропатия§ Болезнь Лайма¶	Непаталогический шум Пролапс митрального клапана Врожденный порок сердца Инфекционный эндокардит Гипертрофическая кардиомиопатия Миокардит: вирусный или идиопатический. Перикардит: вирусный или идиопатический	Системная волчанка Эритематоз Лекарственная интоксикация Болезнь Вильсона Тикозное расстройство†† Хореоатетоидный церебральный паралич Энцефалит Семейная хорея (включая Хантингтона) Внутричерепная опухоль

Серповидно-клеточная анемия		Болезнь Лайма¶
Инфекционный эндокардит§§		Гормональная причина‡‡
Лейкемия или лимфома		
Подагра и псевдоподагра		

† Гонорея должна активно выявляться во всех потенциально сексуально активных случаях. Тесты на гонорею включают микроскопию и посев, и полимеразную цепную реакцию (ПЦР) суставного аспирата, мазка из эндоцервикса или утреннюю первую мочу/вагинальный мазок в случаях, когда эндоцервикальная ПЦР невозможна.

‡ Включает ревматоидный артрит, ювенильный хронический артрит, воспалительные заболевания кишечника, системную красную волчанку, системный васкулит и саркоидоз.

§ Микоплазма, цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барр, парвовирус, хламидии, гепатит, вакцинация против краснухи и *Yersinia spp.* и другие желудочно-кишечные патогены.

¶ Болезнь Лайма.

†† Синдром Туретта и, возможно, включение PANDAS.

‡‡ Включает пероральные контрацептивы, беременность (хорея беременных), гипертиреоз и гипопаратиреоз.

§§ Обеспечить отдельный сбор культур крови и исследование стигматов эндокардита.

## ДИАГНОСТИКА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ, ОЦЕНКА ПЛОДА

Физиологические изменения со стороны сердечно-сосудистой системы во время беременности могут привести к развитию симптомов ревматической болезни сердца там, где ранее симптомов не было, или о существовании РБС было неизвестно. Необходимо помнить о том, что некоторые дискомфортные состояния, связанные с беременностью, могут имитировать клинику сердечно-сосудистых заболеваний. Так, свойственная здоровым беременным гипервентиляция легких иногда создает впечатление наличия одышки или затрудненного дыхания. О начальных явлениях недостаточности кровообращения следует думать, когда одышка (более 20 дыханий в 1 мин) сопровождается кашлем и отделением мокроты. У здоровых беременных, а, следовательно, и при компенсированном заболевании сердца, могут также

наблюдаться периодическая тахикардия (до 100 ударов в 1 мин), экстрасистолия и другие нарушения ритма, отеки на ногах.

Поэтому, при первом контакте с беременной надо в полном объеме собрать анамнез и провести обследование.

1С	При первом антенатальном визите рекомендуется внимательный сбор анамнеза и тщательное обследование сердечно-сосудистой системы [4].
----	-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

В период беременности обследование женщин должно быть минимизировано, так как любое воздействие на плод небезопасно. В случае необходимости лучевой диагностики желательно провести исследование в сроки завершения органогенеза (>12 нед беременности).

Диагностика хронической ревматической болезни сердца у беременной включает следующее:

1. **Сбор жалоб:** боль или дискомфорт в груди, одышка, нарушение ритма сердца, ощущение сердцебиения, отеки на ногах, боли в области сердце.
2. **Сбор анамнеза:** перенесенная острая ревматическая лихорадка (после перенесенного тонзиллита или фарингита, лихорадка, боль в крупных суставах, чаще коленных, усталость, резкие неконтролируемые движения тела, называемые "хореей" безболезненные узелки под кожей около суставов и/или сыпь, состоящая из розовых колец с четким центром (оба редки), шум в сердце (ключевые факты)).
3. **Общий осмотр** с обязательной аускультацией сердца.
4. **Электрокардиография (ЭКГ)** – для диагностики нарушения сердечного ритма. У большинства беременных сердце ротируется влево с отклонением оси на 15–20° влево на ЭКГ. Общие дополнительные признаки включают переходящие изменения ST/T, зубец Q и инвертированные зубцы T в отведении III, ослабленный зубец Q в отведении aVF и инвертированные зубцы T в V1, V2 и иногда V3. Изменения могут имитировать гипертрофию ЛЖ и другие структурные заболевания сердца. Холтеровское мониторирование следует проводить у пациентов с известной предшествующей пароксизмальной/персистирующей аритмией [желудочковая тахикардия (ЖТ), ФП или трепетание предсердий] или с учащенным сердцебиением.
5. **Эхокардиография (УЗИ сердца)** – для установления наличия порока сердца и функциональных возможностей сердца. Этот метод показан, когда во время беременности возникает непропорциональная или необъяснимая одышка и/или когда выслушивается новый патологический шум (все слышимые диастолические шумы являются ненормальными). Предпочтительным методом визуализации при беременности является трансторакальная эхокардиография. Этот воспроизводимый, широкодоступный, относительно дешевый диагностический метод может использоваться как в амбулаторной практике, так и в кардиологическом отделении, а также в отделении неотложной помощи, реанимации и

акушерском отделении и должен применяться с низким порогом. Во время беременности ожидаются некоторые изменения эхопараметров, такие как легкая дилатация камер, изменение толщины стенки ЛЖ и увеличение клапанного градиента. Чреспищеводная эхокардиография относительно безопасна; однако следует учитывать риск рвоты/аспирации и внезапного повышения внутрибрюшного давления, а также проводить мониторинг плода.

6. **Консультация кардиолога/кардиохирурга.**

7. **Другие методы.**

*Тестирование с физической нагрузкой* должно проводиться у пациентов с известными пороками сердца, которые планируют беременность. Но если они уже беременны, у бессимптомных пациенток с подозрением на заболевание сердца рекомендуются субмаксимальные нагрузочные пробы (80% от прогнозируемой максимальной частоты сердечных сокращений). Нет никаких доказательств того, что это увеличивает риск самопроизвольного выкидыша. Стресс-эхокардиография с использованием велоэргометрии может улучшить специфичность диагностики. Стресс с добутамином редко показан во время беременности, и, поскольку беременность сама по себе является стресс-тестом, его следует избегать, когда доступны другие варианты.

*Рентгенография грудной клетки.* Хотя доза плода при рентгенографии грудной клетки составляет  $<0,01$  мГр, ее следует проводить только в том случае, если другие методы не могут прояснить причину симптомов. Ультразвуковое исследование легких является многообещающим альтернативным методом визуализации, хотя его использование во время беременности еще не выяснено.

*Компьютерная томография* обычно не требуется при заболеваниях сердца во время беременности и не рекомендуется, за исключением диагностики или исключения тромбоэмболии легочной артерии (ТЭЛА) или патологии аорты, когда другие диагностические методы недостаточны (раздел 10), а также при низколучевой КТ с  $0,01$ – $0,66$ . можно использовать мГр.

*Катетеризация сердца* редко требуется в диагностических целях, но может потребоваться для руководства интервенционными процедурами. Показанием для электрофизиологического обследования и абляции дополнительных путей проведения являются случаи аритмий, устойчивых к медикаментозному лечению и сопровождающихся нарушениями гемодинамики. При необходимости для снижения облучения могут быть использованы системы навигаторов. Во время проведения ангиографии при отсутствии экранирования живота доза облучения составляет  $1,5$  мГр, но из-за поглощающего эффекта окружающих тканей на плод приходится менее 20% этой дозы. Экранирование живота при обследовании и уменьшение времени экспозиции позволяют минимизировать дозу облучения. Более предпочтителен доступ через лучевую артерию.

*Магнитно-резонансная томография* рекомендуется, если другие неинвазивные диагностические меры недостаточны для окончательного

диагноза, и, когда это возможно, предпочтительнее методов визуализации на основе ионизирующего излучения. Доказательства относительно контраста на основе гадолиния во время беременности противоречивы, и его использования следует избегать, если это возможно, особенно в первом триместре. Экскреция препаратов на основе гадолиния в грудное молоко ограничена [ $<0,04\%$  внутривенной (в/в) дозы в течение первых 24 часов, при абсорбции 1-2%]. Данные свидетельствуют о том, что безопасно продолжать грудное вскармливание после введения таких препаратов.

*Медико-генетическое консультирование и пренатальная диагностика наследственных и врожденных заболеваний.* Пренатальную диагностику у женщин с высоким риском наследования врожденных заболеваний проводят неинвазивными (ультразвуковое исследование с доплерографией, иммунорадиологический и иммуноферментный анализ факторов материнской сыворотки) и инвазивными (амниоцентез, кордоцентез, кардиоцентез, биопсия хориона) методами исследования. Консультирование должно предоставляться опытным центром с междисциплинарной командой экспертов.

Индивидуальный подход к каждой семье необходим для обеспечения самостоятельного выбора и информированного согласия в отношении пренатального диагностического тестирования.

## **ПРЕГРАВИДАРНАЯ ПОДГОТОВКА У ЖЕНЩИН С ХРБС**

### **14.1. Важность прегравидарной подготовки**

Прегравидарная подготовка (далее ПП) – это жизненно важное время для оценки и выявления различных рисков, которые могут привести к неблагоприятным последствиям как матери, так и плода. Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ) определяет его как предоставление биомедицинских, поведенческих и социальных мероприятий по охране здоровья женщин и супружеских пар до зачатия плода.

Во время консультации необходимо рассмотреть множество важных вопросов:

- Оценка настоящего сердечного статуса с использованием анамнеза, клинического осмотра и соответствующих исследований.
- Оптимизация сердечного статуса.
- Оптимальный возраст для беременности.
- Установление тщательного наблюдения и лечения, начиная до зачатия и продолжая в течение всей беременности. в послеродовой период.
- Изменения в схеме лечения, например, замена тератогенных препаратов на нетератогенные.
- Обсуждение ожидаемой продолжительности жизни матерей и долгосрочных последствий беременности для их сердца.
- Генетический скрининг пациентов с наследственными заболеваниями.

I C	Рекомендуется проводить оценку риска у всех женщин детородного возраста с сердечно-сосудистыми заболеваниями до наступления беременности, используя классификацию ВОЗ материнского риска [12].
I C	Оценка риска и консультирование до беременности показаны всем женщинам не только с ранее известными заболеваниями сердечно-сосудистой системы, но и при подозрении на врожденные или приобретенные заболевания сердца, патологию аорты [12].
I C	Эхокардиографическое исследование рекомендуется выполнять любой беременной пациентке с впервые возникшими/необъяснимыми жалобами или признаками сердечно-сосудистого заболевания.
I C	Планирование беременности у пациенток с тяжёлым митральным стенозом без предварительной хирургической коррекции не рекомендуется [13].
I B	Оперативное лечение перед беременностью рекомендовано пациенткам с тяжелым симптомным аортальным стенозом [12].
I C	Оперативное лечение рекомендуется до наступления беременности у пациенток с митральным стенозом и площадью отверстия клапана $<1 \text{ см}^2$ [12].
I C	Оперативное лечение перед беременностью рекомендовано пациенткам с тяжелым аортальным стенозом, при наличии дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ $< 50\%$ ) [12].
I C	Оперативное лечение перед беременностью рекомендовано пациенткам с тяжелым аортальным стенозом, когда у них развиваются симптомы во время теста с физической нагрузкой [12].
I C	Женщинам, планирующим беременность и нуждающимся в операции по замене клапана(-ов), рекомендуется выбрать протез совместно с командой, специализированной на беременных пациентках с сердечно-сосудистой патологией [12].

### Приобретённые пороки сердца

Планирование беременности у пациенток с **тяжёлым митральным стенозом** без предварительной хирургической коррекции не рекомендуется.

**Недостаточность митрального клапана** при отсутствии клинических симптомов сердечной недостаточности не увеличивает риск осложнений при беременности.

**Недостаточность аортального клапана** при отсутствии клинических проявлений не ухудшает течение беременности. В случае выраженной дилатации ЛЖ (конечный диастолический размер более 5,5 см по данным эхокардиографического исследования) беременность не рекомендована.

Все беременные с **искусственными клапанами сердца** относятся к категории высокого риска сердечно-сосудистых осложнений (ВОЗ III) [16]

В подавляющем большинстве случаев беременность у женщин с **пролапсом митрального клапана** протекает благоприятно и заканчивается нормальными родами.

<b>D</b>	Рекомендуется подбирать антикоагулянтную терапию женщинам с механическими клапанами с учётом эмбриотоксического эффекта антагонистов витамина К [16]
----------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Вопрос о возможности зачатия и вынашивания беременности у пациенток решается коллегиально.

<b>D</b>	Рекомендуется провести диагностику и лечение сердечно-сосудистых заболеваний, болезней органов дыхания, дисфункции щитовидной железы, коррекцию электролитных нарушений и других патологических состояний, способствующих развитию аритмий при ведении пациенток с <b>нарушениями сердечного ритма</b> на этапе планирования беременности [16]
----------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>D</b>	Рекомендуется назначить надежные методы контрацепции пациенткам, получающим антиаритмическую терапию в связи с возможным негативным влиянием их на плод
----------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

**Синоатриальные блокады** в подавляющем случае бессимптомны и не требуют специального лечения.

**Синоатриальные блокады с симптомной брадикардией** (пресинкопе, синкопе) служат показанием для имплантации искусственного водителя ритма.

**Атриовентрикулярные блокады**, как правило, протекают бессимптомно и не осложняют течение беременности и родов.

<b>Д</b>	Рекомендуется провести профилактическую имплантацию электрокардиостимулятора до гестации при <b>приобретённых блокадах II и III степени</b> [16]
----------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

## РЕКОМЕНДАЦИИ ПО НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОМУ ЛЕЧЕНИЮ ОРЛ/ХРБС

Лечение ОРЛ должно быть:

- ранним
- комплексным
- длительным (3-4 месяца)
- этапным (стационар, ревматологический реабилитационный центр, диспансерное наблюдение в поликлинике).

<b>С</b>	<b>Рекомендуется</b> дать советы по режиму, питанию и выполнению лечебных упражнений [1-4]
----------	--------------------------------------------------------------------------------------------

### I этап.

Стационарное лечение – это основной и самый важный этап терапии. Он включает в себя:

- создание пациенту соответствующего (индивидуального) лечебно-двигательного режима с занятием ЛФК;
- проведение этиопатогенетической медикаментозной терапии;
- санацию очагов хронической стрептококковой инфекции;
- Пациенту с ОРЛ обязательно назначается постельный режим, его длительность зависит от активности процесса, а также степени поражения сердца и, в среднем, составляет 1-2 недели.

<b>С</b>	<b>Рекомендуется</b> дать советы по обеспечению рациона растительными маслами, содержащими полиненасыщенные жирные кислоты — это может способствовать более благоприятному течению воспалительного процесса [9-15]
----------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>С</b>	<b>Рекомендуется</b> употреблять пациентам достаточное количество овощей, несладких фруктов и ягод, питание должно быть полноценным по основным пищевым ингредиентам, содержать в достаточном количестве витамины, минеральные соли [9-15]
----------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>С</b>	<b>Рекомендуется</b> дать советы по лечебно-двигательному режиму и ЛФК [9-15]
----------	-------------------------------------------------------------------------------

- Далее пациент переводится на полупостельный (ему разрешается ходить в туалет, в столовую, на процедуры) и позже на тренирующий режим.
- Перевод с одного лечебно-двигательного режима на другой осуществляется под контролем клинико-лабораторных показателей и функционального состояния сердечно-сосудистой системы.
- Со 2-3 недели с момента госпитализации больным назначается индивидуально подобранный комплекс ЛФК.
- Важное значение имеет питание, хотя пациенты с ревматической лихорадкой обычно не нуждаются в диете, кроме случаев, сопровождающихся сердечной недостаточностью, при которых предусматриваются ограничение соли.
- Питание больного с ОРЛ должно быть полноценным по основным пищевым ингредиентам, содержать в достаточном количестве витамины, минеральные соли.
- При использовании гормональных препаратов и диуретиков - питание корректируется дополнительным введением продуктов, содержащих калий (изюм, курага, бананы, чернослив, печеный картофель) и липотропные вещества (творог, овсяная каша и др.).

<b>В</b>	<b>Рекомендуется</b> рассматривать динамические упражнения и трудотерапию как дополнение к медицинскому вмешательству [9-15]
----------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>С</b>	<b>Рекомендуется</b> включить в общий уход за пациентом отказ от курения, стоматологическую помощь, санацию очагов инфекции, контроль веса, оценку статуса вакцинации и лечение сопутствующих заболеваний [9-15]
----------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>В</b>	<b>Рекомендуется</b> использовать в качестве дополнительных вмешательств образовательные программы, направленные на вторичную профилактику, санацию очагов инфекции, закаливание организма, поддержания трудоспособности и участия в общественной жизни [9-15]
----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

**II этап предполагает продолжение начатой терапии в условиях местного ревматологического реабилитационного центра.**

- При невозможности обеспечения санаторного лечения пациенту назначается домашний режим и обучение на дому в течение 2-3 месяцев.

- В санатории пациентам продолжают проводить антиревматическую терапию – нестероидные противовоспалительные препараты, профилактику бензатинбензилпенициллином.
- Длительность пребывания в санатории – от 1,5 до 3 месяцев.

### **III этап.**

**Это диспансерное наблюдение и дальнейшая противорецидивная терапия, осуществляемая ревматологом, кардиологом или участковым педиатром в условиях поликлиники по месту жительства.**

- Диспансерное наблюдение предусматривает продолжение противорецидивной терапии, улучшение функциональных возможностей сердечно-сосудистой системы, повышение иммунологической защиты пациента и санацию хронических очагов инфекции.

## **РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ЛЕЧЕНИЮ ОРЛ/ХРБС**

### **Показания для стационарного лечения**

Все больные с ОРЛ подлежат госпитализации с соблюдением постельного режима.

- ОРЛ с и без вовлечения клапанного аппарата сердца,
- повторные атаки ревматического кардита (повторная ревматическая лихорадка с кардитом),
- застойная сердечная недостаточность на фоне хронической ревматической болезни сердца.

Как мы выше отметили, немедикаментозное лечение:

- Постельный режим на 2-3 недели (на период активности заболевания);
- Диета №10

Медикаментозное лечение ОРЛ включает:

**Этиотропную антибактериальную терапию, противовоспалительную терапию.** Цель этиотропной терапии - воздействие на стрептококковую инфекцию. Для этого применяются антибиотики с учетом чувствительности стрептококка.

**Патогенетическая терапия** направлена на подавление воспалительного процесса, т.е. на лечение собственно ревматической лихорадки.

**Симптоматическая терапия** заключается в коррекции ЗСН, которая может развиваться в следствии активного вальвулита или у больных с ревматическими пороками сердца.

### **Медикаментозная терапия**

Направлена на подавление воспалительного процесса в организме и ликвидацию стрептококковой инфекции. Учитывая стрептококковую этиологию острой ревматической лихорадки, назначается курс антибактериальной терапии в течение 10-14 дней.

<b>А</b>	<b>Рекомендуется патогенетическую терапию</b> направить на подавление воспалительного процесса, т.е. на лечение собственно ревматической лихорадки [1-4, 9-15]
----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>В</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Этиотропная терапия направлена на подавление воспалительного процесса в организме и ликвидацию стрептококковой инфекции;</li> <li>• Назначение курса антибактериальной терапии с учетом стрептококковой этиологии острой ревматической лихорадки [1-4]</li> </ul>
----------	------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- Чаще всего используются феноксиметилпенициллин и полусинтетические пенициллины (ампициллин, амоксициллин).
- Затем больной переводится на лечение бензатинбензилпенициллином, который назначается 1 раз в 3 недели (21 день) или 1 раз в месяц (4 недели), в зависимости от наличия факторов риска.
- При наличии у пациента аллергической реакции на пенициллины, а также при отсутствии к ним чувствительности выделенного из зева стрептококка альтернативой являются цефалоспорины (цефалексин, цефазолин и др.) и макролиды (эритромицин, азитромицин).
- Антибактериальные препараты назначаются в обычных возрастных дозах.
- С противовоспалительной целью при ОРЛ используются: глюкокортикостероиды (ГКС) и нестероидные противовоспалительные препараты (НПВП). Характер, длительность, выбор средств противовоспалительной терапии зависят от состояния пациента, степени активности и глубины иммунного воспаления, индивидуальных особенностей пациента (непереносимость ряда препаратов, выраженность их побочных действий и т.д.). ГКС показаны пациентам при II и III степени активности острой ревматической лихорадки, а также всем пациентам из группы риска по формированию клапанных пороков сердца. ГКС назначаются в умеренных дозах: преднизолон из расчета 15-20 мг в сутки детям до 10 лет и 20-25 мг в сутки после 10 лет жизни. ГКС назначаются равномерно в течение дня, при этом последняя доза принимается не позже 18 часов. В среднем, полная доза дается пациенту в течение 3-х недель, к этому времени чаще всего уже наблюдается явный терапевтический эффект. При выраженном клапанном эндокардите полная доза преднизолона может назначаться на более длительный период. ГКС отменяются постепенно, начиная с вечерней дозы, обычно рекомендуется отменять по 2,5 мг в 5-7 дней. Курс лечения в среднем составляет 6-8 недель, при тяжелых кардитах – до 10-12 недель.

