

Российский Университет Дружбы Народов
Кафедра общей патологии и патологической физиологии

ПОРОКИ СЕРДЦА

Подготовил: студентка 3 курса, мл-307
Яныбаева Л.

Преподаватель: доктор медицинских
наук, профессор Чибисов С.М

Москва 2012 г

ПОРОКИ СЕРДЦА

- Пороки сердца - это врожденные или приобретенные дефекты стандартной архитектоники сердца или (и) нарушения строения, расположения, а также взаимосвязи его магистральных сосудов, с нарастающей вероятностью приводящие, как правило, к растройствам внутрисердечной и (вследствие этого) системной гемодинамики.

ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА (КЛАПАННЫЕ ПОРОКИ)

1. Недостаточность митрального клапана
2. Стеноз митрального клапана
3. Недостаточность аортального клапана
4. Стеноз аортального клапана
5. Недостаточность трехстворчатого клапана
6. Стеноз трехстворчатого клапана

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

- При недостаточности митрального клапана обуславливаются неполным смыканием его деформированных створок, в результате чего во время систолы желудочков наряду с током крови в аорту возникает обратный ток крови в левое предсердие. В результате этого в левом предсердии оказывается избыток крови во время систолы, а в левом желудочке — во время диастолы. Это ведет к развитию гипертрофии и дилатации левых отделов сердца. В связи с растяжением мускулатуры левого предсердия избыточным объемом крови его сокращения усиливаются. Вследствие увеличения левого желудочка и левого предсердия растягивается кольцо митрального клапана, степень регургитации увеличивается. Мощный левый желудочек длительное время компенсирует нарушения внутрисердечной гемодинамики. При ослаблении левого предсердия в нем резко возрастает давление. Это ведет к переполнению легочных вен, возникает венозная легочная гипертензия без значительного повышения давления в системе легочной артерии. В поздних стадиях заболевания развивается перегрузка и правых отделов сердца, но менее выраженная, чем при митральном стенозе, однако ведущая в итоге к застойным явлениям и в большом круге кровообращения.
- Больных беспокоят сердцебиение, быстрая утомляемость, одышка при физ.нагрузке (при наличии недостаточности кровообращения одышка возникает и в покое). При застое в легких некоторые больные жалуются на сухой (или со скудной мокротой) кашель, гораздо реже, чем при митральном стенозе, — на кровохарканье. В случаях, отягощенных правожелудочковой недостаточностью, появляются жалобы на отечность, боли в правом подреберье.

Причины :

Ревматизм - наиболее тяжелое поражение самих створок митрального клапана с развитием выраженной регургитации (чаще в сочетании с сужением левого венозного отверстия)

- Инфекционном эндокардите
- Разрыв створок в результате травмы или спонтанных
- Отрыв папиллярных мышц митрального клапана при инфарктах миокарда

Поражение митрального клапана с его недостаточностью может быть также при ряде системных заболеваний:

- Системной красной волчанке
- Ревматоидном артрите
- Системной склеродермии

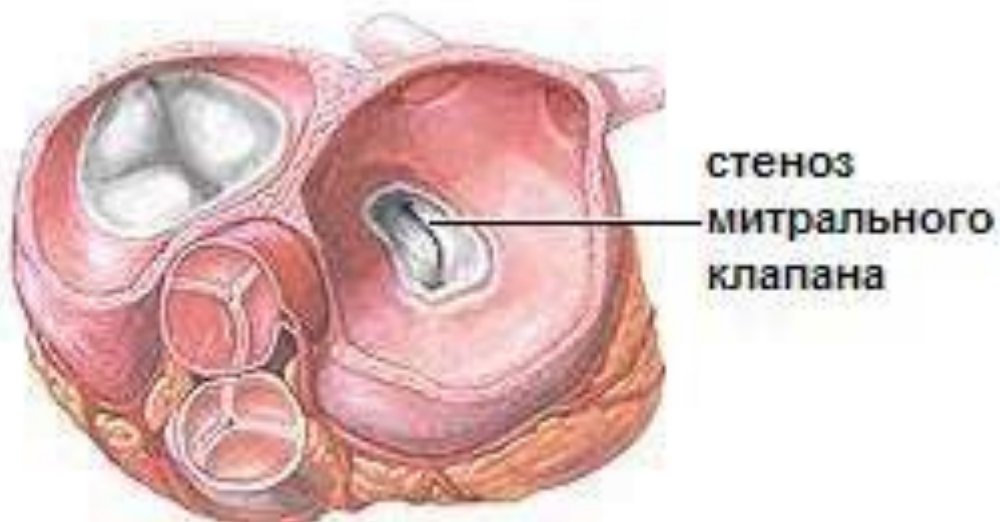
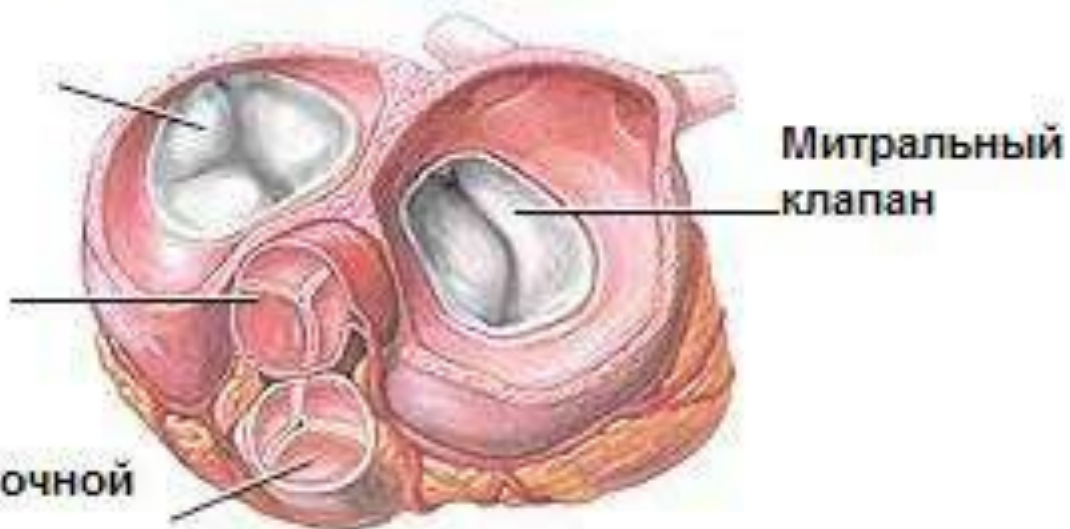
СТЕНОЗ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

- Митральный стеноз или сужение левого АВ отверстия является наиболее частым ревматическим пороком. Он характеризуется сращением краев створок митрального клапана в следствии этого происходит прогрессирующее уменьшение площади отверстия что, вызывает дальнейший рост давления в полости левого предсердия, и это в свою очередь приводит к ретроградному повышению давления в легочных венах и капиллярах. Увеличение давление в легочной артерии приводит к развитию компенсаторной гипертрофии правого желудочка, а затем и правого предсердия.
- Больные жалуются на значительную одышку и сердцебиение при физ. нагрузке, при резком повышении давления в легочных капиллярах приводит к отеку легких.