<b>А</b>	• <b>Рекомендуется</b> начинать лечение с антибиотиков пенициллинового ряда [1-4, 9-15]
----------	-----------------------------------------------------------------------------------------

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Предпочтение отдается внутримышечному введению пенициллина из-за лучшего соблюдения режима лечения и его постоянное использование во вторичной профилактике</li> </ul>
--	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

При I степени активности острой ревматической лихорадки в качестве противовоспалительных препаратов назначаются нестероидные противовоспалительные препараты.

- Используются: парацетамол, аспирин, напроксен, ибупрофен.
- Эти препараты подавляют биосинтез простагландинов.
- Обладают противовоспалительным, анальгезирующим и антипиретическим действием.
- Их назначают из расчета 5-10-20 мг/кг массы тела в сутки в 2-3 приема. Курс лечения – 1-1,5 месяца. Аспирин назначается в дозе 50-60мг/кг в сутки.
- Возможные побочные реакции: головная боль, аллергические реакции, носовые кровотечения, микрогематурия.

При наличии у пациента признаков сердечной недостаточности дополнительно назначают:

- сердечные гликозиды: дигоксин из расчета 0,04-0,05 мг/кг. Доза насыщения распределяется на три дня, затем назначается поддерживающая доза (1/5 от дозы насыщения) до снятия клинических симптомов сердечной недостаточности;
- диуретические средства:  
петлевые диуретики – фуросемид: 1-3 мг/кг/сут в течение 2-3 дней;  
калийсберегающие – спиронолактон: 3-5 мг/кг/сут в течение 3 недель;
- При клинических проявлениях малой хореи дополнительно к основной терапии назначают:
- Карбамазепин от 3,5 до 10 мг/кг на дозу перорально два раза в день, или
- Вальпроат натрия 7,5–10 мг/кг на дозу перорально два раза в день.

<b>В</b>	<b>Рекомендуется проводить частый мониторинг состояния с контролем ЭхоКГ (каждые 1-2 недели) при тяжелом кардите [1-4, 9-15]</b>
----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>В</b>	<b>Рекомендуется корректировать лечение, если максимально к первой неделе после начала лечения нет улучшения или если цель не достигнута к 10-му дню [1-4, 9-15]</b>
----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>В</b>	<b>Рекомендуется принимать совместное решение о лечении с кардиологом при тяжелом кардите [1-4, 9-15]</b>
----------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>В</b>	<b>Рекомендуется</b> проинформировать пациентов о достоинствах терапии и возможных НЛР [1-4, 9-15]
----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------

- Важнейшим компонентом комплексной терапии детей и подростков с ОРЛ является санация очагов стрептококковой инфекции, прежде всего хронического тонзиллита.
- Консервативная терапия не всегда дает желаемый эффект, поэтому при упорном декомпенсированном варианте течения хронического тонзиллита, а также осложненных течениях в дальнейшем показана тонзиллоэктомия.
- Она проводится в подостром периоде заболевания, т.е. не ранее, чем через 3-4 месяца после начала атаки.

**Перечень основных лекарственных средств [1-4]:**

ИНДИКАЦИЯ	ВАРИАНТЫ ЛЕКАРСТВ В ПОРЯДКЕ ПРЕДПОЧТЕНИЯ	КОММЕНТАРИИ
Эрадикация стрептококковой инфекции	1. Бензатинбензилпенициллин G (БП G) 1 200 000 единиц (дети <20 кг: 600 000). единицы измерения; ≥20 кг: 1 200 000 единиц) однократная доза  <b>или</b>	Стрептококковая инфекция может не проявляться время проявления ОРЛ (например, посев часто отрицательный), но эрадикационная терапия возможно персистирующих стрептококков, тем не менее рекомендуется.
	2. Феноксиметилпенициллин 500 мг (детям: 15 мг/кг до 500 мг) внутрь.  12 часов в течение 10 дней	Предпочтение отдается внутримышечному введению пенициллина из-за лучшего соблюдения режима лечения и его постоянное использование во вторичной профилактике
	3. Гиперчувствительность к пенициллину (нетяжелая): цефалексин 1 г (дети: 25 мг/кг до 1г) перорально, 12 часов в течение 10 дней	От 3 до 30% изолятов стрептококка группы А. во всем мире устойчивы к макролидным антибиотикам (например, азитромицин).

	4. Немедленная гиперчувствительность к пенициллину: азитромицин 500 мг (детям: 12 мг/кг). до 500 мг) внутрь ежедневно в течение 5 дней	
Начальная анальгезия во время диагностик и: легкая умеренная боль	Парацетамол 1000 мг (ребенку 15 мг/кг) перорально, каждые 4 часа, максимум до 60 мг/кг/день или 4000 мг/день	Препарат рекомендован для начальной анальгезии. Рекомендован при диагностической неопределенности: мигрирующие суставные боли, лихорадке и положительных маркерах воспаления, но при применении может наблюдаться маскирующий эффект.
Начальная анальгезия во время ожидания диагностик и подтверждение: сильная боль	Трамадол с немедленным высвобождением 50–100 мг (ребенку 1–2 мг/кг) перорально, 4 часа, максимум до 400 мг/день	То же, что и выше, но при сильной боли. Обратите внимание на предупреждения по безопасности, избегайте трамадола (или кодеина) у детей в возрасте <12 лет из-за изменчивого обмена веществ; поэтому используйте только тогда, когда необходима сильная анальгезия и тщательный мониторинг.
Симптоматическое лечение артрита/артралгии после подтверждения	1. Напроксен немедленного высвобождения 250–500 мг (детям 10–20 мг/кг/день) перорально, два раза в день, максимум до 1250 мг в день	Напроксен может быть безопаснее аспирина и удобен, благодаря дозировке два раза в день и возможности перорального приема суспензии.
	2. Ибупрофен 200–400 мг (ребенку 5–10 мг/кг)	Ибупрофен хорошо переносится и легко

диагноза ОРЛ	перорально три раза в день до максимальной дозы 2400 мг в день	доступен, но данные и опыт его применения при ОРЛ меньше, чем напроксена.
	3. Аспирин взрослым и детям 50-60 мг/кг/сут внутрь, в четыре-пять приемов дозы. Доза может быть увеличена максимум до 80-100 мг/кг/день.	Доза НПВП, необходимая при ОРЛ, обычно выше чем доза, рекомендованная для других состояниях, поэтому, возможно, было бы целесообразно начать с более высокого диапазона доз. В связи с редкой возможностью развития синдрома Рея у детей, аспирин может потребоваться прекратить во время интеркуррентных острых вирусных заболеваний, и вакцинация против гриппа настоятельно рекомендуется.
Симптоматическое лечение от умеренной до тяжелой хореи	1. Карбамазепин от 3,5 до 10 мг/кг на дозу перорально два раза в день. 2. Вальпроат натрия 7,5–10 мг/кг на дозу перорально два раза в день.	Лечение хореи Сиденгама следует рассмотреть, если движения существенно мешают нормальной деятельности.

#### Перечень дополнительных лекарственных средств [1-4]

ИНДИКАЦИЯ	ВАРИАНТЫ ЛЕКАРСТВ В ПОРЯДКЕ ПРЕДПОЧТЕНИЯ	КОММЕНТАРИИ
Симптоматическое лечение очень тяжелой хореи /	В дополнение к противосудорожному средству рассмотрите возможность добавления кортикостероидов:  Преднизолон/преднизолон от 1 до 2 мг/кг, максимум до 80 мг	

паралитическая хорея	перорально, один раз в день или в несколько приемов	
Симптоматическое лечение кардита	<p>*Детская дозировка: Фуросемид (фуросемид) от 1 до 2 мг/кг перорально однократно, затем от 0,5 до 1 мг/кг (максимум 6 мг/кг) перорально, от 6 до 24 часов</p> <p>*Спиронолактон 1–3 мг/кг (начально) до 100 мг перорально, ежедневно в 1–3 приема разделенные дозы. Округлите дозу до кратной 6,25 мг (четверть дозы 25 мг/ таблетки).</p> <p>*Эналаприл 0,1 мг/кг перорально, ежедневно в 1 или 2 приема с увеличением постепенно в течение 2 недель до максимальной дозы 1 мг/кг перорально, ежедневно по 1 или 2 разделенных дозы, другие ингибиторы АПФ (каптоприл, лизиноприл, рамиприл, периндоприл)</p>	<p>Лечение сердечной недостаточности может потребоваться в тяжелых случаях.</p> <p>острый кардит. Обратитесь за консультацией к специалисту-кардиологу.</p> <p>Выбор ингибитора АПФ будет зависеть от клинической ситуации. Обратитесь за консультацией к специалисту-кардиологу.</p>
	<p>Дозировка для взрослых:</p> <p>*Фуросемид (фуросемид) 20–40 мг перорально или внутривенно однократно. с последующим введением 20–40 мг перорально или внутривенно каждые 8–12 часов. Текущая коррекция дозы в зависимости от клинического состояния и функции почек.</p> <p>*Спиронолактон может быть добавлен пациентам с ограниченным ответом или его</p>	<p>Лечение острого кардита осуществляется аналогично принципам лечения острой сердечной недостаточности. В таблице приведены рекомендации по начальному ведению острой сердечной недостаточности</p>

	<p>отсутствием. на петлевой диуретик, спиронолактон 12,5–25 мг перорально ежедневно.</p> <p>*Нитратная терапия может быть добавлена пациентам с ограниченным ответом или его отсутствием к терапии диуретиками, у которых систолическое артериальное давление превышает 90 мм рт.ст. Можно использовать внутривенный или местный глицерилтринитрат.</p> <p>*Ингибитор АПФ рекомендуется пациентам с умеренной или тяжелой левосторонней недостаточностью/систолической дисфункцией желудочков, если нет противопоказаний.</p>	<p>вследствие острого кардита у взрослых.</p> <p>Рекомендуется заранее проконсультироваться со специалистом-кардиологом.</p>
	<p>Дигоксин 15 мкг/кг перорально однократно, затем 5 мкг/кг. через 6 часов, затем 3–5 мкг/кг (взрослым: 125–250 мкг) перорально, ежедневно</p>	<p>Дигоксин редко применяют при лечении острого кардита.</p> <p>Получить консультацию специалиста кардиолога</p>
<p>Модифицирующей болезнь (иммуномодулирующий) лечение</p>	<p>Преднизолон/преднизолон от 1 до 2 мг/кг, максимум до 80 мг перорально, один раз в день или в несколько приемов</p>	<p>Рассматривается для использования в отдельных случаях тяжелого кардита, несмотря на метаанализы, в которых общая</p>

		польза не была выявлена очевидно.
--	--	-----------------------------------

**Медикаментозная терапия беременных с болезнями сердца и риск для плода (S.C.Reimold, J.D.Rutherford, 2003) [22]**

Препарат	Показания для беременных	Влияние на плод
	Диуретики	
Фуросемид	Застойные явления в легких	Экскреция калия, натрия
	Антигипертензивные средства	
Бета-блокаторы	Гипертензия, суправентрикулярные аритмии	Снижение частоты сердечных сокращений плода
Метилдопа	Гипертензия	Много побочных эффектов
	Вазодилататоры	
Ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента	Противопоказаны при беременности	Аномалии, задержка развития, смерть плода
Гидралазин	Аортальная регургитация	Не отмечено

Нитраты	Снижение венозного застоя	Брадикардия
	Антикоагулянты	
Варфарин	Механические протезы клапанов сердца	Эмбриопатии, кровотечения
Нефракционированный гепарин	Механические протезы клапанов сердца	Кровотечение
Низкомолекулярный гепарин	Отработанных показаний нет	Кровотечение
Аспирин, низкие дозы	Риск тромбозов	Снижение веса, кровотечения
	Антиаритмические средства	
Дигоксин	Суправентрикулярные аритмии	Не отмечено
Аденозин	Суправентрикулярные аритмии	Не отмечено
Хинидин	Предсердные или желудочковые аритмии	Большие дозы: эффект подобен окситоцину
Прокаинамид	Предсердные или желудочковые аритмии	Не отмечено
Амиодарон	Предсердные или желудочковые аритмии	Гипотиреоз, задержка развития, преждевременные роды

## ЛЕЧЕНИЕ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

### Рекомендации по ведению женщин с пороками нативных клапанов сердца

Рекомендации	Класс a	Уровень b
Оценка риска, включающая выполнение эхокардиографического исследования и консультирование, показана всем женщинам с известными или подозреваемыми врожденными или приобретенными сердечно-сосудистыми заболеваниями перед беременностью	I	C
<b>МС</b>		
У симптомных пациенток или при наличии легочной гипертензии рекомендуются ограничение физической нагрузки и начало приема селективных бета-1 блокаторов	I	B
Назначение диуретиков рекомендуется при сохранении симптомов декомпенсации сердечной недостаточности, несмотря на прием бета-блокаторов	I	B
Хирургическое вмешательство рекомендовано до беременности у пациенток с МС и площадью отверстия клапана <1,0 см <sup>2</sup>	I	C
Антикоагулянтная терапия в терапевтических дозировках с использованием гепаринов или АВК рекомендуется при фибрилляции предсердий, тромбозе левого предсердия или предшествующей эмболии.	I	C
Хирургическое вмешательство следует обсуждать до беременности у пациенток с МС и площадью клапана <1,5 см <sup>2</sup>	IIa	C
Чрескожную митральную комиссуротомию следует обсуждать у беременных с тяжелой симптоматикой или систолическим давлением в легочной артерии >50 мм рт.ст., несмотря на консервативную терапию.	IIa	C
<b>АС</b>		

Хирургическое вмешательство рекомендуется перед беременностью у пациенток с тяжелым АС, если:		
• симптомный АС,	I	B
• или ФВ ЛЖ	I	C
• или симптомы появляются при нагрузочном тесте.	I	C
Хирургическое лечение следует рассматривать до беременности у бессимптомных пациенток с тяжелым АС, у которых во время нагрузочного теста регистрируется снижение артериального давления ниже исходного.	IIa	C
Баллонная вальвулопластика во время беременности может быть выполнена у пациенток с тяжелым симптомным АС.	IIa	C
<b>Недостаточность клапанов</b>		
Хирургическое лечение рекомендуется перед беременностью у пациенток с тяжелой симптомной аортальной или митральной недостаточностью при снижении ФВ или дилатации ЛЖ [204].	I	C
Медикаментозная терапия рекомендуется беременным женщинам с недостаточностью при возникновении симптомов.	I	C
Примечание: a — класс рекомендаций, b — уровень доказательности. Сокращения: АВК — антагонист витамина К, АС — аортальный стеноз, ЛЖ — левый желудочек, МС — митральный стеноз, ФВ — фракция выброса.		

## ОСОБЕННОСТИ ВЕДЕНИЯ РОДОВ

Процесс родов связан с увеличением сердечного выброса (на 15% на первом этапе и на 50% на втором этапе). Сокращения матки приводят к выбросу 300-500 мл крови обратно в систему кровообращения, и симпатический ответ на боль и беспокойство дополнительно повышают частоту сердечных сокращений и артериальное давление. Во время родов маточные сокращения

и болевой синдром приводят к дополнительному увеличению сердечного выброса (на 20% при каждом сокращении) и артериального давления.

Неспособность увеличить сердечный выброс при умеренной/тяжелой форме РБС может привести к отеку легких.

После родов происходит быстрое повышение сердечного выброса из-за прекращения сжатия нижней полой вены и сокращения матки [11].

Во время родов у женщин с ревматическими пороками сердца могут встречаться:

- несвоевременное излитие околоплодных вод;
- слабость родовой деятельности;
- дискоординация родовой деятельности;
- преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты.

Выбор срока родоразрешения должен быть строго индивидуален и зависит от степени компенсации порока, состояния женщины и плода.

Показаниями к досрочному родоразрешению считаются:

- отсутствие положительного эффекта от комплексной терапии декомпенсации кровообращения в течение 12-14 дней;
- наличие или нарастание стойкой легочной гипертензии;
- стабилизация гемодинамических показателей после отека легких или тромбоэмболии в течение 2 недель;
- ревматизм в активной стадии.

<b>1 А</b>	У пациенток с высоким риском тромбоэмболических осложнений за 36 часов до предполагаемых родов следует НМГ заменить на НФГ.
------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

<b>1 А</b>	НФГ отменить за 6 часов до ожидаемых родов.
------------	---------------------------------------------

Возобновить прием НФГ следует через 4-6 часов после родов. Непрямые антикоагулянты действуют на плод 7-10 суток после их отмены.

<b>1 А</b>	Эпидуральную анестезию можно проводить только на фоне нормальных значений АЧТВ.
------------	---------------------------------------------------------------------------------

Способ родоразрешения обычно вагинальный; кесарево сечение выполняется при наличии акушерских показаний или в случаях с тяжелым стенозом и плохим клиническим состоянием. Послеродовой период представляет собой второй период высокого риска нежелательных явлений со стороны матери, наиболее частыми из которых являются сердечная недостаточность и аритмии [12].

Роды через естественные родовые пути как при спонтанном начале родов, так и при родовозбуждении, возможны при следующих условиях:

- относительно стабильных показателях гемодинамики (беременные с пороками сердца и недостаточностью кровообращения 0-1 степени);
- благоприятной акушерской ситуации (неотягощенный акушерский анамнез, нормальные размеры таза, средние размеры плода и масса его свыше 2500 г. правильное членорасположение и удовлетворительное состояние плода, возраст первородящей не старше 28 лет);
- подготовленных родовых путях.

<b>II A</b>	Женщинам с сердечно-сосудистой патологией, у которых срок беременности достиг 40 недель, следует индуцировать роды.
-------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

Кесарево сечение не дает никаких преимуществ ни для матери, ни для плода при отсутствии угрожающего состояния, в то же время важно помнить, что затяжные роды потенциально гораздо более опасны, чем кесарево сечение, осуществляемое в современных условиях.

<b>II A</b>	У беременных с анамнезом диссекции аорты следует предпочесть кесарево сечение.
-------------	--------------------------------------------------------------------------------

*Общие рекомендации по ведению рожениц с ХРБС через естественные родовые пути [13].*

Родоразрешение проводят в специализированных родильных домах или отделениях в составе больниц, имеющих возможности для оказания экстренной помощи, в специально оборудованном родильном зале с аппаратурой, обеспечивающей мониторинг контроль за состоянием матери и плода. В крайнем случае можно ограничиться оценкой ЭКГ в динамике. Обязателен экспресс-анализ КОС и газов крови. Роды ведет бригада врачей: акушер-гинеколог, анестезиолог, терапевт-кардиолог, неонатолог, в некоторых случаях кардиохирург.

*В первом периоде родов:*

- осуществлять индивидуальный интенсивный и/или инвазивный мониторинг в зависимости от тяжести заболевания (каждые 30 минут - мониторинг ЧД, ЧСС, АД, каждые 1-2 часа – аускультация легких); у больных с риском развития аритмии-ЭКГ; ЦВД; почасовое измерение количества мочи (обнаружение застойных явлений при уменьшении диуреза), кардиотахография плода.
- применять нейроаксиальную блокаду (эпидуральная, спинальная и спинально-эпидуральная) с учетом противопоказаний;

Противопоказаниями к проведению регионарной анестезии являются любые тяжелые суб- и декомпенсированные пороки сердца, особенно аортальный стеноз, идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, а также декомпенсированные метаболические нарушения (различные виды комы: кетоацидотическая, лактацидемическая, гипогликемическая, гиперосмолярная) [14]
------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

- вести клиническое наблюдение за признаками ухудшения состояния сердечно-сосудистой системы (например, тахикардия, одышка, утомляемость, отеки, цианоз);
- следить за балансом жидкости из-за повышенного риска развития отека легких;
- избегать избыточного внутривенного введения жидкостей;
- осуществлять непрерывный электронный мониторинг состояния плода в родах;
- проводить непрерывный мониторинг насыщения крови кислородом;
- проводить антибиотикофилактику в соответствии с акушерскими показаниями, а также местными протоколами и схемами (например, при инструментальных родах);
- с целью укорочения периода раскрытия проводить раннюю амниотомию.

Многим роженицам с врожденными и ревматическими пороками показана профилактика инфекционного эндокардита – 2 г ампициллина и 80 мг гентамицина в/м до родов и через 8 часов после них. В родах проводится специальная терапия, включающая помимо постоянной оксигенации, внутривенное введение 0,5-1 мл коргликона или строфантина и 4 мл 5% аскорбиновой кислоты. При легочной гипертензии -10,0-2,4% эуфиллина на глюкозе.

Недостаточно доказательств для того, чтобы рекомендовать дополнительную антибиотикофилактику эндокардита у женщин с ХРБС, в том числе с протезированными клапанами.

*Во втором периоде родов:*

В зависимости от состояния организма рассмотреть возможность:

- сокращения активной фазы второго этапа (например, эпизиотомия, инструментальные вагинальные роды);
- ограничения активных потуг матери для снижения дополнительной нагрузки на сердечно-сосудистую систему;
- предпочтительного положения на левом боку или полулежачего положения, а не положения лежа, что уменьшает сердечно-сосудистые изменения и улучшает преднагрузку;
- избегания длительного нахождения в положении литотомии, в потугах ноги не следует поднимать вверх на ногодержатели.

*В третьем периоде родов:*

Имеется ограниченное количество высококачественных доказательств для руководства по ведению женщин с кардиологическими заболеваниями. Рекомендуется соотносить стратегии ведения последового периода с материнским риском и угрожающим жизни кровотечением.

Рекомендуется модифицированное активное ведение третьего этапа и профилактическое применение утеротоников:

- окситоцин 10 ЕД внутримышечно сразу после родов;
- инфузия окситоцина может проводиться профилактически или для лечения послеродового кровотечения;

- по возможности избегать эргометрина и карбопроста.
- мизопропростол и транексамовая кислота не противопоказаны.

Чтобы свести к минимуму нарушения сердечно-сосудистой системы, предпочтительно вводить окситоцин медленно путем инфузии в небольших объемах разбавителя (50-250 мл) в соответствии с местным протоколом. Следует избегать введения болюсных внутривенных доз окситоцина.

При пороках с увеличенным сердечным выбросом (аортальная недостаточность и митральная недостаточность) кладут груз на живот для уменьшения депонирования крови, избегания гиповолемии мозга и коллапса.

Если роженица относится к группе умеренного риска, в начале родовой деятельности:

- пригласите анестезиолога (особенно при наличии антикоагуляции);
- установите внутривенный доступ;
- осуществляйте тщательное наблюдение за гемодинамикой и балансом жидкости;
- при необходимости введите вазоактивные препараты (клонидин, метилдопа и др.).

Рекомендуется ранняя нейроаксиальная блокада для минимизации тахикардии, ограничения боли и предотвращения гипертензивной реакции, которая может привести к сердечной недостаточности.

Если позволяют акушерские условия, то вагинальное родоразрешение (щипцы или вакуум) предпочтительнее кесарева сечения.

*В послеродовом периоде*

- внутривенное введение жидкостей - только для восполнения вагинальной кровопотери;
- наблюдение в родильном зале или в отделении интенсивной терапии в течение 12 часов (контролировать пульс, артериальное давление, насыщение крови кислородом, кровопотерю и одышку).

При высоком риске - роды и родовая деятельность как при умеренном риске:

- рассмотреть возможность инвазивного мониторинга в родах и после родов;
- рассмотреть возможность проведения родов в операционной;
- проводить регулярную мультидисциплинарную клиническую оценку.

После рождения ребенка, как при умеренном риске:

- наблюдение в отделении интенсивной терапии/реанимации в течение не менее 12 часов (риск отека легких).
- строгий контроль баланса жидкости и установка постоянного катетера.

Родоразрешение путем операции кесарева сечения больных с декомпенсированными пороками сердца представляет повышенный риск для матери, в связи с этим подход к выбору тактики родоразрешения должен быть строго индивидуален. Необходимо помнить о том, что чрезмерное расширение показаний для кесарева сечения у этих больных не улучшает исходы со стороны матери и плода. При подготовке к оперативному родоразрешению особое внимание уделяют коррекции нарушений гемостаза.

*Показания для планового кесарева сечения:*

- недостаточность кровообращения II-Б - III стадии;
- ревмокардит II и III степени активности;
- комбинированная недостаточность аортального и митрального клапанов;
- митральный стеноз II-III стадии развития;
- клапанные протезы при отсутствии эффекта от лечения сердечной недостаточности;
- артериальные тромбоэмболии, перенесенные во время беременности;
- бактериальный эндокардит;
- паравальвулярная фистула;
- многоклапанные протезы сердца;
- осложнения или неудовлетворительный эффект хирургической коррекции пороков сердца;
- рестеноз, реканализация, травматическая недостаточность после митральной комиссуротомии;
- отек легких, перенесенный во время беременности;
- коарктация аорты, в том числе после хирургической коррекции;
- обширный инфаркт миокарда и признаки ухудшения гемодинамики;
- тяжелая стойкая мерцательная аритмия;
- сочетание заболевания сердца и акушерской патологии;
- акушерские показания (узкий таз, крупный плод, неправильное положение плода, тазовое предлежание, возраст первородящей старше 28 лет, отягощенный акушерский анамнез и т.д.).

*Показания для экстренного кесарева сечения:*

- преждевременная отслойка плаценты;
- предлежание плаценты;
- нарастание гипоксии плода.

*Противопоказания для кесарева сечения:*

- тяжелая декомпенсация кровообращения;
- кардиомегалия;
- цирроз печени;
- тяжелые расстройства сердечного ритма;
- сложные врожденные пороки сердца синего типа;
- крайние степени легочной гипертензии.

## **КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ И НАБЛЮДЕНИЕ**

При первом антенатальном осмотре беременная с ХРБС должна быть отнесена к группе риска сердечно-сосудистых осложнений, которая основана на модифицированной классификации ВОЗ. Модифицированная классификация Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) интегрирует все известные сердечно-сосудистые факторы риска, включая основное заболевание сердца и сопутствующие заболевания, в том числе учитывает противопоказания к беременности.

### **Первичный уровень**

- **ФАП** – с учетом того, что беременность при наличии/выявлении ХРБС не является физиологической, женщина с ХРБС должна быть перенаправлена для наблюдения на более высокий уровень оказания акушерской помощи.

- **ГСВ/ЦСМ/ЦОВП** – наблюдение осуществляет семейный врач/акушер-гинеколог совместно с кардиологом

**Вторичный уровень** – оказание консультативной помощи, родоразрешение беременных из группы низкого риска.

**Третичный уровень** – оказание консультативной помощи, родоразрешение, начиная с группы умеренно выраженного риска

Состояние	Кто должен наблюдать/Кратность посещений
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ I - Группа низкого риска</b>	
Неосложненный, незначительный или умеренно выраженный – стеноз легочной артерии – открытый артериальный проток	<b>Семейный врач</b> - не реже 1 раза в месяц до 20 недель беременности, 1 раз в 2 недели с 20 недель беременности, с 32-34-й недели беременности – еженедельно. При обострении или ухудшении состояния - по показаниям. <b>Акушер-гинеколог</b> - в начале беременности для решения вопроса о пролонгировании беременности, затем 1 раз в месяц  <b>Кардиолог</b> - каждый триместр
Пролапс митрального клапана (ПМК)	
Успешно оперированный порок сердца (ДМПП или ДМЖП, открытый артериальный проток, аномальный дренаж легочных вен)	
Редкие предсердные или желудочковые экстрасистолы	
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ II (при отсутствии других осложнений) - Группа умеренно выраженного риска</b>	
Неоперированный ДМПП или ДМЖП	<b>Акушер-гинеколог</b> - не реже 1 раза в месяц до 20 недель беременности 1 раз в 2 недели с 20 недель беременности, с 32-34-й недели беременности – еженедельно. При обострении или ухудшении состояния - по показаниям.  <b>Кардиолог</b> - каждый триместр
Корригированная тетрада Фалло	
Большинство аритмий	
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ II (при отсутствии других осложнений) - Группа умеренно выраженного риска</b>	
Неоперированный ДМПП или ДМЖП	<b>Акушер-гинеколог</b> - не реже 1 раза в месяц до 20 недель беременности
Корригированная тетрада Фалло	

Большинство аритмий	1 раз в 2 недели с 20 недель беременности, с 28-й недели беременности – еженедельно. При обострении или ухудшении состояния - по показаниям. <b>Кардиолог</b> - каждый триместр
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ II-III (в зависимости от индивидуальных особенностей) - Группа высокого риска</b>	
Умеренно выраженное поражение левого желудочка	<b>Акушер-гинеколог</b> - не реже 1 раза в месяц до 20 недель беременности 1 раз в 2 недели с 20 недель беременности, с 28-й недели беременности – еженедельно. <b>Кардиолог</b> - 1 раз в мес., с 28 недели – 1 раз в 2 недели.
Гипертрофическая кардиомиопатия	
Заболевание клапанного аппарата, не соответствующее ВОЗ I или IV	
Синдром Марфана без дилатации аорты	
Диаметр аорты менее 45 мм в сочетании с двустворчатым клапаном аорты	
Оперированная коарктация аорты	
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ III</b>	
Механический искусственный клапан	<b>Акушер-гинеколог</b> - не реже 1 раза в месяц до 20 недель беременности 1 раз в 2 недели с 20 недель беременности, с 28-й недели беременности – еженедельно. <b>Кардиолог</b> - 1 раз в мес., с 28 недели – 1 раз в 2 недели. <b>Кардиохирург</b> (по показаниям)
Системный правый желудочек	
Операция Фонтена	
Неоперированные пороки сердца с цианозом	
Другие сложные врожденные пороки сердца	
Дилатация аорты 40–45 мм при синдроме Марфана	
Дилатация аорты 45–50 мм при двустворчатом клапане аорты	
<b>Состояния у беременных с оценкой риска ВОЗ IV (беременность противопоказана)</b>	
Все случаи легочной артериальной гипертензии	Такая же тактика, если женщина не дала согласие на прерывание беременности
Выраженная дисфункция системного желудочка (ФВ менее 30%, ФК СН III–IV)	
Предшествующая перипартальная кардиомиопатия с резидуальным поражением левого желудочка	

Выраженный митральный стеноз, выраженный стеноз устья аорты с субъективными симптомам	
Синдром Марфана с дилатацией аорты более 45 мм	
Дилатация аорты более 50 мм при двустворчатом клапане аорты	
Выраженная коарктация аорты	

## ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ И КОРМЛЕНИИ ГРУДЬЮ [12, 30, 32]

С 2015 г. система категорий риска (ABCDX), которая применялась для обозначения предполагаемой безопасности лекарств для беременных, была заменена на систему PLLR (Pregnancy and Lactation Labeling Rule), обязывающую указывать 3 новые категории обязательной информации в инструкцию к препарату: данные клинических исследований о влиянии препарата на период беременности и роды; лактации; на репродуктивный потенциал.

Лекарственный препарат	Использование во время беременности	Использование во время лактации
Антибиотики пенициллинового ряда (амоксициллин, ампициллин, бензилпенициллин (пенициллин G), феноксиметилпенициллин (пенициллин V) и др.)	Использование пенициллинов считается безопасным, они являются препаратом выбора во время беременности.	Пенициллины относятся к антибиотикам выбора во время беременности, в том числе в комбинации с клавулиновой кислотой, сульбактамом или тазобактамом.
Цефалоспорины 1-5 поколения (цефтриаксон)	Цефалоспорины относятся к антибиотикам выбора во время беременности. По возможности предпочтительно использовать наиболее изученные	Приемлем во время грудного вскармливания

	цефалоспорины, например, цефаклор, цефалексин и цефуроксим.	
Макролиды: эритромицин азитромицин, кларитромицин, джозамицин, рокситромицин и др.	Эритромицин, кларитромицин, азитромицин и рокситромицин можно использовать при беременности, когда этого требует спектр резистентности или в случаях аллергии на пенициллин. Из-за гепатотоксичности эритромицина эстолат не следует назначать во время второго и третьего триместра. Телитромицин и другие макролиды следует назначать во время беременности только тогда, когда нет доступной альтернативы.	Ретроспективное исследование базы данных, проведенное в Дании за 15 лет, выявило 3,5-кратное увеличение риска младенческого гипертрофического стеноза привратника у младенцев от матерей, которые принимали макролиды в течение первых 13 дней после родов, но не при более позднем воздействии.
Глюкокортикостероиды	Безопасность применения глюкокортикоидов во время беременности вызывает споры. Их использование само по себе не является показанием к прерыванию беременности. Внутрисуставные или системные кортикостероиды можно вводить в любом триместре.	Глюкокортикоиды обычно не противопоказаны при кормлении грудью. Не зарегистрировано никаких побочных эффектов у детей, матери которых принимали какой-либо кортикостероид во время лактации. При длительном лечении большими дозами целесообразно делать интервал 3-4 часа от приема препарата до следующего кормления грудью, чтобы свести риск попадания в молоко к минимуму. Высокие дозы могут иногда вызвать временную потерю молока. Вопрос о

		продолжении грудного вскармливания решается индивидуально.
НПВС (ибупрофен, кетопрофен, напроксен; диклофенак, индометацин и др.)	<p>Ибупрофен является анальгетиком выбора после парацетамола и противовоспалительное средство первого выбора до 28-й недели беременности.</p> <p>Необходимо избегать после 28 недель беременности повторного приема диклофенака и других НПВС, так как они могут привести к преждевременному закрытию артериального протока у плода. При многократном использовании НПВС в третьем триместре следует регулярно оценивать артериальный поток и объем амниотической жидкости с помощью УЗИ.</p> <p>Парацетамол (ацетаминофен) – анальгетик и жаропонижающее средство первого выбора во время беременности и может использоваться в любом триместре по показаниям.</p>	<p>Ибупрофен не оказывает негативного влияния на развитие и здоровье грудного ребенка.</p> <p>Диклофенак совместим с грудным вскармливанием., требуется осторожность при вскармливании недоношенных детей.</p> <p>При приеме напроксена побочные эффекты у детей, находящихся на грудном вскармливании, встречаются редко. Однако из-за длительного периода полувыведения напроксена и сообщений о серьезных побочных реакциях у новорожденных, находящихся на грудном вскармливании, предпочтение отдается другим препаратам.</p> <p>Следует избегать приема индометацина в период лактации.</p> <p>Парацетамол — хороший выбор для обезболивания и снижения температуры у кормящих матерей. Побочные эффекты у младенцев, находящихся на грудном вскармливании, возникают редко.</p>
Ацетилсалициловая кислота (АСК, аспирин)	Не является обезболивающим или противовоспалительным	Хорошо переносится.

	<p>средством первого выбора во время беременности, при противовоспалительной терапии предпочтительнее парацетамол, ибупрофен или диклофенак. АСК не следует регулярно использовать в обезболивающих или противовоспалительных дозах в последней трети беременности, так как длительное использование после 28 недель может привести к преждевременному закрытию артериального протока сердца плода. Однократное применение 500 мг АСК незадолго до родов может увеличивать склонность к кровотечениям у матери, плода и новорожденного во время родов. Терапия низкими дозами АСК может безопасно использоваться без ограничений по показаниям.</p>	
--	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--

<p>Диуретики (фуросемид, гидрохлоротиазид</p>	<p>Только в редких случаях диуретики показаны во время беременности, например. отек легких или сердечная недостаточность.</p> <p>Гидрохлоротиазид является препаратом выбора. Фуросемид также может использоваться для лечения сердечной или почечной недостаточности.</p> <p>При более длительном лечении необходимо контролировать уровень электролитов и гематокрита и исключить развитие маловодия. Когда лечение продолжается до рождения, новорожденного необходимо наблюдать на предмет возможной гипогликемии. Следует избегать применения других диуретиков.</p> <p>Спиронолактон не вызывает врожденных пороков, типичным побочным эффектом является гиперкалиемия.</p>	<p>Гидрохлоротиазид и фуросемид хорошо переносятся.</p> <p>При приеме диуретиков может быть снижение продукции молока.</p>
<p>Ингибиторы АПФ (эналаприл</p>	<p>Ингибиторы АПФ не проявляют тератогенных свойств, но фетотоксичны. Во второй половине беременности и АПФ могут приводить к снижению плацентарного</p>	<p>Противопоказаны в период грудного вскармливания (проникают в грудное молоко).</p> <p>За новорожденными и грудными детьми, которые подвергались внутриутробному воздействию ингибиторов</p>

	<p>кровообращения, гипотензии плода, задержке внутриутробного развития плода, маловодию и неонатальной анурии, требующей диализа. ИАПФ противопоказаны во втором и третьем триместре, за исключением лечения тяжелых состояний, которые не реагируют на другие препараты. Случайное применение во время беременности требует немедленного перехода на один из рекомендованных антигипертензивных препаратов. Может быть предложено последующее УЗИ. Если лечение происходит в течение более длительного времени в течение второго или третьего триместра, следует исключить маловодие и наблюдать за почечной функцией и возможной гипотензией у новорожденного.</p>	<p>АПФ, рекомендуется вести тщательное наблюдение для своевременного выявления выраженного снижения артериального давления, олигурии, гиперкалиемии и неврологических расстройств, возможных вследствие уменьшения почечного и мозгового кровотока. При олигурии необходимо поддержание артериального давления и почечной перфузии путём введения соответствующих жидкостей и сосудосуживающих лекарственных средств.</p>
<p>Дигоксин</p>	<p>Исследования у беременных женщин недостаточны, назначение препарата возможно только в том случае, когда предполагаемая польза для матери превышает потенциальный риск для плода.</p>	<p>Применение дигоксина не вызывает беспокойства в период грудного вскармливания.</p>

Нитраты (нитроглицерин, изосорбида динитрат, изосорбит-5- мононитрат)	Действие не известно. Назначение возможно, только если предполагаемая польза для матери превышает потенциальный риск для плода/ребенка и должно проводиться под строгим медицинским наблюдением.	Действие неизвестно. На время лечения следует прекратить грудное вскармливание.
--------------------------------------------------------------------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------

## РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРОФИЛАКТИКЕ

Существует три уровня профилактики ревматической болезни сердца: (1) снижение факторов риска, таких как борьба с бедностью, повышение уровня жизни и расширение доступа к здравоохранению (первичная профилактика); (2) эффективное лечение стрептококкового фарингита пенициллином (первичная профилактика ОРЛ); и (3) ежемесячное (1 раз в 3 недели) введение инъекций бензатин бензилпенициллина пациентам с ОРЛ в анамнезе и/или ревматической болезнью сердца (РБС) с целью предотвращения рецидива стрептококкового фарингита и ревматической лихорадки (вторичная профилактика).

Третичное вмешательство относится к медикаментозному и хирургическому лечению, такому как кардиохирургические вмешательства, при осложнениях ревматического поражения сердца.

Программа предупреждения острой ревматической лихорадки (ОРЛ) и повторных атак заболевания включает первичную и вторичную профилактику. Основные цели первичной профилактики заключаются в следующем:

1. Мероприятия, направленные на повышение уровня естественного иммунитета и адаптационных возможностей организма по отношению к неблагоприятным условиям внешней среды. К ним относятся:

- раннее закаливание;
- полноценное витаминизированное питание;
- максимальное использование свежего воздуха;
- рациональная физкультура и спорт;
- борьба со скученностью в жилищах, детских дошкольных учреждениях, школах, училищах, вузах, общественных учреждениях;

- проведение комплекса санитарно-гигиенических мер, снижающих возможность стрептококкового инфицирования коллективов, особенно детских.

2. Своевременное и эффективное лечение острой и хронической рецидивирующей инфекции глотки, вызванной бета-гемолитическим стрептококком группы А (СГА), – тонзиллита (ангины) и фарингита. В типичных случаях острый СГА-ассоциированный

тонзиллит характеризуется острым началом, с повышением температуры до 37,5–39 °С, познабливанием или ознобом, головной болью, общим недомоганием, болью в горле, усиливающейся при глотании, нередко артралгии и миалгии. У детей могут быть тошнота, рвота, боль в животе. Развернутая клиническая картина наблюдается, как правило, на 2-е сутки с момента начала заболевания, когда общие симптомы достигают максимальной выраженности. При осмотре выявляется покраснение небных дужек, язычка, задней стенки глотки. Миндалины гиперемированы, отечны, часто – с гнойным налетом желтовато-белого цвета. Налет рыхлый, пористый, легко удаляется шпателем с поверхности миндалин без кровотокащего дефекта. У всех больных отмечаются уплотнение, увеличение и болезненность при пальпации шейных лимфатических узлов на уровне угла нижней челюсти (регионарный лимфаденит). В анализах крови – лейкоцитоз ( $9-12 \cdot 10^9/\text{л}$ ), сдвиг лейкоцитарной формулы влево, повышение СОЭ (иногда – до 40–50 мм/ч), появление С-реактивного белка. Длительность периода разгара (без лечения) составляет примерно 5–7 дней. В дальнейшем, при отсутствии осложнений, основные клинические проявления болезни (лихорадка, симптомы интоксикации, воспалительные изменения в миндалинах) быстро исчезают, нормализуется картина периферической крови. Симптомы регионарного лимфаденита могут сохраняться до 10–12 дней.