Трикуспидальный
клапан

Клапан
аорты

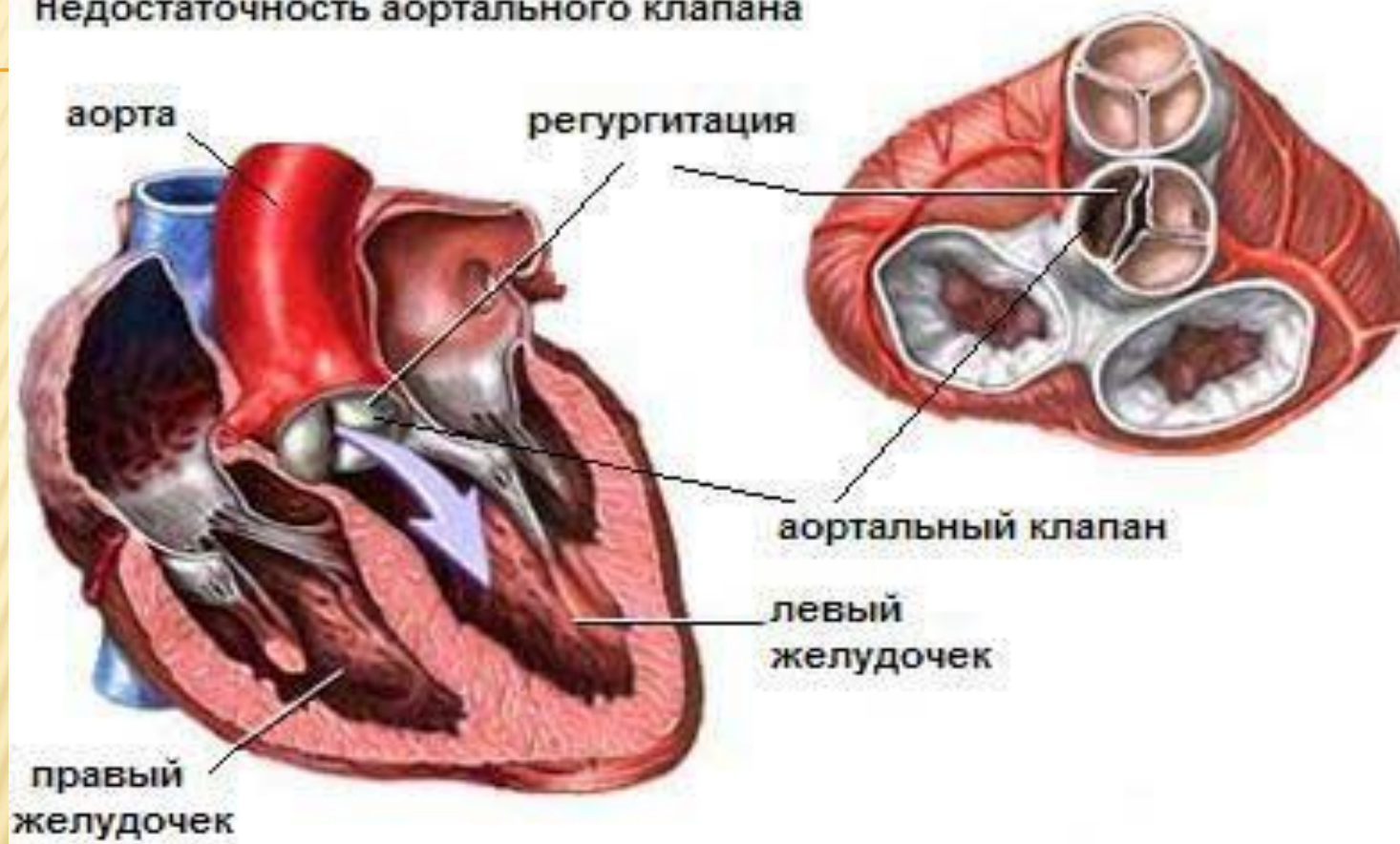
Клапан легочной
артерии



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

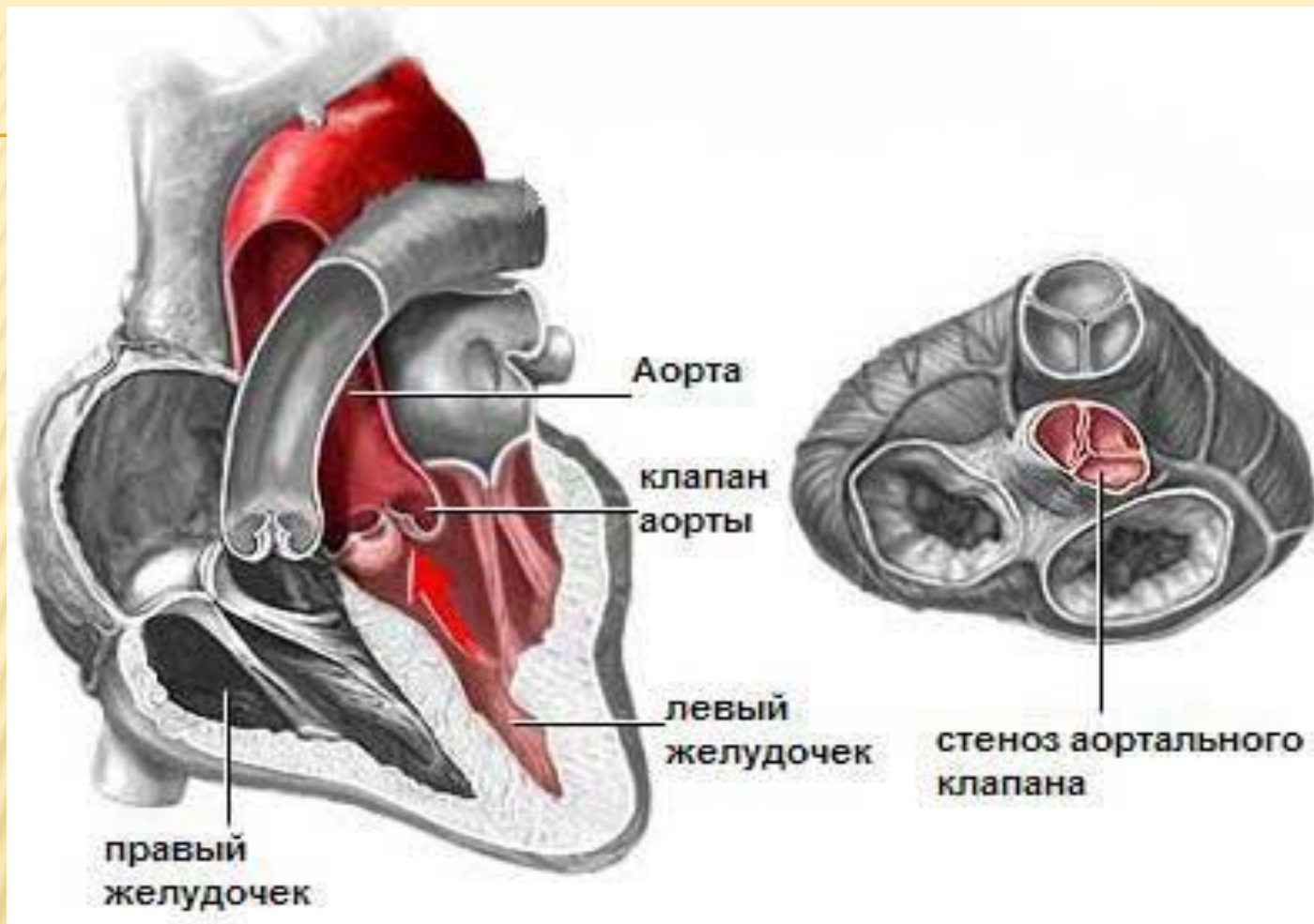
- ❑ Недостаточность аортального клапана сопровождается значительными нарушениями центральной и периферической гемодинамики, которые обусловлены регургитацией крови из аорты в левый желудочек во время диастолы через поврежденный клапан. Диастолическое давление из-за регургитации крови в аорте снижается, в результате повышается пульсовое давление (более 80-100). По мере развития порока происходит гипертрофия сердца.
- ❑ Больные жалуются на тяжесть и боли в правом подреберье, **неприятное ощущение усиленной пульсации** в области шеи, в голове, а также усиление сердечных ударов (больные "ощущают свое сердце"), особенно в положении лежа и отекам на ногах. К этим ощущениям нередко присоединяется **учащенное сердцебиение**, связанное с характерной для недостаточности аортального клапана синусовой тахикардией.