Диагноз БГСА-тонзиллита должен быть подтвержден микробиологическим исследованием мазка с поверхности миндалин и/или задней стенки глотки. Однако у культурального метода имеется ряд недостатков: а) он не позволяет дифференцировать активную инфекцию от СГА-носительства; б) для выполнения данного исследования требуется 2–3 суток; в) необходимо наличие сертифицированной микробиологической лаборатории и решение ряда организационных вопросов (доставка образцов, наличие персонала, обеспечение транспортом и др.); г) относительно высокая стоимость исследования.

В последние годы все большее распространение получают тестовые системы, основанные на иммунохроматографическом методе. Они позволяют определять СГА-антиген в течение 5–7 минут и обладают высокой

специфичностью и чувствительностью. Результаты маркетинговых исследований свидетельствуют о необходимости внедрения этого теста в широкую клиническую практику.

В настоящее время канадскими авторами [33] разработан и апробирован на большой группе пациентов клинический алгоритм, позволяющий при первом осмотре больного предположить наличие БГСА-инфекции глотки и, соответственно, решить вопрос о назначении эмпирической антимикробной терапии при невозможности выполнения микробиологического исследования.

Шкала Mclass для диагностики БГСА-тонзиллита/фарингита	
Критерий	Оценка, баллы
Лихорадка > 38 С	1
Отсутствие кашля	1
Увеличение и болезненность подчелюстных лимфатических узлов	1
Отечность миндалин и наличие экссудата	1
Возраст, годы:	
< 15	1
15-45	0
>45	-1
<p><b>Примечание:</b> Алгоритм назначения антибактериальной терапии (АБТ) при отсутствии условий для микробиологического исследования: 0-1 балл- АБТ не показана; 2 балла- АБТ по усмотрению врача; 3-5 баллов-АБТ.</p>	

Определение титров противострептококковых антител, в частности антистрептолизина-О (АСЛ-О), при обследовании больного с текущей СГА-инфекцией глотки является малоинформативным. Повышение титров АСЛО начинается к концу 2-й недели и достигает максимума к 4–5-й неделе от начала болезни, т. е. в период, когда клиническая симптоматика СГА-тонзиллита/фарингита практически полностью регрессирует. Также следует

заметить, что нормальные значения этого показателя варьируют в зависимости от возраста больного, географического положения местности и сезона. Поэтому, в соответствии с рекомендациями ВОЗ, верхняя граница нормы для противострептококковых антител не должна превышать более чем на 20% уровень популяционных данных, полученных от здоровых лиц определенной возрастной группы, проживающих в конкретном регионе с учетом времени года. Необходимо, чтобы для каждой серии новых исследований в качестве контроля использовали стандартизованные сыворотки с известным титром противострептококковых антител.

С другой стороны, динамическое повышение титров АСЛ-О в достаточной степени подтверждает перенесенную А-стрептококковую инфекцию глотки, что является важным компонентом в диагностике ОРЛ. При отсутствии ответа на стрептококковый антиген в сочетании с негативными данными микробиологического исследования диагноз ОРЛ представляется маловероятным. Однако уровень стрептококковых антител может быть нормальным, если между началом ОРЛ и проведением исследования прошло более 2 мес. Чаще всего это наблюдают у больных с ревматической хореей. Подобную закономерность наблюдают и у пациентов с поздним ревматическим кардитом.

Следует отметить, что повышение титров АСЛ-О отражает только контакт макроорганизма с СГА-инфекцией и отнюдь не является признаком активного ревматического процесса. Указанный феномен, выявленный однократно во время диспансеризации у здоровых лиц, не рассматривается в качестве показания к антибактериальной терапии. Кроме того, повышенные титры АСЛ-О могут наблюдаться при инфекциях, вызванных стрептококками из группы С или G, которые никакого отношения к ОРЛ не имеют.

Дифференциальная диагностика острого СГА-тонзиллита, основанная только на клинических признаках, нередко представляет достаточно трудную задачу даже для опытных врачей. Однако необходимо отметить, что наличие респираторных симптомов (кашель, ринит, охриплость и др.), а также сопутствующие конъюнктивит, стоматит или диарея более характерны для вирусной этиологии острого тонзиллита. У больных острым СГА-тонзиллитом не обнаруживаются высыпаний на коже и слизистых оболочках, в то время как при скарлатине наблюдается диффузная кожная эритема, бледнеющая при надавливании. Но наиболее характерными признаками скарлатины являются бледность вокруг рта на фоне общей красноты лица, яркокрасный («малиновый») язык, симптом Пастила (тёмно-красные линии сливающихся петехий на сгибах и в складках кожи), а также обильное шелушение ранее пораженной кожи после снижения температуры. При

локализованной дифтерии ротоглотки налет с миндалин снимается с трудом, не растирается на предметном стекле, не растворяется в воде, а медленно оседает на дно сосуда; после удаления налета отмечается кровоточивость подлежащих тканей. Ангинозная форма инфекционного мононуклеоза, как правило, начинается с распространенного поражения лимфатических узлов (шейных, затылочных, подмышечных, абдоминальных, паховых), симптоматика тонзиллита развивается на 3–5-й день болезни, при исследовании периферической крови выявляется лейкоцитоз с преобладанием мононуклеаров (до 60–80%). Ангина Симановского–Плаута–Венсана характеризуется слабо выраженными признаками общей интоксикации и явлениями одностороннего язвенно-некротического тонзиллита, при этом возможно распространение некротического процесса на мягкое и твердое небо, десны, заднюю стенку глотки и гортань.

Следует отметить, что немотивированная задержка восстановления трудоспособности, слабость, нестойкий субфебрилитет, артралгии, сердцебиения, нерезко повышенная СОЭ, сохраняющиеся после перенесенного тонзиллита, в сочетании с повышением титров противострептококковых антител могут свидетельствовать о дебюте ОРЛ. Показано, что в 1/3 случаев ОРЛ является следствием СГА-тонзиллита, протекающего со стертой клинической симптоматикой (удовлетворительное общее состояние, температура тела нормальная или субфебрильная, небольшое чувство першения в глотке, исчезающее через один-два дня), когда большинство больных не обращаются за медицинской помощью, а проводят лечение самостоятельно без применения соответствующих антибиотиков. В связи с вышеизложенным, точный диагноз, и обязательная рациональная антибиотикотерапия СГА-тонзиллита по-прежнему играют важнейшую роль как в контроле за распространением данной инфекции, так и в профилактике ОРЛ.

Основными принципами для выбора антибиотика при СГА-инфекции глотки являются следующие: эффективность, безопасность, антимикробный спектр (узкий или широкий), режим дозирования, комплаентность (соблюдение предписанной схемы терапии) и стоимость. Несмотря на то что СГА сохраняет практически полную чувствительность к  $\beta$ -лактамным антибиотикам, в последние годы отмечаются определенные проблемы в терапии тонзиллитов, вызванных этим микроорганизмом. Одной из возможных причин этого может быть гидролиз пенициллина специфическими ферментами –  $\beta$ -лактамазами, которые продуцируются микроорганизмами – ко-патогенами (золотистый стафилококк, гемофильная палочка и др.), присутствующими в глубоких тканях миндалин, особенно при наличии хронических воспалительных

процессов в последних. Таким образом, препараты пенициллинового ряда остаются средствами выбора только при лечении острого СГА-тонзиллита (см.табл.). На сегодняшний день оптимальным препаратом из группы оральных пенициллинов является амоксициллин, который по противострептококковой активности аналогичен ампициллину и феноксиметилпенициллину, но существенно превосходит их по своим фармакокинетическим характеристикам, отличаясь большей биодоступностью (95; 40 и 50% соответственно) и меньшей степенью связывания с сывороточными белками (17; 22 и 80%, соответственно). Применение феноксиметилпенициллина представляется оправданным только у младшего контингента больных, учитывая наличие лекарственной формы в виде суспензии, а также несколько большую комплаентность, контролируемую со стороны родителей, чего нельзя сказать о подростках. Кроме того, не следует забывать о специфическом феномене аминопенициллин-ассоциированной кожной сыпи у больных инфекционным мононуклеозом, частота развития которой в современных условиях составляет 29,5% [4]. Поэтому феноксиметилпенициллин рассматривается как препарат выбора в ситуациях, когда у пациента с острым тонзиллитом невозможно быстро исключить диагноз инфекционного мононуклеоза по имеющимся клиническим и лабораторным признакам, а также провести микробиологическое исследование или экспресс-тест на СГА. Назначение ампициллина в пероральной форме для лечения СГА-тонзиллита, а также инфекций дыхательных путей иной локализации в настоящее время большинством авторов признано нецелесообразным по причине неудовлетворительных фармакокинетических характеристик препарата (в первую очередь – низкой биодоступности).

Назначение однократной инъекции бензатин-пенициллина целесообразно в следующих случаях: а) низкая исполнительность больных, б) ОРЛ и/или хроническая ревматическая болезнь сердца (ХРБС) в анамнезе у ближайших родственников; в) неблагоприятные социально бытовые условия (фактор скученности); г) вспышки СГА-инфекции в организованных коллективах; д) невозможность перорального приема. При непереносимости  $\beta$ -лактамов показано назначение макролидов (спирамицин, азитромицин, кларитромицин, mideкамицин). Наряду с высокой противострептококковой активностью, преимуществами этих препаратов являются: способность создавать высокую тканевую концентрацию в очаге инфекции, более короткий (в частности, для азитромицина) курс лечения, хорошая переносимость. Применение эритромицина – первого представителя антибиотиков данного класса – в настоящее время существенно снизилось, особенно в

терапевтической практике, поскольку он наиболее часто, по сравнению с другими макролидами, вызывает нежелательные эффекты со стороны желудочно-кишечного тракта, обусловленные его стимулирующим действием на моторику желудка и кишечника.

<b>Дозы и режим ведения антибиотиков при остром СГА- тонзиллите</b>			
<b>Антибиотики</b>	<b>Суточная доза (кратность)</b>		<b>Длительность дни</b>
	<b>взрослые</b>	<b>Дети</b>	
<b>*Пенициллины:</b>			
-бензатин-пенициллин	2,4 млн ЕД	1,2 млн ЕД	Однократно
- феноксиметилпенициллин	1,5 г (3)	0,75 (3)	10
-амоксициллин	1,5 (3)	50 мг/кг (3)	10
<b>*Цефалоспорины:</b>			
-Цефадроксил	1 г (2)	30 мг/кг (1-2)	10
<b><i>При непереносимости В-лактамных антибиотиков</i></b>			
<b>*Макролиды:</b>			
-спирамицин	6 млн ЕД (2)	3 млн ЕД (2)	10
-азитромицин	0,5 гв первый день, затем 0,25 г (1)2	12 мг/кг (1) 2	5
-klarитромицин	0,5г (2)	15 мг/кг (2)	10
-мидекамицин	1,2 г (3)	50 мг/кг (3)	10
-джозамицин	1,5 г (3)	50 мг/кг (3)	10
-эритромицин	1,5 г (3)	40 мг/кг (3)	10

**При непереносимости макролидов и В-лактамных антибиотиков**

<b>*Линкозамиды:</b>			
-линкомицин	1,5 г (3)	30 мг/кг (3)	10
-клиндамицин	0,6г (4)	20 мг/кг (3)	10
<p><i><b>Примечания:</b> Рекомендуется преимущественно для лечения детей, учитывая наличие лекарственной формы в виде суспензии: схемы одобрены FDA (Управлением по контролю качества продукта и лекарственных средств (США)); для эритромицина характерно наиболее частое по сравнению с другими макролидами, развитие побочных реакций, особенно со стороны желудочно-кишечного тракта.</i></p>			

**Антибактериальная терапия рецидивирующего СГА- тонзиллита**

Антибиотик	Суточная доза		Длительность лечения, дни
	Взрослые	Дети	
Амоксициллин/ клавуланат	1,875 г в 3 приема	40 мг/кг в 3 приема	10
			10
Цефуроксим-аксетил	0,5 г в 2 приема	20 мг/кг в 2 приема	10
Клиндамицин			10
Линкомицин	0,6 г в 4 приема	20 мг/кг в 3 приема	
	1,5г в 3 приема	30 мг/кг в 3 приема	

На рубеже XX–XXI вв. приобретенная устойчивость СГА к эритромицину была распространена достаточно высоко и в ряде стран Европы превышала 20%. Исследования, выполненные в Финляндии, Испании Италии, Германии, Бельгии, подтвердили, что эта устойчивость, как правило, ассоциируется с потреблением макролидов и является управляемым процессом. Ограничение применения макролидов привело к 2–4-кратному снижению уровня резистентности СГА к этим препаратам. По данным многоцентрового

проспективного исследования ПЕГАС-3, в России за период 2006–2009 гг. резистентность СГА к макролидам была следующей: эритромицин – 0,8%, кларитромицин – 3,3%, азитромицин – 10%, спирамицин – 1,4%, джозамицин – 1,7%, мидекамицин – 4,1%. Однако эти данные отнюдь не являются поводом для применения макролидов в качестве препаратов выбора для лечения СГА-инфекций глотки.

В условиях нарастающей резистентности СГА к макролидам последние необходимо рассматривать лишь как альтернативные средства для лечения А-стрептококкового тонзиллита и назначать их только больным с аллергией на  $\beta$ -лактамы. Несоблюдение данного требования, т. е. широкое применение макролидов в качестве стартовой эмпирической терапии СГА-инфекции глотки, может повлечь за собой весьма серьезные последствия вплоть до развития ОРЛ. Антибиотики-линкозамиды (линкомицин, клиндамицин) назначают при СГА-тонзиллите только при непереносимости как  $\beta$ -лактамов, так и макролидов. Широкое применение этих препаратов при данной нозологической форме не рекомендуется. Известно, что при частом применении оральных пенициллинов чувствительность к ним со стороны зеленящих стрептококков, локализующихся в ротовой полости, существенно снижается. Поэтому у данной категории пациентов, среди которых достаточное количество больных с ХРБС, линкозамиды рассматриваются как препараты первого ряда для профилактики инфекционного эндокардита при выполнении стоматологических манипуляций. При наличии хронического рецидивирующего СГА-тонзиллита вероятность колонизации очага инфекции микроорганизмами, продуцирующими  $\beta$ -лактамазы, достаточно высока. В этих случаях лечение проводят ингибитор-защищенными пенициллинами (амоксциллин/клавуланат) или оральными цефалоспоридами второго поколения (цефуроксим-аксетил), а при непереносимости  $\beta$ -лактамных антибиотиков – линкозамидами (см. таб. выше). Указанные антибиотики также являются препаратами второго ряда для случаев безуспешной пенициллинотерапии острого СГА-тонзиллита (что чаще встречается при использовании феноксиметилпенициллина). Универсальной же схемы, обеспечивающей 100% элиминацию СГА из носоглотки, в мировой клинической практике не имеется.

Необходимо отметить, что применение тетрациклинов, сульфаниламидов, котримоксазола (бисептола) и хлорамфеникола при СГА-инфекции глотки в настоящее время не оправдано из-за высокой частоты резистентности и, следовательно, низких показателей эффективности терапии. Ранние фторхинолоны (ципрофлоксацин, пefлоксацин, офлоксацин, ломефлоксацин) также не должны назначаться при СГА-инфекции глотки по причине их

низкой природной противострептококковой активности. Фторхинолоны второго поколения (так называемые респираторные – левофлоксацин, моксифлоксацин), несмотря на их высокую противострептококковую активность, не показаны для стандартного лечения СГА-инфекций глотки из-за широкого спектра антимикробного действия (что может послужить побудительным моментом к формированию резистентности к этим препаратам со стороны других возбудителей инфекций), менее благоприятного (по сравнению с пенициллином) профиля нежелательных лекарственных реакций, а также более высокой стоимости.

В условиях умеренного климата в зимне-весенний период около 20% детей школьного возраста могут быть бессимптомными носителями глоточной СГА-инфекции. При этом на фоне СГА-колонизации (которая может длиться  $\geq 6$  месяцев) возможно развитие интеркуррентного вирусного фарингита. В большинстве случаев СГА-носительства антибактериальная терапия не показана. Однако, существуют особые ситуации, при которых назначение антибиотиков оправдано: 1) в период вспышки ОРЛ, постстрептококкового гломерулонефрита или инвазивных СГА-инфекций в данном регионе; 2) во время вспышки СГА-тонзиллита/фарингита в закрытых и полужакрытых коллективах (воинские части, интернаты, школы и т. п.); 3) при наличии ОРЛ в анамнезе у пациента или ближайших родственников; 4) в семье, члены которой излишне обеспокоены в отношении СГА-инфекции; 5) при определении показаний к тонзиллэктомии по причине СГА-носительства [4]. В указанных случаях целесообразны 10-дневные курсы лечения амоксициллин/клавуланатом или клиндамицином.

Следует подчеркнуть, что широкое применение стрептококкового фага в терапии БГСА-инфекций глотки в настоящее время ограничено в силу следующих обстоятельств.

1. Важным условием эффективной фаготерапии является предварительное определение фагочувствительности возбудителя (выделение от больных штаммов стрептококков, чувствительных к стрептококковому бактериофагу). Отсюда следует необходимость наличия сертифицированной микробиологической лаборатории, способной быстро (!) выполнить настоящее исследование.

2. Стрептококковый бактериофаг выпускается в жидкой лекарственной форме. В связи с этим при пероральном приеме происходит частичная инаktivация препарата кислой средой желудка. При местном применении в виде ватных тампонов, смоченных раствором фага и накладываемых на область миндалин, помимо неудобств для больного, возможно тампонирование дыхательных путей (особенно у детей) с развитием асфиксии. Применение препарата в виде

ингаляций или орошений как единственного метода лечения ангины представляется малоэффективным, поскольку лекарство быстро смывается слюной при глотании.

3. Не разработаны схемы, дозы и длительность лечения стрептококковыми фагами. Какие-либо методические рекомендации по этому поводу отсутствуют, вероятно, в силу того, что сравнительные контролируемые исследования не проводились. В инструкции по применению препарата вся информация по этому поводу ограничивается сроком лечения – 7–20 дней. Таким образом, применение стрептококкового фага при БГСА-инфекциях глотки не возбраняется, но обязательно вместе с системной антибиотикотерапией (а не вместо последней!).

**Вторичная профилактика** направлена на предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания у лиц, перенесших ОРЛ, и предусматривает регулярное круглогодичное введение пенициллина пролонгированного действия (бензатина бензилпенициллина). Препарат вводят внутримышечно детям с массой тела до 27 кг в дозе 600 тыс. ЕД 1 раз в 3 недели, детям с массой тела >27 кг – 1,2 млн ЕД 1 раз в 3 недели, подросткам и взрослым – 2,4 млн ЕД 1 раз в 3 недели. Длительность вторичной профилактики (которую следует начинать еще в стационаре) для каждого пациента устанавливается индивидуально и, в соответствии с рекомендациями ВОЗ, определяется наличием факторов риска повторных атак ОРЛ. К этим факторам относятся:

- возраст больного,
- наличие ХРБС,
- время от момента первой атаки ОРЛ,
- число предыдущих атак,
- фактор скученности в семье,
- семейный анамнез, отягощенный по ОРЛ/ХРБС,
- социально-экономический и образовательный статус больного,
- риск распространения стрептококковой инфекции в регионе,
- профессия и место работы больного (школьные учителя, врачи, лица, работающие в условиях скученности).

Как правило, длительность вторичной профилактики должна составлять:

- а) для лиц, перенесших ОРЛ без кардита (артрит, хорей), – не менее 5 лет после последней атаки или до 21-летнего возраста (по принципу «что дольше»);
- б) в случаях излеченного кардита без формирования порока сердца – не менее 10 лет после последней атаки или до 21-летнего возраста (по принципу «что дольше»);

в) для больных с пороком сердца (в том числе после оперативного лечения) – не менее 10 лет после последней атаки или до 40-летнего возраста (по принципу «что дольше»), в ряде случаев – пожизненно.

В настоящее время препарат бициллин-5 (смесь 1,2 млн ЕД бензатин бензилпенициллина и 300 тыс. ЕД новокаиновой соли бензилпенициллина) рассматривается как не соответствующий фармакокинетическим требованиям, предъявляемым к превентивным препаратам, и не является приемлемым для проведения полноценной вторичной профилактики ОРЛ.

Широко практиковавшееся ранее ежедневное применение эритромицина у больных с ОРЛ в анамнезе и непереносимостью β-лактамовых антибиотиков на сегодняшний день нуждается в пересмотре из-за повсеместного нарастания резистентности БГСА к макролидам. В качестве альтернативы у данной категории пациентов может рассматриваться своевременное курсовое лечение макролидами каждого случая БГСА-тонзиллита/фарингита.

Согласно рекомендациям Европейского кардиологического общества (ESC), больные с ХРБС, перенесшие кардиохирургическое вмешательство и имеющие искусственные клапаны сердца или оперированные сердечные клапаны (пластика) с использованием любых протезных материалов, подлежат антибиотикопрофилактике инфекционного эндокардита (ИЭ) перед стоматологическими процедурами с максимально высоким риском бактериемии (манипуляции на деснах или периапикальной области зубов, перфорации слизистой оболочки полости рта, см. таблицу ниже).

Рекомендации ESC по профилактике ИЭ для стоматологических процедур высокого риска у больных с ХРБС			
Ситуации	Антибиотик	Однократная доза за 30-60 минут до процедуры	
		возрослые	Дети
Стандартная схема	Амоксициллин или ампициллин	2 г внутрь или в/в	50 мг/кг внутрь или в/в
	Клиндамицин	600 мг внутрь или в/в	20 мг/кг внутрь или в/в

Аллергия на пенициллин или ампициллин			
<p><b>Примечание:</b> в/в – внутривенно. Альтернативно: цефалексин 2 г внутрь для взрослых или 50 мг/кг внутрь для детей, цефазолин или цефтриаксон 1 г в/в для взрослых или 50 мг/кг в/в для детей. Цефалоспорины не следует принимать у больных с анафилаксией, ангиневротическим отеком или крапивницей после применения пенициллина или ампициллина вследствие перекрестной аллергии.</p>			

Эксперты ESC подчеркивают, что схема приема антибиотиков, назначаемых с целью профилактики рецидивов ОРЛ, не соответствует таковой для предупреждения ИЭ. У больных, длительно получавших препараты пенициллина для профилактики рецидивов ОРЛ, существует высокая вероятность носительства зеленящих стрептококков, относительно устойчивых к антибиотикам данной группы. Этим больным для профилактики ИЭ рекомендуется клиндамицин.

## РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ГОСПИТАЛИЗАЦИИ БЕРЕМЕННЫХ

### Показания для плановой госпитализации:

РПС у беременных с оценкой материнского риска ВОЗ I, ВОЗ II, ВОЗ II-III. Срок стационарного лечения у беременных с РПС определяют индивидуально. При лечении СН в кардиологическом стационаре сроки лечения устанавливают в зависимости от стадии СН и эффективности терапии.

Первая госпитализация в ранние сроки беременности (до 12 недель) осуществляется в кардиологическое отделение терапевтического стационара.

Цель госпитализации - диагностика формы порока сердца, степени сердечной недостаточности и стадии ревматического порока, определение степени риска беременности и родов; решение вопроса о возможности пролонгирования беременности или необходимости ее прерывания; разработка индивидуального плана ведения беременной.

Повторная госпитализация беременных с ревматическими пороками сердца проводится в период максимальной нагрузки на сердечно-сосудистую систему

и включения всех механизмов адаптации, в сроке беременности - 29-32 недели. В это время наиболее вероятно развитие осложнений беременности и, прежде всего гипертензивных нарушений беременности и развития фетоплацентарной недостаточности. Целью данной госпитализации является обследование беременной, состояния ее сердечно-сосудистой системы и степени компенсации кровообращения, проведение профилактической кардиотонической терапии, выявление осложнений беременности и их лечение. Осуществляется в кардиологическое отделение терапевтического стационара.

Третья профилактическая госпитализация проводится за 2-3 недели до предполагаемого срока родов, т.е. в 37-38 недель. Цель этой госпитализации - обследование состояния беременной и плода, подготовка женщины к родоразрешению и выбор оптимальной тактики ведения родов. Госпитализация проводится в отделение патологии беременных специализированного родильного стационара

**Показания для экстренной госпитализации:**

При прогрессировании сердечной недостаточности на фоне порока сердца с оценкой материнского риска ВОЗ III, ВОЗ IV, до 30 недель беременности направляют в кардиологические стационары по месту жительства в экстренном порядке, после 30 недель в специализированные акушерские стационары.

Требует немедленной госпитализации:

- Предсердные аритмии;
- Дисфункция левого желудочка;
- Тяжелая митральная регургитация или аортальная регургитация;
- Умеренная или тяжелая легочная гипертензия;
- Множественные или стенотические поражения клапанов;
- Механический протез клапана сердца.

<b>1С</b>	<p>Симптомы и признаки, требующие срочной медицинской оценки (<b>красные флажки</b>):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- вновь появившаяся или прогрессирующая одышка или кашель;</li> <li>- необходимость спать сидя (ортопноэ);</li> <li>- значительное снижение толерантности к физической нагрузке;</li> <li>- синкопе или пресинкопе (легкое головокружение);</li> <li>- постоянное учащенное сердцебиение (тахикардия);</li> </ul>
-----------	----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

	- хрипы и/или отек ног [10].
--	------------------------------

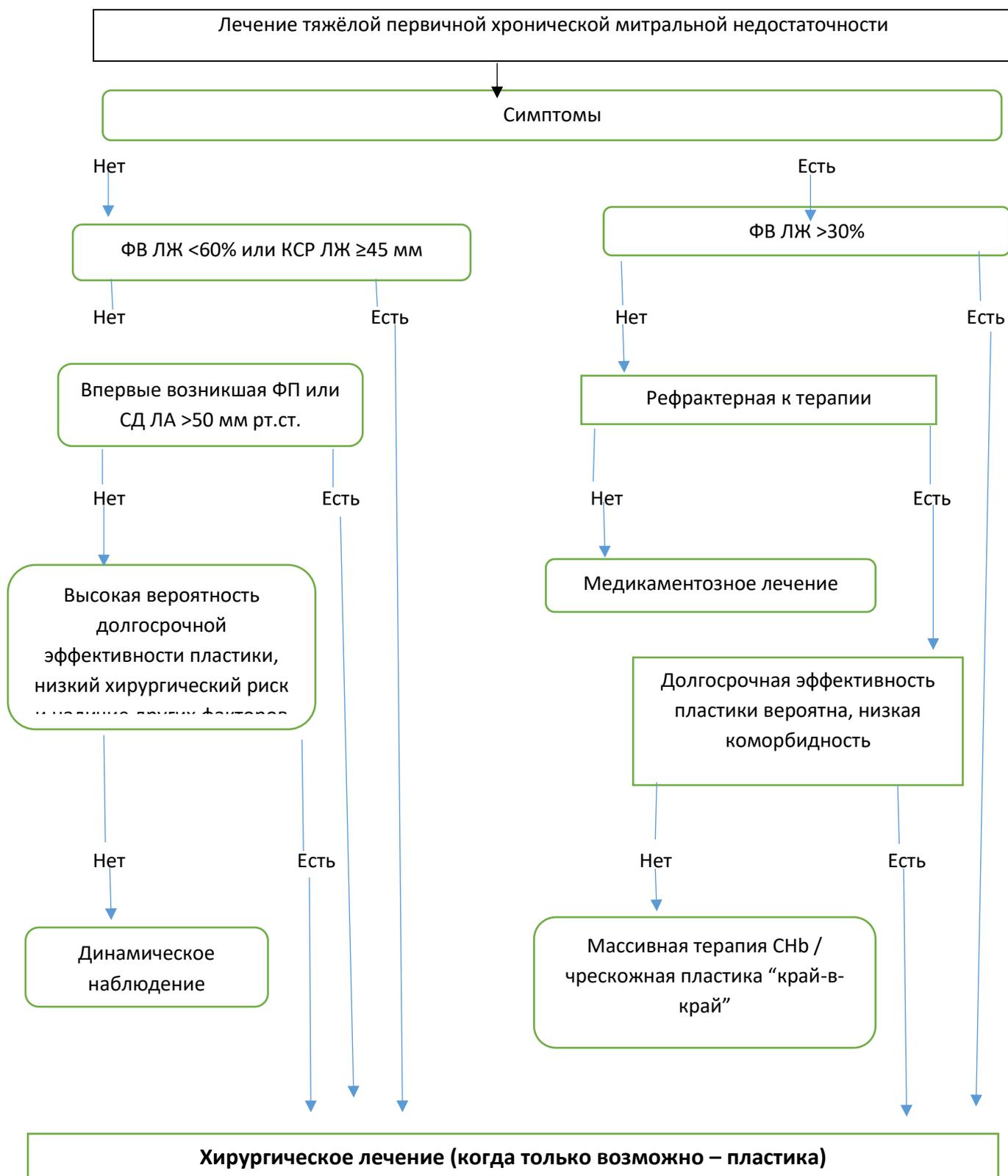


Рис. 4. Лечение тяжёлой хронической первичной митральной недостаточности. Примечание: а — когда существует высокая вероятность долгосрочной реконструкции клапана при низком риске, должна рассматриваться возможность пластики клапана (IIa С) у пациентов с КСР ЛЖ  $\geq 40$  мм и одним из следующих показателей: “молотящая” створка или объем ЛП  $\geq 60$  мл/м<sup>2</sup> ППТ при синусовом ритме, b — всестороннее лечение СН включает в себя СРТ, вспомогательные искусственные желудочки, устройства механической поддержки сердца, трансплантацию сердца. Сокращения: КСР ЛЖ — конечный систолический размер левого желудочка, ЛП — левое предсердие, ППТ — площадь поверхности тела, СД ЛА — систолическое давление в лёгочной артерии, СН — сердечная недостаточность, СРТ — сердечная ресинхронизирующая терапия, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка. ФП — фибрилляция предсердий.

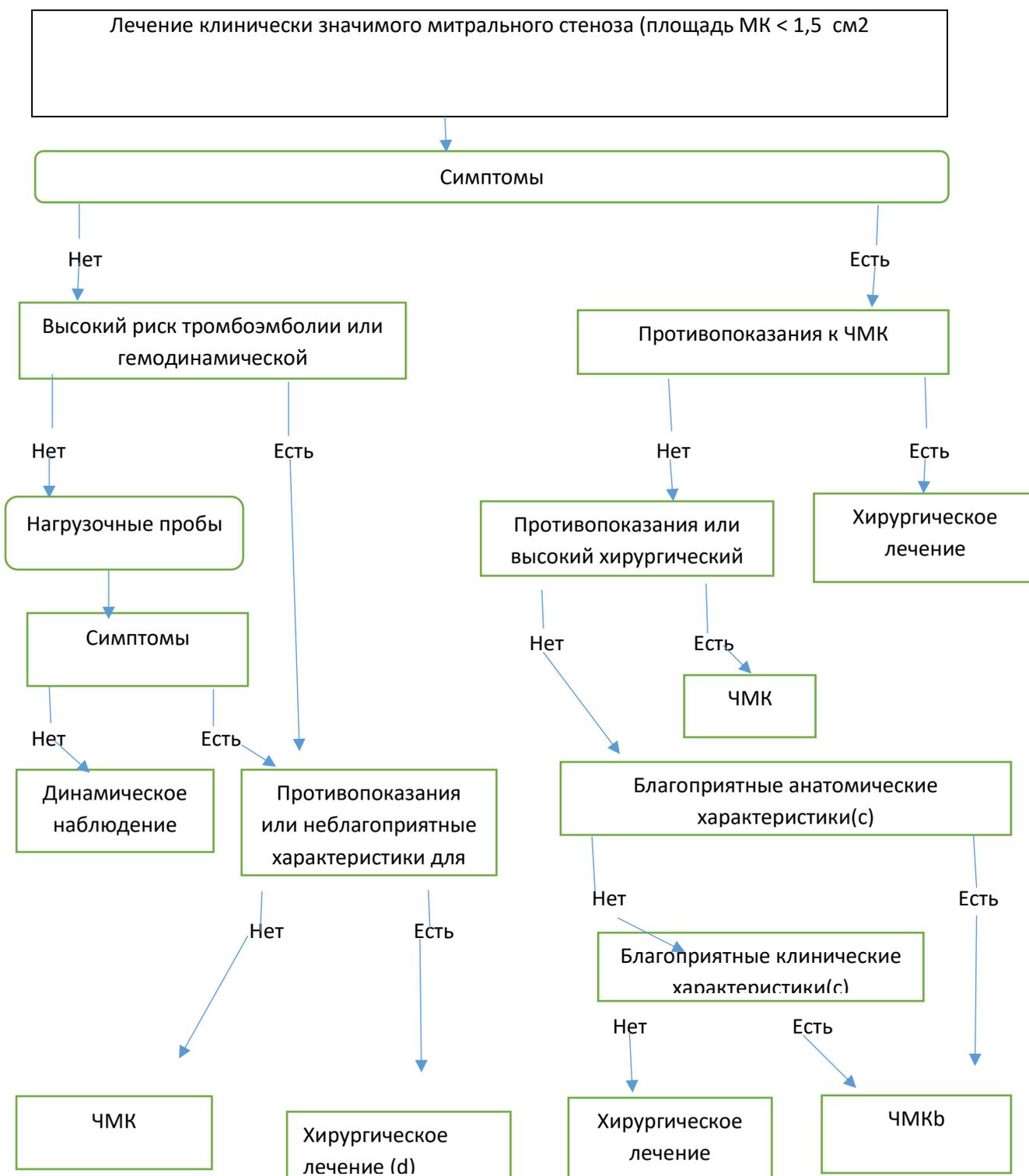


Рис. 5. Лечение клинически значимого митрального стеноза. Примечание: а — высокий риск тромбоземболии: тромбоземболия в анамнезе, спонтанное контрастирование в левом предсердии, впервые возникшая фибрилляция предсердий. Высокий риск гемодинамической декомпенсации: систолическое давление в легочной артерии >50 мм рт.ст. в покое, необходимость в больших внекардиальных хирургических вмешательствах, планирование беременности, б — хирургическая комиссуротомия может быть рассмотрена при условии выполнения опытными хирургами или у пациентов с противопоказаниями к ЧМК, с — см. таблицу рекомендаций по показаниям для ЧМК и хирургических вмешательствах на митральном клапане при клинически значимом митральном стенозе в Разделе 7.2, d — хирургическое вмешательство, если симптомы проявляются при низком уровне физических нагрузок, а оперативный риск низкий. Сокращения: МК — митральный клапан, МС — митральный стеноз, ЧМК — чрескожная митральная комиссуротомия.

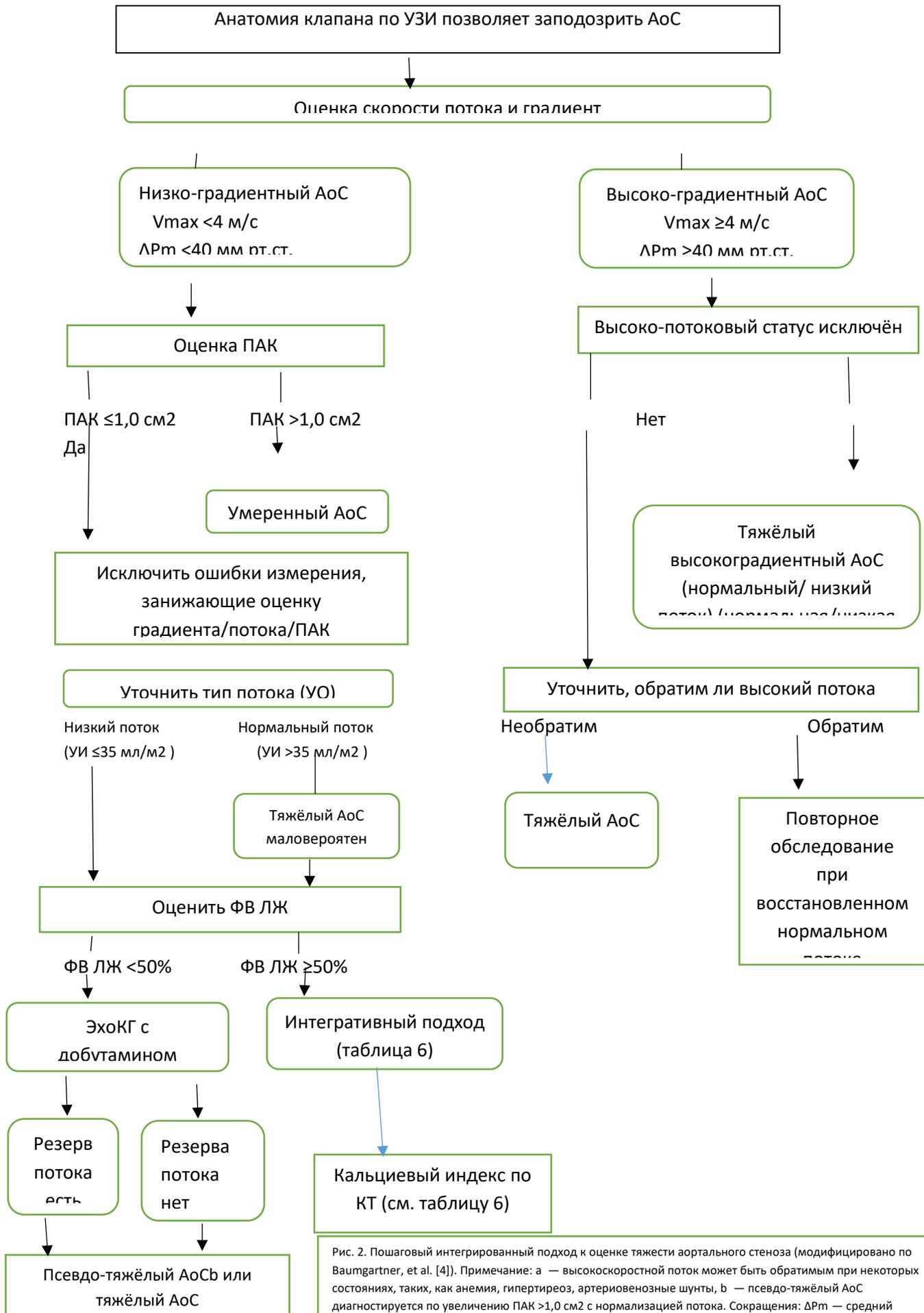


Рис. 2. Пошаговый интегрированный подход к оценке тяжести аортального стеноза (модифицировано по Baumgartner, et al. [4]). Примечание: а — высокоскоростной поток может быть обратимым при некоторых состояниях, таких, как анемия, гипертиреоз, артериовенозные шунты, б — псевдо-тяжёлый AoS диагностируется по увеличению ПАК >1,0 см<sup>2</sup> с нормализацией потока. Сокращения: ΔPm — средний трансклапанный градиент давления, AoS — аортальный стеноз, КТ — компьютерная томография, ФВ — фракция выброса, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, УИ — ударный индекс, Vmax — пиковая скорость тока через клапан.

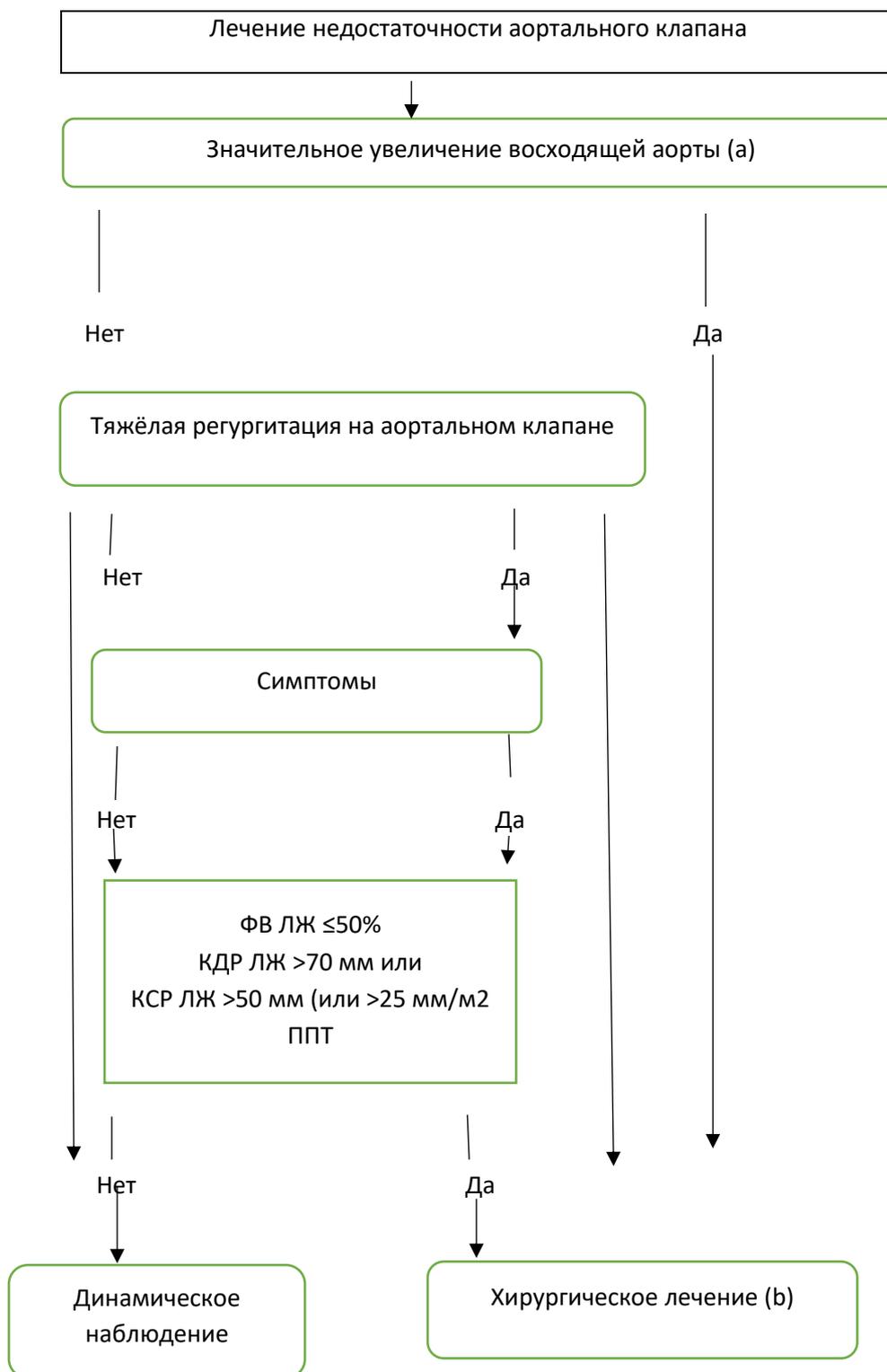


Рис. 1. Лечение недостаточности аортального клапана. Примечание: а — определение см. в таблице показаний к хирургическому лечению тяжёлой аортальной недостаточности и болезней корня аорты, б — хирургическое лечение также должно рассматриваться, если значительные изменения в ЛЖ или корне аорты развиваются во время динамического наблюдения (см. таблицу показаний к хирургическому лечению при тяжёлой аортальной недостаточности и болезнях корня аорты в Разделе 4.2). Сокращения: AoН — недостаточность аортального клапана, КДР ЛЖ — конечный диастолический размер левого желудочка, КСР ЛЖ — конечный систолический размер левого желудочка, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка.

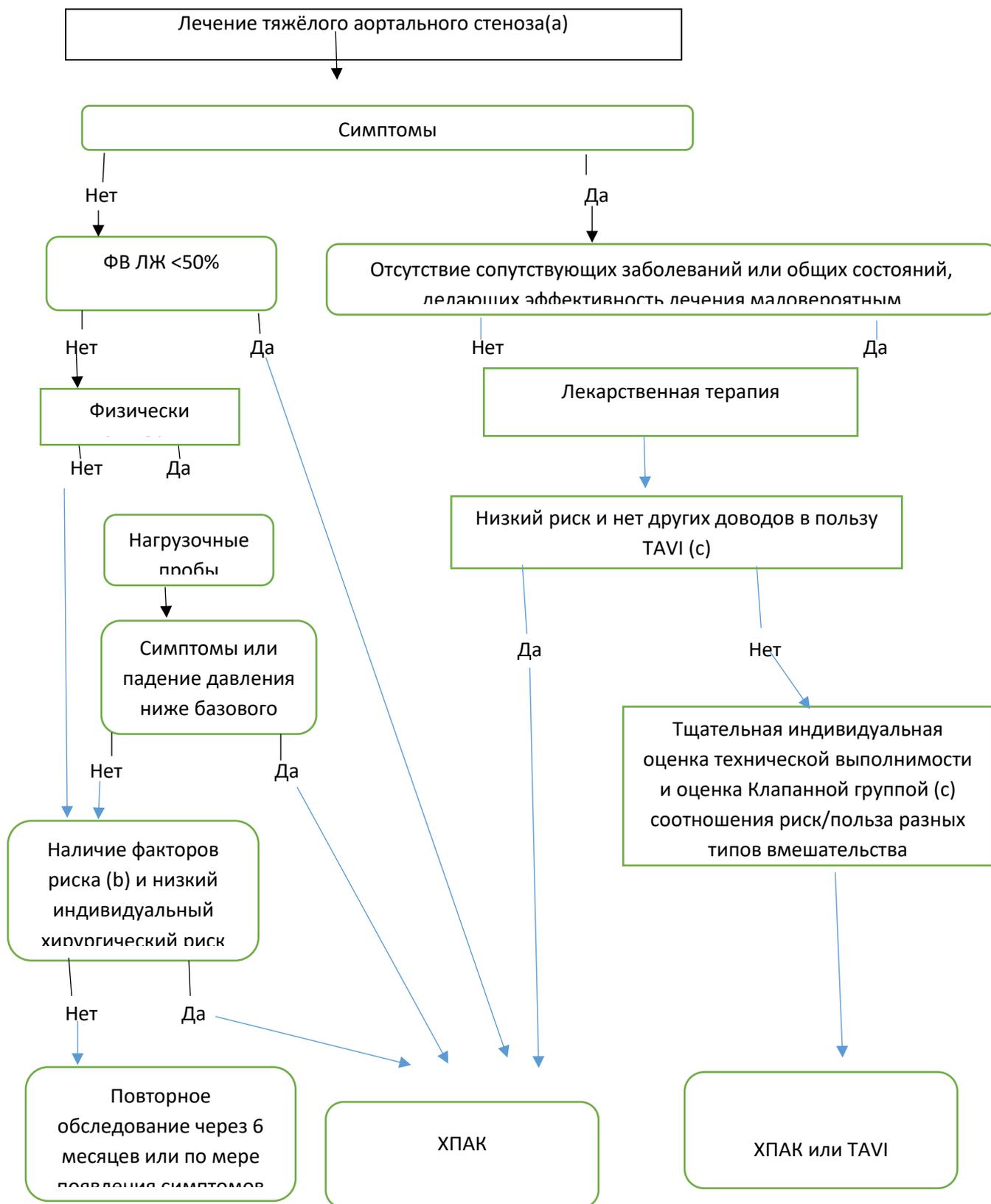


Рис. 3. Лечение тяжёлого аортального стеноза. Примечание: а — см. рисунок 2 и таблицу 6 для определения тяжёлого аортального стеноза, б — хирургическое лечение должно рассматриваться (IIa C), если имеется один из следующих признаков: пиковая скорость >5,5 м/с, тяжёлый кальциноз клапана + прогрессирование пиковой скорости  $\geq 0,3$  м/с в год; значимый подъём уровня нейрого르몬ов (> трехкратного увеличения порогового уровня в соответствии с полом и возрастом), не имеющий другого объяснения; тяжёлая лёгочная гипертензия (систолическое давление в лёгочной артерии >60 мм рт.ст.), с — см. таблицу 7 или таблицу рекомендаций в Разделе 5.2. Показания к вмешательству при аортальном стенозе. Сокращения: AoC — аортальный стеноз, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ХПАК — хирургическое протезирование аортального клапана, TAVI — транскатетерная имплантация аортального клапана.

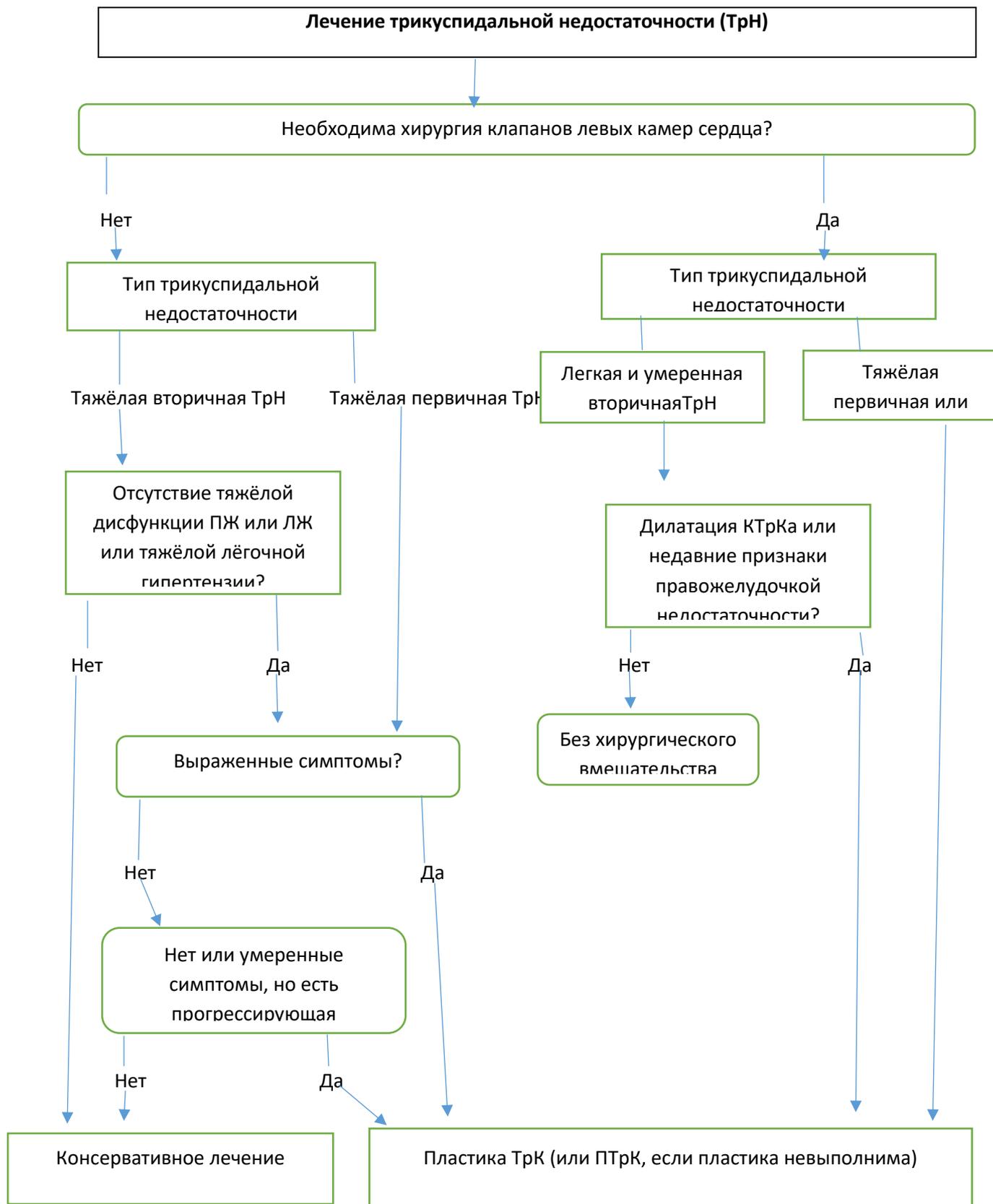


Рис. 6. Показания к хирургическому лечению трикуспидальной недостаточности. Примечание: а — КТрК  $\geq 40$  мм или  $>21$  мм/м<sup>2</sup>. Сокращения: ЛЖ — левый желудочек, ПЖ — правый желудочек, КТрК — кольцо трикуспидального клапана, ТрН — трикуспидальная недостаточность, ТрК — трикуспидальный клапан, ПТрК — протезирование трикуспидального клапана.

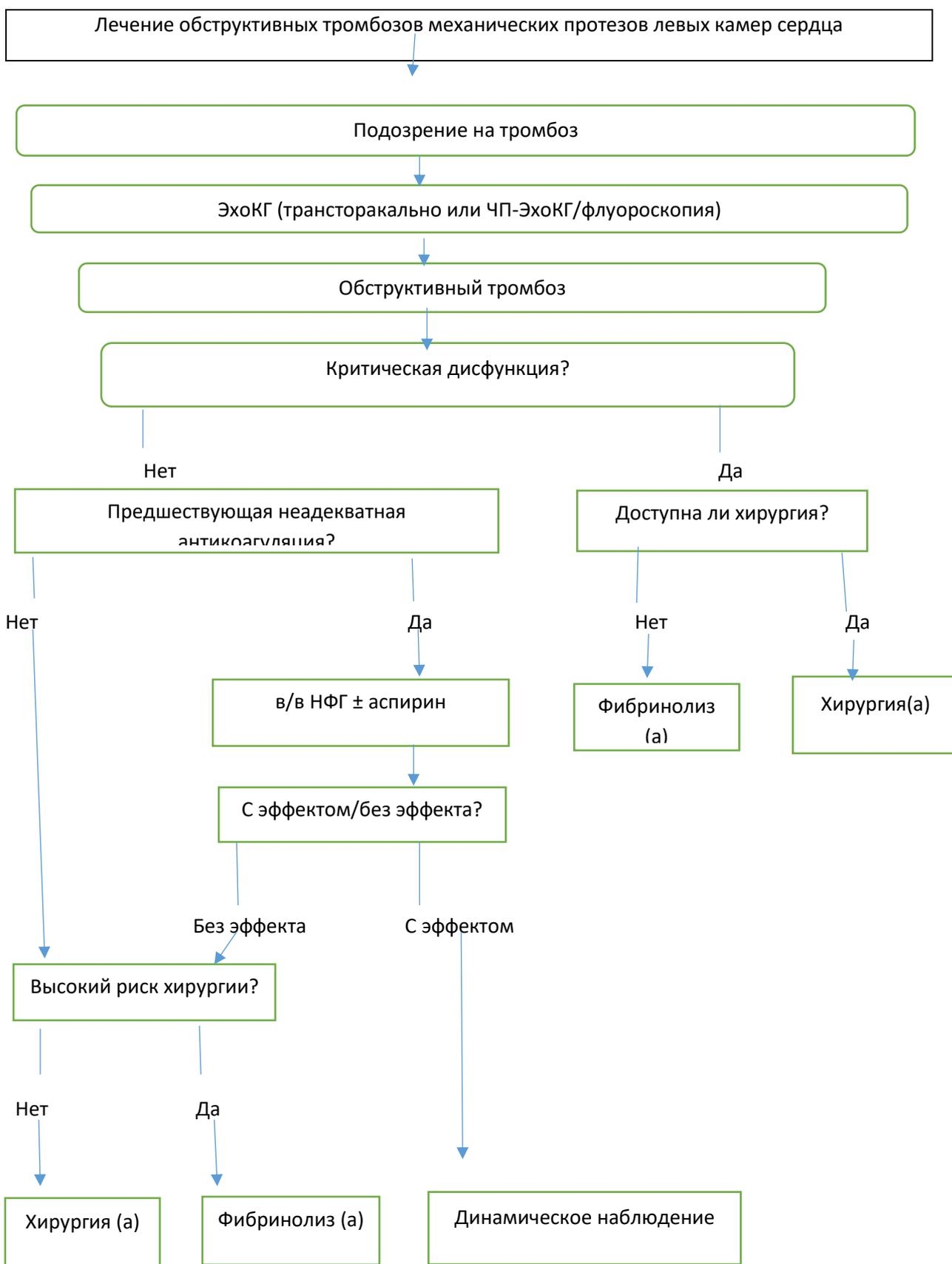


Рис. 9. Лечение обструктивных тромбозов левых механических клапанных протезов. Примечание: а — риски и преимущества обоих методов лечения следует оценивать индивидуально. Наличие протеза первого поколения является аргументом в пользу хирургического лечения. Сокращения: в/в — внутривенный, ТП-ЭхоКГ — транспищеводная эхокардиография, НФГ — нефракционированный гепарин.

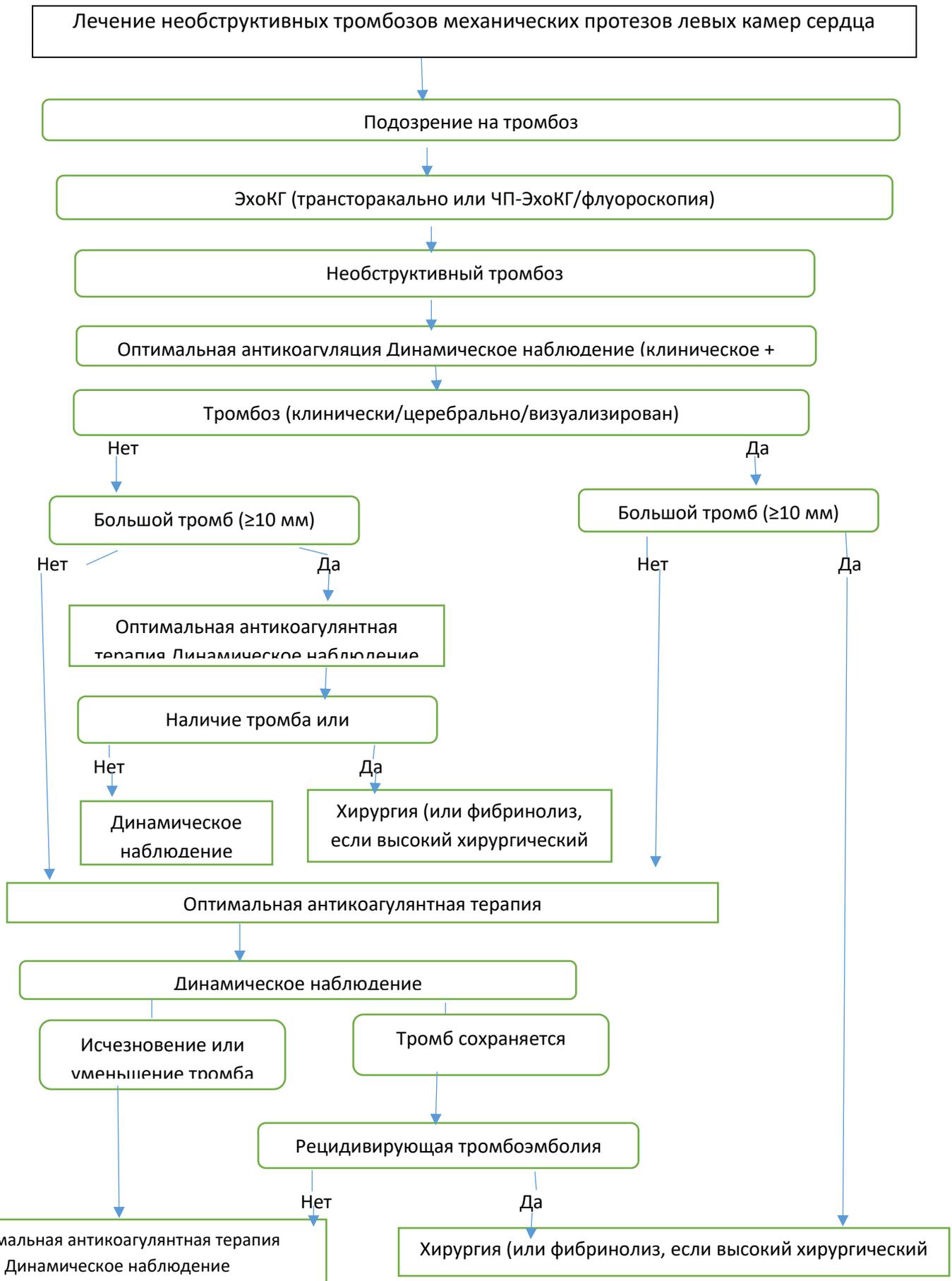


Рис. 10. Лечение необструктивных тромбов левых механических клапанных протезов. Сокращения: ТП-ЭхоКГ — транспицеводная эхокардиография, ТТ-ЭхоКГ — трансторакальная эхокардиография

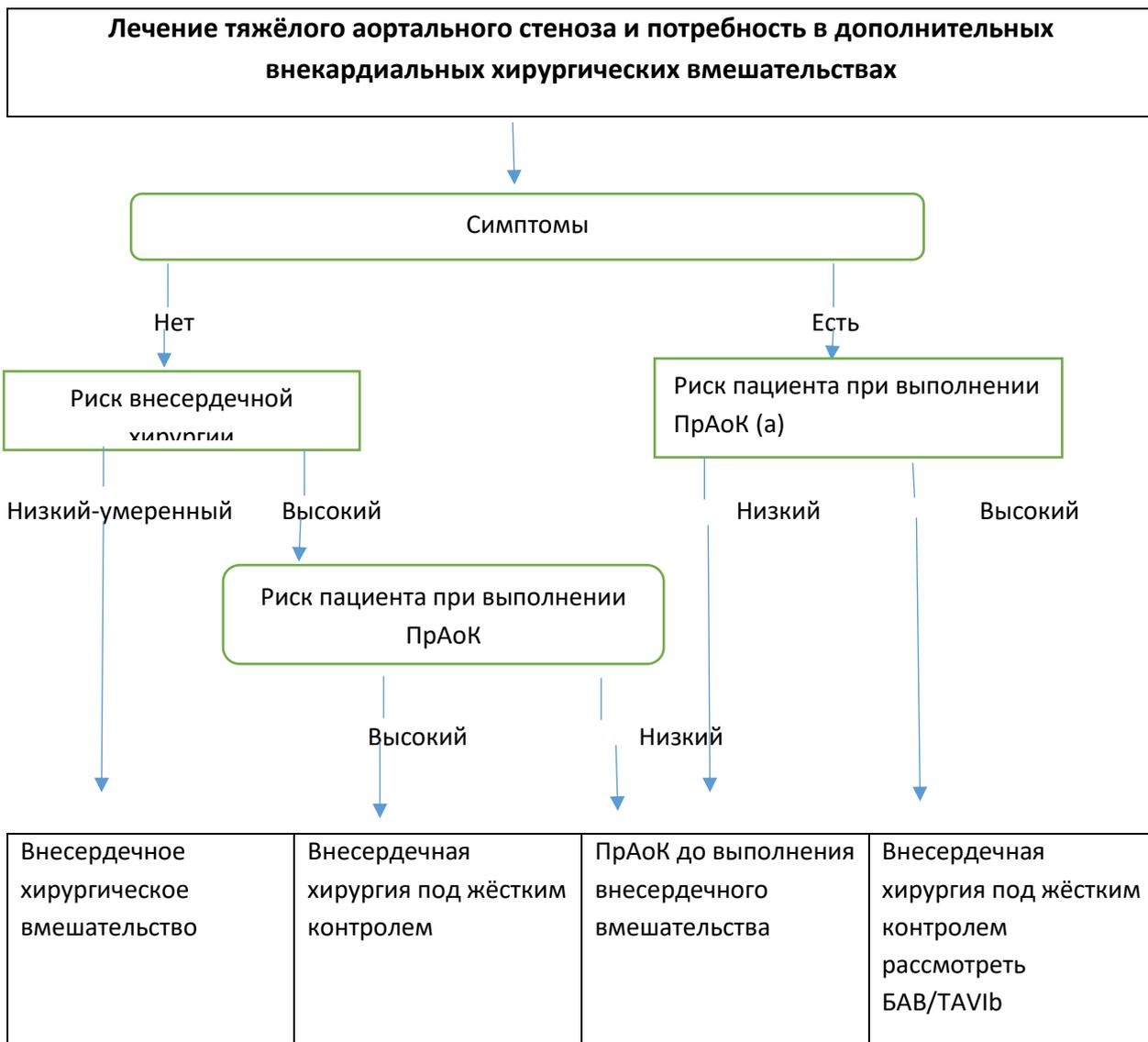
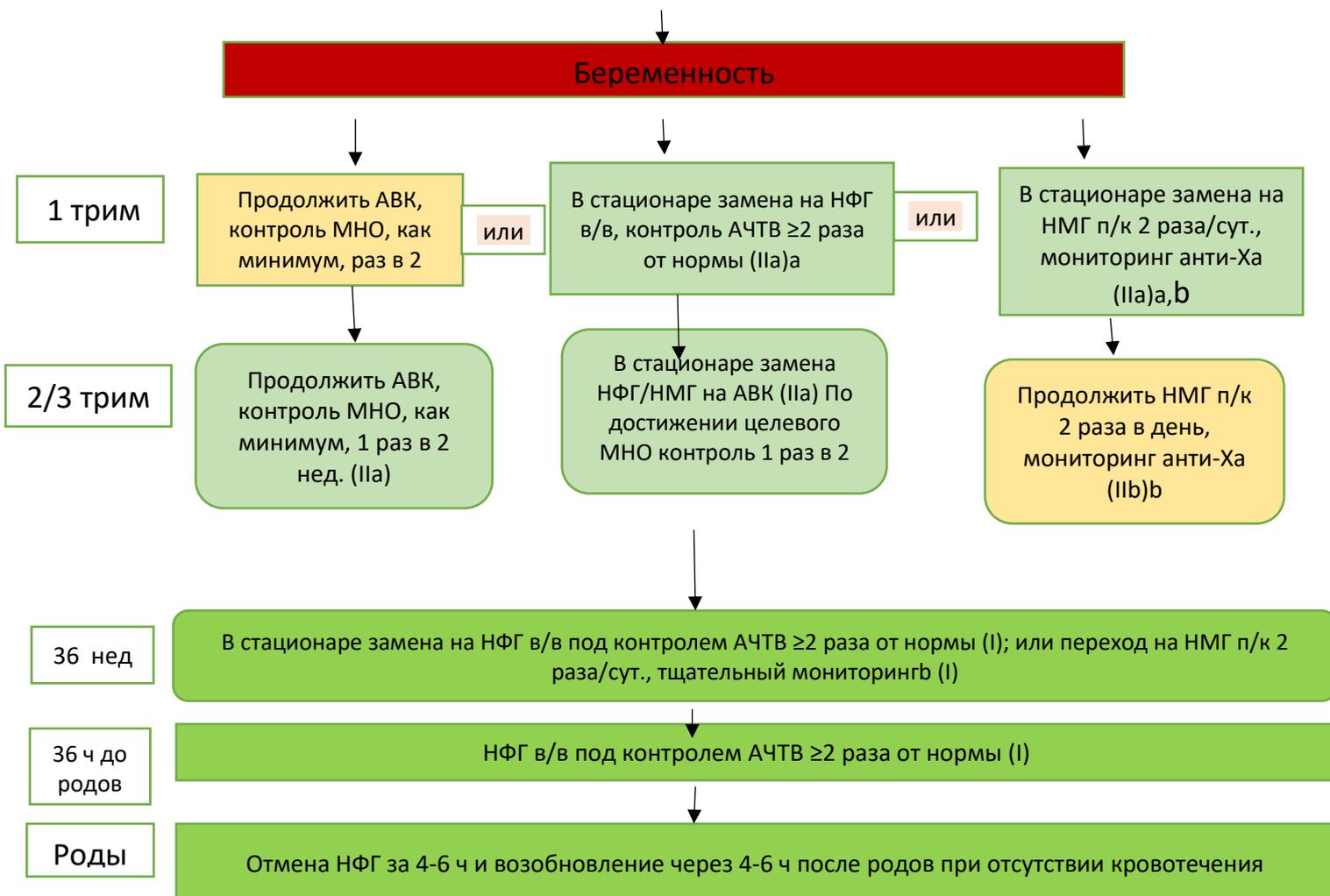


Рис. 11. Лечение тяжелого аортального стеноза и дополнительные внесердечные хирургические вмешательства с учётом особенностей пациента и типа вмешательства. Примечание: а — деление на три группы в зависимости от риска кардиальных осложнений (30-дневная летальность и инфаркт миокарда) для внесердечных хирургических вмешательств (высокий риск >5%, средний риск 1-5%, низкий риск <1%)

Рекомендации	Класс а	Уровень b
Протез клапана для женщины, планирующей беременность, рекомендовано выбирать совместно с командой кардиологов, специализированных на ведение беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией.	I	C
Женщина с механическим клапанным протезом во время беременности должна наблюдаться в специализированном центре при участии команды врачей, специализированных на ведение беременных пациенток с сердечно-сосудистой патологией. I	I	C
Если роды начинаются менее чем через 2 нед. после прекращения АВК, рекомендовано кесарево сечение.	I	C
Рекомендовано прекратить АВК и начать внутривенное введение НФГ (целевой АЧТВ $\geq 2$ раз выше нормы) или лечебную дозировку НМГс (см. Отдельные рекомендации) на 36-й нед. беременности.	I	C
У беременных женщин, получающих терапию НМГ или НФГ, рекомендуется проводить еженедельный мониторинг уровня анти-Ха или мониторинг АЧТВ с корректировкой дозы (в течение 36 ч).	I	C
У беременных женщин, получающих АВК, рекомендуется проводить мониторинг МНО еженедельно или каждые 2 нед.	I	C
У беременных женщин на НМГ целевой уровень анти-Ха через 4-6 ч после введения 0,8-1,2 МЕ/мл (протез аортального клапана) или 1,0-1,2 МЕ/мл (митральные и протезы клапанов правых камер сердца).	I	C
Рекомендуется заменить НМГ на внутривенное введение НФГ под контролем АЧТВ (целевой АЧТВ $\geq 2$ раз выше нормы) не менее чем за 36 ч до родов. НФГ следует отменить за 4-6 ч до родов и возобновить введение через 4-6 ч после родов, если нет геморрагических осложнений.	I	C
Рекомендуется заранее определиться с датой родов, для обеспечения безопасной и эффективной коагуляции.	I	C
Рекомендуется немедленное выполнение эхокардиографии женщинам с механическими клапанами при возникновении одышки и/или эмболических событий.	I	C
Изменения в антикоагулянтной терапии рекомендовано проводить в стационаре.	I	C
Во время второго и третьего триместров до 36-й нед. АВК рекомендуются женщинам, если у них эффективны низкие дозы d .	I	C
Биологические протезы следует обсуждать у молодых женщин, планирующих беременность.	IIa	C
В течение второго и третьего триместров и до 36-й нед. АВК следует обсуждать у женщин, нуждающихся в высокой дозе e .	IIa	C

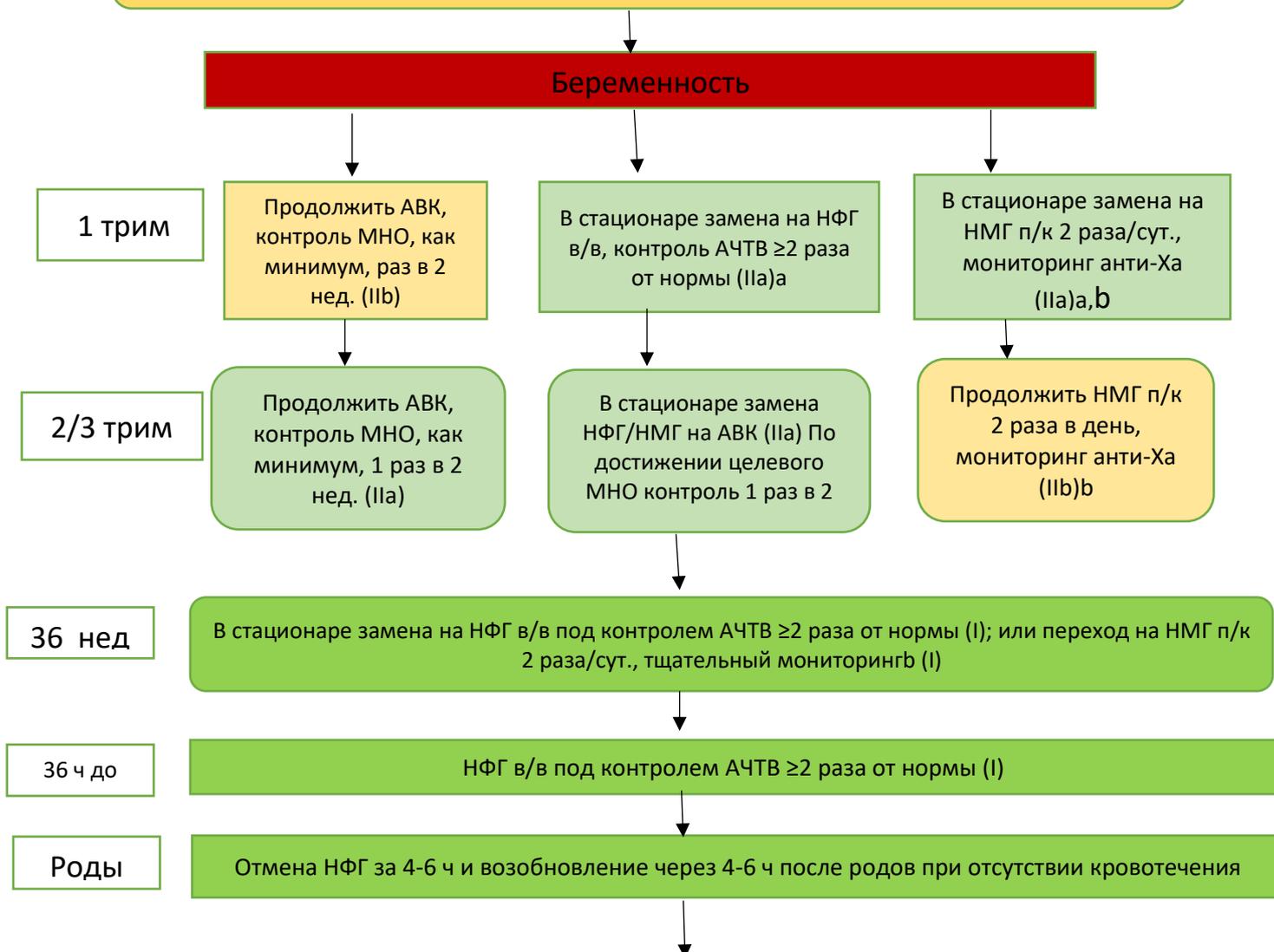
Женщина с механическим протезом клапана и ВЫСОКОЙ дозой АВК (варфарин >5 мг/сут., фенпрокумон >3 мг/сут., аценокумарол >2 мг/сут.), планирующая беременность: консультация до беременности – продолжать прием АВК до наступления беременности



Блок-схема по антикоагулянтной терапии у пациенток с механическим протезом клапана и высокой дозой АВК а 6-12 нед. б мониторинг НМГ: стартовая дозировка для НМГ 1 мг/кг массы тела для эноксапарина и 100 МЕ/кг для дальтепарина, дважды в день п/к; контроль антиХа активности в стационаре ежедневно до достижения целевого уровня, затем каждую нед. (I); целевой уровень антиХа активности: 1,0-1,2 Е/мл (митральный клапан и протезы клапанов правых камер сердца) или 0,8-1,2 Е/мл (аортальная позиция) через 4-6 ч после введения (I); уровень антиХа активности до введения утренней дозировки НМГ >0,6 Е/мл (IIb)

Сокращения: АВК — антагонист витамина К, АЧТВ — активированное частичное тромбопластиновое время, МНО — международное нормализованное отношение, в/в — внутривенно, НМГ — низкомолекулярный гепарин, НФГ —

Женщина с механическим протезом клапана и НИЗКОЙ дозой АВК  
(варфарин <5 мг/сут., фенпрокумон <3 мг/сут., аценокумарол <2 мг/сут.),  
планирующая беременность:



Блок-схема по антикоагулянтной терапии у пациенток с механическим протезом клапана и низкой дозой АВК в 6-12-я нед. в мониторинг НМГ: стартовая дозировка для НМГ 1мг/кг массы тела для эноксапарина и 100 МЕ/кг для дальтепарина, дважды в день п/к; контроль антиХа активности в стационаре ежедневно до достижения целевого уровня, затем каждую неделю (I); целевой уровень антиХа активности: 1,0-1,2 Е/мл (митральный клапан и протезы клапанов правых камер сердца) или 0,8-1,2 Е/мл (аортальная позиция) через 4-6 ч после введения (I); уровень антиХа активности до введения утренней дозировки НМГ >0,6 Е/мл (IIb).

Сокращения: АВК — антагонист витамина К, АЧТВ — активированное частичное тромбопластиновое время, МНО — международное нормализованное отношение, в/в — внутривенно, НМГ — низкомолекулярный гепарин, НФГ —

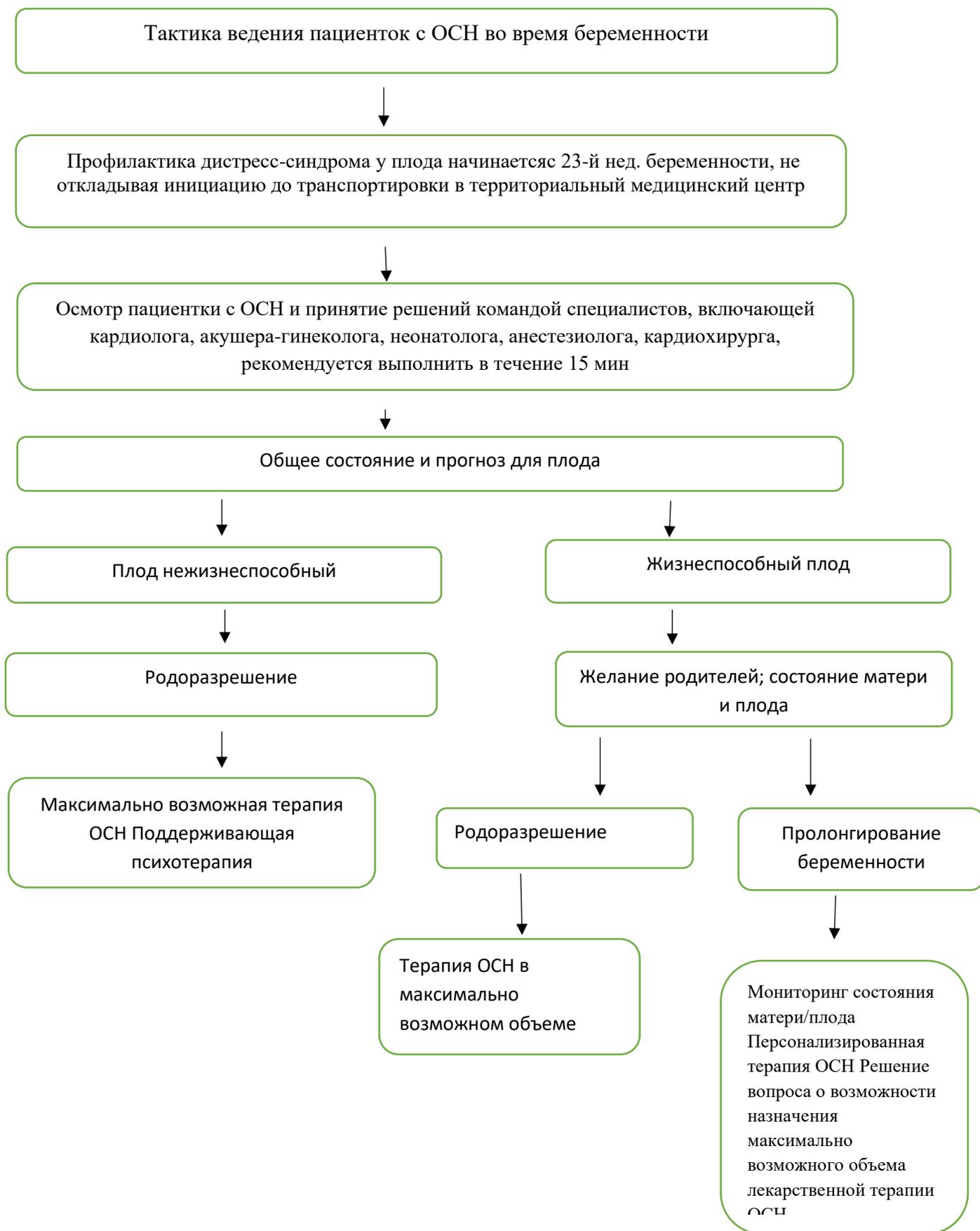


Рис. 5. Ведение пациенток с ОСН во время беременности: мультидисциплинарное обследование и лечение матери и плода в кратчайшие сроки (модифицирован из Bauersachs et al. [280]).

Сокращение: ОСН — острая сердечная недостаточность.

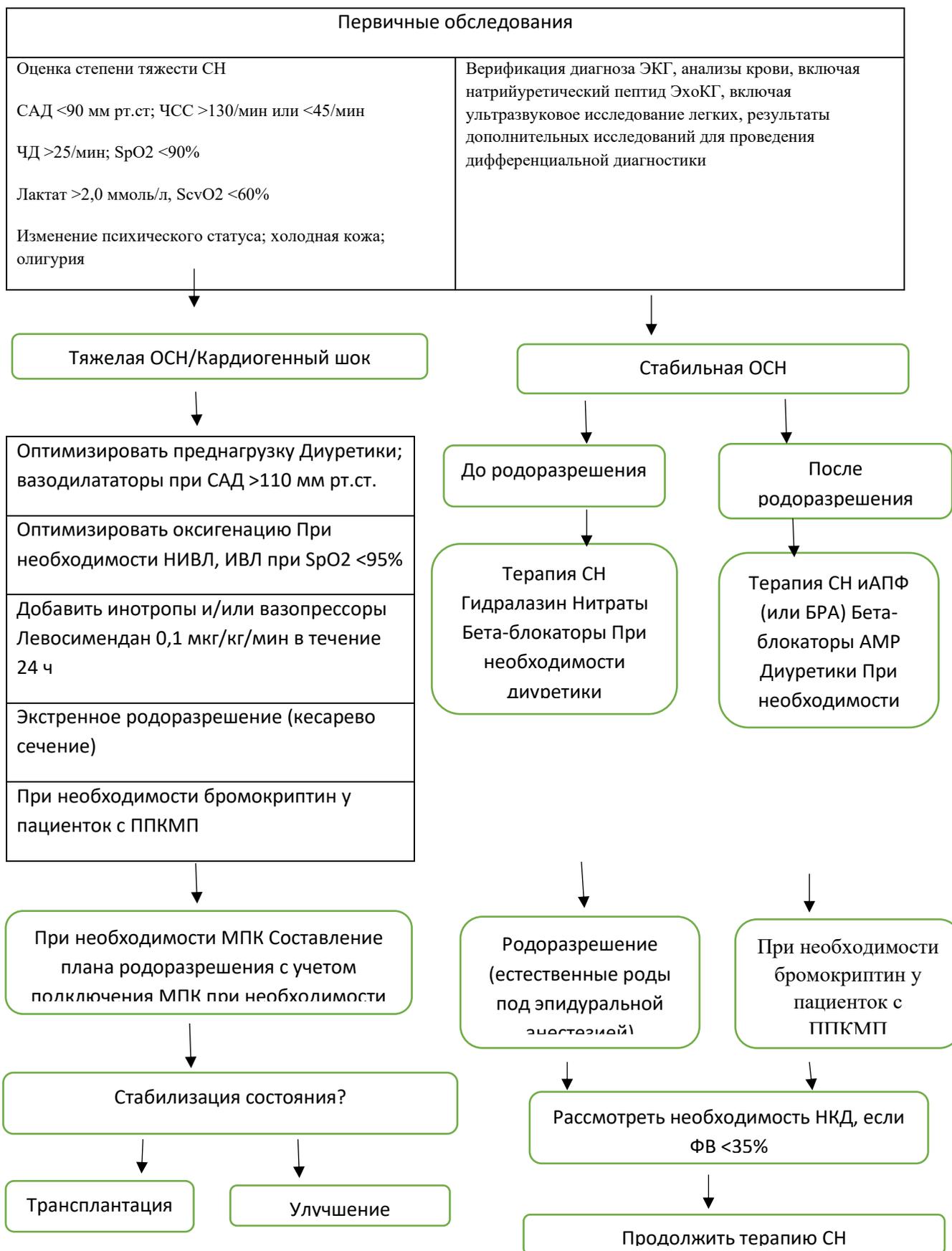


Рис. 6. Лечение острой СН во время/после беременности (модифицировано Bauersachs et al. [280]).  
 Примечание: — диуретики следует использовать с осторожностью из-за потенциально возможного снижения плацентарного кровотока.  
 Сокращения: АМР — антагонисты минералокортикоидных рецепторов, БРА — блокатор рецептора ангиотензина, иАПФ — ингибитор ангиотензинпревращающего фермента, ИВЛ — искусственная вентиляция легких, МПК — механическая поддержка кровообращения, НИВЛ — неинвазивная вентиляция легких, НКД — носимый кардиовертер-дефибриллятор, ОСН — острая сердечная недостаточность, ППКМП — перипартальная кардиомиопатия, САД — систолическое артериальное давление, СН — сердечная недостаточность, ФВ — фракция выброса, ЧД — частота дыхания, ЧСС — сердечный ритм, ЭКГ — электрокардиограмма, ЭхоКГ — эхокардиография, ScvO2 — центральная венозная сатурация, SpO2 — сатурация периферическая.

## СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2021; 77: e25-e197.
2. Halpern DG, Weinberg CR, Pinnelas R, et al. Use of medication for cardiovascular disease during pregnancy: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol* 2019; 73:457-76. doi:10.1016/j. jacc.2018.10.075.
3. van Hagen IM, Thorne SA, Taha N, et al. Pregnancy outcomes in women with rheumatic mitral valve disease: Results from the registry of pregnancy and cardiac disease. *Circulation* 2018;137
4. RHD Australia (ARF/RHD writing group). The 2020 Australian guideline for prevention, diagnosis and management of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease (3rd edition); 2020 pp74-75 (<https://www.rhdaustralia.org.au/arf-rhd-guideline>).
5. Scottish Intercollegiate Guidelines Network, SIGN publication no. 50, November 2015. – access at: <http://www.sign.ac.uk>.
6. Siu S.C., Sermer M., Colman J.M. et al. Prospective multicenter study of pregnancy outcomes in women with heart disease // *Circulation* – 2001 –Vol.104 – P 515-531.
7. Руденко Р.И., Бакеева И.А. Состояние и перспективы ревматологической службы в Кыргызстане. /Научно-практическая ревматология 2007, №3. – С. 114-119.
8. Э.Р. Муратова, Н.И. Коваленко, А.С. Султанова и соавт. Экономические потери от стойкой инвалидизации ревматологических больных. В книге: II съезда терапевтов Киргизии. Тез. докл., 1988, 135-136.
9. Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy, *European Heart Journal* (2018) 39, 3165–3241;
10. Pregnancy and Heart Disease Practice BulletinPB Number 212 May 2019;
11. «Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности», клинические рекомендации, РФ, 2009.
12. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy, *Russian Journal of Cardiology*. 2019; 24 (6):151–228
13. Прегравидарная подготовка. Клинический протокол Междисциплинарной ассоциации специалистов репродуктивной медицины (МАРС). Версия 2.0 / [Коллектив авторов]. М.: Редакция журнала StatusPraesens, 2020.

14. ESC/EACTS 2017 Guidelines on the management of VHD; \*\*ACC/AHA 2017 Guidelines for the management of patients with VHD. *European Heart Journal* (2017) 38, 2739-2791. doi:10.1093/eurheartj/ehx391
15. Rheumatic heart disease and pregnancy, Queensland Clinical Guidelines, 2022г. Available from: [www.health.qld.gov.au/qcg](http://www.health.qld.gov.au/qcg)
16. Modified World Health Organization classification of maternal cardiovascular risk. — URL: <https://academic.oup.com/view-large/186437995>
17. Maternal and fetal outcomes in pregnant females with rheumatic heart disease, [Roopali Khanna](#) and all., *Indian Heart J.* 2021, 73(2): 185–189. PMID: PMC8065369? PMID: [33865516](#)
18. Шехтман М.М., Руководство по экстрагенитальной патологии у беременных, формат pdf Размер 6.82 МБ М., 2013, - 816 с. <https://dracobook.xyz/books/rukovodstvopoeekstragenitalno?ysclid=llk9tiqctc30099094>).
19. Vega Regitz-Zagrosek (Председатель) (Германия), Jolien W, Roos-Hesselink (Со-Председатель) (Нидерланды), Johann Bauersack (Германия), Carina Blomström Lundqvist (Швеция), Renata Cilko (Чешская Республика), Michele De Bonis (Италия), Veerapathiraja Lung (Франция), Mark Khandajkar Johnson (Великобритания), Ulrich Kintscher (Германия), Peter Krankel (Германия), Irene Marthe Lang (Австрия), Joao Morais (Португалия), Petronella G. Pieper (Нидерланды), Patrizia Presbitero (Италия), Susanna Price (Великобритания), Giuseppe M, C. Rosano (Великобритания, Италия), Ute Seeland (Германия), Tommaso Simo (Италия), Logpa Swan (Великобритания), Carole A, Warnes (США), ЕОК. Клинические рекомендации по диагностике и лечению сердечно-сосудистых заболеваний во время беременности 2018; 163.
20. Петрухин В.Д., Лозумова Л.С. и др., Ведение беременности и родоразрешение женщин с пороками сердца. Пособие для врачей. Москва. МАКС Пресс, 2019. - 36 с.
21. Oakley C., Child A., Lung B. et al. Expert Consensus Document on management of cardiovascular diseases during pregnancy / *Eur.Heart J.*-2003-Vol.24.-P. 761-781.
22. Reimold S.C., Rutherford J.D. Valvular Heart Disease in pregnancy / *Clin.Pract.*-2003.- Vol.349.-P.52-59.
23. Al Kasab S.M., Samag T., al Zaibag M. et al. Beta-adrenergic receptor blockade in the management of pregnant women with mitral stenosis / *Am.J. Obstet.Gynecolog.*-1990.-Vol.163.-P.37-40.
24. Репина М.А., Кузьмина-Крутецкая С.Р., Приобретенные пороки и беременность. Акушерство и женские болезни. Том LVII, выпуск I, 2008. 100-108.

25. NICE guideline. Heart valve disease presenting in adults: investigation and management (NG208). Published: 17 November 2021. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng208>
26. Рекомендации ESC/EACTS 2017 по лечению клапанной болезни сердца. Российский кардиологический журнал. 2018;23 (7):103–155 <http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-7-103-155>
27. Упрямова Е.Ю., Головин А.А. с соавт. К вопросу о методах обезбоживания у беременных с экстрагенитальными заболеваниями, Русский медицинский журнал, 2015 г. <https://www.rmj.ru/articles/ginekologiya>
28. Blanche Cupido, Liesl Zühlke, Ayesha Osman, Dominique van Dyk, Karen Sliwa, Practical Evidence-Based Multidisciplinary Approach, Can J Cardiol. 2021 Dec; 37(12):2045-2055. doi: 10.1016/j.cjca.2021.09.015. Epub 2021 Sep 25.
29. M.E. Moretti, A. Lee, S. Ito, Can Fam Physician. Which drugs are contraindicated during breastfeeding? Practice guidelines? 2000 PubMed, <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11013791/>
30. Drugs During Pregnancy and Lactation Treatment Options and Risk Assessment, Third Edition, 2015, Edited by Christof Schaefer, Paul Peters, Richard K. Miller;
31. Медицинские критерии приемлемости для использования методов контрацепции, ВОЗ, 5-е издание, 2015 г., дополнения 2017г.
32. Левадная А.В., Жданова С.И. Лекарственная терапия во время грудного вскармливания // Неонатология: новости, мнения, обучение. 2019. Т. 7. № 4. С. 79-84.
33. McIsaac WJ, Goel V, To T, Low DE. The validity of a sore throat score in family practice. CMAJ. 2000;163(7):811-5.

## **СОСТАВ РАБОЧЕЙ МУЛЬТИДИСЦИПЛИНАРНОЙ ГРУППЫ ПО СОЗДАНИЮ РУКОВОДСТВА**

Для своевременной разработки клинического руководства по диагностике и лечению острой ревматической лихорадки для всех уровней оказания медицинской помощи была создана мультидисциплинарная рабочая группа (МДРГ) из специалистов разного профиля. Это было обусловлено следующими причинами:

- Острая ревматическая лихорадка (ОРЛ) — постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц (главным образом, молодого возраста, от 7-15 лет) в связи с аутоиммунным ответом организма на антиген стрептококка и перекрёстной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).
- ОРЛ/ХРБС является частым и одним из наиболее тяжелых иммуно-воспалительных заболеваний среди беременных женщин молодого возраста, что определяет большое медицинское и социально-экономическое значение этой патологии.
- Создание МДРГ позволило включить в процесс разработки клинического руководства все заинтересованные стороны, участвующие в оказании паллиативной медицинской помощи пациентам.
- Создание МДРГ позволило исключить конфликт интересов разработчиков.

### **Цель:**

Внедрение и организация системы единого подхода по оказанию качественной медицинской помощи при острой ревматической лихорадке и хронической ревматической болезни сердца, основанного на международных клинических руководствах высокого методологического качества и адаптированных к местным условиям.

### **Задачи:**

1. Внедрить в практику единые научно-обоснованные клинико-лабораторные критерии диагностики ОРЛ на всех уровнях организаций здравоохранения КР.
2. Внедрить в практику научно-обоснованные принципы и подходы в лечении и ведении ОРЛ на всех уровнях здравоохранения КР.
3. Применить единый алгоритм действий на всех уровнях оказания медицинской помощи пациентам с ОРЛ, в том числе беременным, для:

- своевременной диагностики заболевания;
  - правильного квалифицированного ведения и лечения болезни в зависимости от активности болезни.
4. Снизить риски развития и прогрессирования осложнений при ведении беременных больных с ОРЛ/ХРБС и инвалидизации у пациентов с ОРЛ.

### **Целевая группа**

Семейные врачи, врачи первичного и стационарного уровня здравоохранения, ревматологи, кардиологи, акушеры-гинекологи, медицинские сестры, организаторы здравоохранения; специалисты, контролирующие качество оказания медицинской помощи (ФОМС).

**Клиническое руководство применимо** к пациентам с острой ревматической лихорадкой и хронической ревматической болезнью сердца, нуждающихся в оказании качественной медицинской помощи на амбулаторном и стационарном уровне организаций здравоохранения.

**Ожидаемые результаты** применения клинического руководства: внедрение в практику научно-обоснованных принципов и подходов по ведению пациенток с ОРЛ/ХРБС, в том числе беременных, будет способствовать снижению инвалидности и смертности от ревматической болезни сердца, улучшению перинатальных исходов, снижению материнской и перинатальной заболеваемости и смертности.

### **Руководитель группы разработки КР/КП:**

Омурзакова Н.А. директор кыргызско-индийского горного биомедицинского научного центра (КИГБМНЦ), ведущий научный сотрудник НЦКиТ имени академика М.М.Миррахимова, к.м.н.

### **Ответственные исполнители:**

Болоцких И.В. ассистент кафедры семейной медицины КГМИПиПК имени С.Б.Даниярова  
Омурбаева А.Б. научный сотрудник отделения легочных гипертензий и горной медицины НЦКиТ

Ответственные исполнители осуществляли систематизацию и поиск ключевых рекомендаций из выбранных международных клинических руководств путем адаптации, предоставили обобщенные данные по ссылкам для формирования клинического содержания обновленного руководства.

## **Медицинские консультанты по разделам руководства:**

Лобанченко О.В.            доцент кафедры госпитальной терапии КГМА имени И.К.Ахунбаева, к.м.н.

Сарыбаев А.Ш.            д.м.н., профессор НЦКТ имени академика М.М. Миррахимова

В эту группу вошли представители специальностей, наиболее часто встречающиеся в повседневной практике оказанием медицинской помощи пациентам с РА. Они были приглашены из ведущих организаций здравоохранения Кыргызской Республики. Приглашение медицинских консультантов в состав разработчиков позволило обсудить применимость отдельных рекомендаций в реальной медицинской практике, а также вопросы применимости руководства в организациях здравоохранения амбулаторного и стационарного уровней Кыргызской Республики.

Протоколы согласительных заседаний мультидисциплинарной рабочей группы по разработке клинического руководства велись в соответствии с установленным порядком, ответственный за ведение протоколов – Омурбаева А.Б. (научный сотрудник отделения легочных гипертензий и горной медицины НЦКиТ).

Все члены группы подписали декларацию о конфликте интересов.

### **Декларация конфликта интересов**

Перед началом работы по разработке национального клинического руководства по по диагностике и лечению ОРЛ, на рабочем совещании согласительной комиссии МДРГ, проведённом 17 сентября 2023 г., все члены рабочей группы дали согласие сообщить в письменной форме о наличии финансовых взаимоотношений с фармацевтическими компаниями. Никто из членов авторского коллектива не заявил о наличии коммерческой заинтересованности или другого конфликта интересов с фармацевтическими компаниями или другими организациями, производящими продукцию для оказания медицинской помощи пациентам с ОРЛ/ХРБС.

### **Ответственный за методологическое содержание руководства и формирование клинических рекомендаций по результатам обсуждения**

Зурдинова А.А.            заведующая кафедрой базисной и клинической фармакологии КРСУ имени Б.Н.Ельцина, профессор, д.м.н., эксперт-методолог по ДМ

Ответственный исполнитель осуществляла систематизированный поиск имеющихся международных клинических руководств, критическую оценку найденных руководств, методологическая поддержка при формировании ключевых рекомендаций по представленной информации от МДРГ, формирование методологического содержания разработанного руководства.

### **Оценка клинического содержания (рецензенты):**

Маматов С.М.	КГМА им И.К. Ахунбаева, зав. Каф. Внутренних болезней, д.м.н. проф.
Кибец Е.А.	заведующая кафедрой акушерства, гинекологии и репродуктологии КГМИПиПК имени С.Б.Даниярова, доцент, к.м.н.

Рецензенты проводили независимую оценку клинического руководства и алгоритмов по клиническому содержанию рекомендаций согласно обновленным данным по диагностике и лечению ОРЛ с позиции наилучшей клинической практики, применяемой в других странах.

### **Декларация конфликта интересов**

Перед началом работы по разработке национального клинического руководства по по диагностике и лечению ОРЛ, на рабочем совещании согласительной комиссии МДРГ, проведенном 17 сентября 2023 г., все члены рабочей группы дали согласие сообщить в письменной форме о наличии финансовых взаимоотношений с фармацевтическими компаниями. Никто из членов авторского коллектива не заявил о наличии коммерческой заинтересованности или другого конфликта интересов с фармацевтическими компаниями или другими организациями, производящими продукцию для оказания медицинской помощи пациентам с РА.

### **Процесс утверждения клинического руководства**

17 сентября 2023 года на совещании МДРГ принято решение разработать «матричное» руководство с полным описанием лучшей международной практики для повышения информированности специалистов, и дополнить национальное клиническое руководство краткими клиническими протоколами или алгоритмами, или блок-схемами в зависимости от уровней оказания медицинской специализированной помощи. Представить данные документы в удобном для использования формате, по мере возможности клинические протоколы упростить для практического использования, отразить клинические рекомендации для улучшения оснащения организаций здравоохранения. Также рассмотреть разработку стандартов и индикаторов

для последующего мониторинга и оценки оказываемой паллиативной помощи на местах для улучшения качества оказываемой медицинской помощи.

24 октября, 17 ноября 2023года проведены расширенные заседания с членами МДРГ по обсуждению чернового формата и клинического содержания подготовленной версии клинического руководства и решено обсудить подготовленные разделы руководства для окончательной компоновки.

Также было принято решение на утверждение подготовить и клинические протоколы или алгоритмы, стандарты и индикаторы для оценки оказываемой медицинской помощи при ОРЛ, привлечь к работе медицинских сестер для обсуждения вопросов делегирования отдельных процессов для них, обсуждения и подготовки сестринского процесса по ведению беременных пациентов с ОРЛ.

### **Процесс апробации клинического руководства**

В течение октября 2023-января 2024 года были подготовлены алгоритмы и клинические протоколы для различных уровней здравоохранения. В течение февраля 2024 г. разработанные алгоритмы и клинические протоколы были апробированы в регионах при обучении членами мультидисциплинарной группы по диагностике и лечению ОРЛ.

От непосредственных пользователей были получены отзывы для улучшения формата представления ключевых рекомендаций, удобству применения и возможности использования ключевых рекомендаций на местах в виде кратких блок-схем и чек-листов.

### **Организационная помощь**

Ибраева Н.С. Начальник Управления организации медицинской помощи и лекарственной политики МЗ КР

### **Оценка методологического качества клинического руководства**

Матоморова А.А. заведующая отделом доказательной медицины и медицинской техники ЦРЗиМТ;

Саадакбаева Г.А. врач-эксперт отделом доказательной медицины и медицинской техники ЦРЗиМТ

Методологами была проведена оценка методологического качества клинического руководства по логическому изложению, отражению наилучшей клинической практики в рекомендациях и применимости в клинической практике на местах согласно инструменту AGREE II.