Недостаточность аортального клапана



СТЕНОЗ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

- При аортальном стенозе левый желудочек вынужден прилагать больше усилий для того, чтобы качать кровь по организму. Постепенно, если вовремя не провести хирургическую коррекцию этого порока сердца, развивается перегрузка левого желудочка, он слабеет, его стенки утолщаются и развивается гипертрофия, а затем может возникнуть сердечная недостаточность. Появляются быстрая утомляемость, головокружение, отеки.
- При выраженном аортальном стенозе обычно требуется операция, чаще всего - это замена клапана на искусственный. Без должного лечения при выраженном аортальном стенозе последствия могут быть весьма серьезными такие как:
 1. Нарушение ритма сердца (аритмии)
 2. Остановка сердца



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

- ❑ **Трикуспидальный или трехстворчатый клапан** находится между правым предсердием и правым желудочком сердца. Он открывается в диастолу и через предсердно-желудочковое отверстие, ограниченное этим клапаном, в фазу диастолы венозная кровь из правого предсердия свободно поступает в правый желудочек. В систолу клапан закрывается и препятствует обратному току крови из правого желудочка в правое предсердие. Вся кровь из правого желудочка при этом поступает в легочную артерию и далее в легкие.
- ❑ При **недостаточности трехстворчатого клапана** он не закрывает полностью вход в правое предсердие и часть крови из правого желудочка в систолу попадает обратно в правое предсердие.

Недостаточность трехстворчатого клапана бывает двух видов:

- ❑ **Абсолютная** недостаточность трехстворчатого клапана возникает при ревматических и других поражениях клапана, когда створки клапана изменены рубцами и не могут выполнять свою функцию.
- ❑ **Относительная** недостаточность клапана возникает при растяжении клапанного кольца вследствие дилатации (расширения) правого желудочка при кардиомиопатиях и других поражениях мышцы правого желудочка.
- ❑ При **недостаточности трехстворчатого клапана** часть крови из правого желудочка в систолу попадает в правое предсердие. Вначале правое предсердие гипертрофируется пытаясь справиться с повышенной нагрузкой, но вскоре происходит декомпенсация и мышца предсердия растягивается, правое предсердие увеличивается в размерах. В период диастолы в правый желудочек попадает большее количество крови из предсердия, что в свою очередь приводит к гипертрофии желудочка, а затем к декомпенсации, расширению и нарушению работы правого желудочка сердца. Правый желудочек уже не может откачивать всю кровь из большого круга кровообращения и возникает застой в большом круге кровообращения. Появляются отеки, повышение венозного давления, набухание вен на шее, увеличение печени, накопление жидкости в животе – асцит.

СТЕНОЗ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

- Стеноз трехстворчатого клапана - это порок сердца, при котором существует препятствие току крови из правого предсердия в правый желудочек в период диастолы сердца.
- Гемодинамика при стенозе трехстворчатого клапана обеспечивается ростом давления в правом предсердии, увеличением градиента давления правого предсердия-правого желудочка, дилатацией правого предсердия с последующей его гипертрофией.

МЕТОД ЛЕЧЕНИЯ

- Лечение всех приобретенных пороков сердца- радикальная пластика или имплантация искусственных клапанов.



Врожденные пороки сердца

Классификация ВПС (ИССХ им. А.Н. Бакулева РАМН)

1. ВПС – бледного типа с а-в шунтом (ДМЖП, ДМПП, ОАП, АВК)
2. ВПС – синего типа с в-а шунтом (ТМС, ТФ, тр. Ф, АТК)

Методы диагностики ВПС

**ФИЗИКАЛЬНЫЕ
МЕТОДЫ**



**анамнез
осмотр
пальпация
перкуссия
аускультация**

НЕИНВАЗИВНЫЕ:

**ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ
МЕТОДЫ**

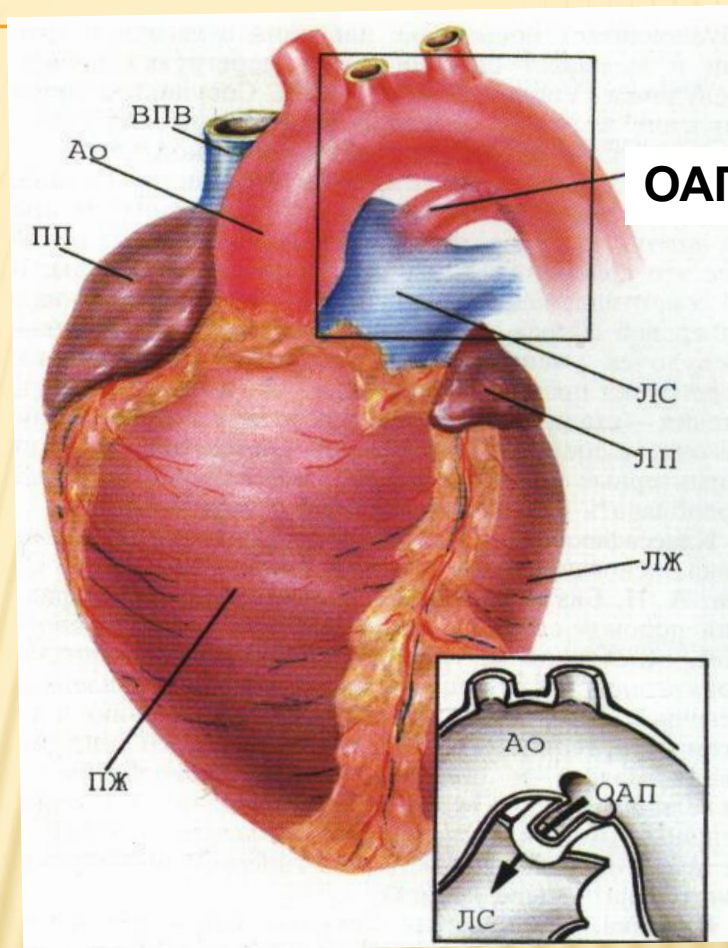


**ЭКГ + Холтер
ФКГ
Рентгенография
ЭХО-КГ
(двумерная,
трехмерная)
МРТ, КТ**

ИНВАЗИВНЫЕ:

**АКГ + Катетеризация полостей сердца
В/сосудистое ультразвуковое исследование
ЭФИ
Диагностическая биопсия легкого (миокарда)**

ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

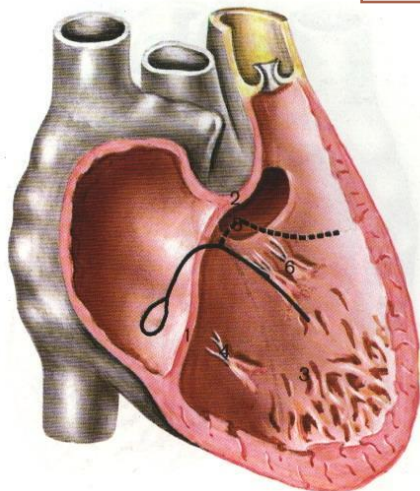


**10 - 34% всех
ВПС**
Первое описание – Гален, 2 в

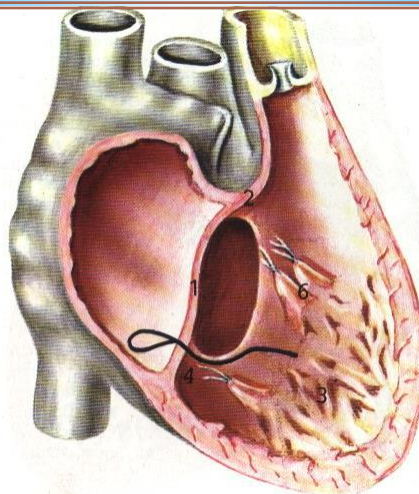
ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК

- Анатомически этот проток – короткий сосуд, соединяющий нисходящую аорту с легочной артерией. Поскольку это физиологический шунт, он необходим для внутриутробной жизни плода. Сразу после первого вдоха он больше не нужен, и через несколько часов или дней он самостоятельно закрывается. Если этого не происходит, то сообщение остается, и кровь продолжает шунтироваться из большого в малый круг кровообращения.
- За редким и исключением, открытый артериальный (Боталлов) проток, пожалуй, самый безобидный, «незловредный» из всех врожденных пороков сердца. Сердце, хотя и увеличивается, достаточно легко справляется с нагрузкой. Давление в системе легочной артерии повышено незначительно. Дети с этим пороком нормально развиваются и растут и, за исключением «шума» в сердце, обычно ничем от сверстников не отличаются. Однако при большом протоке могут появиться признаки перегрузки сердца и клинические признаки в виде более частых простуд, одышки при нагрузке. Тогда надо что-то делать. Здесь оговоримся, что при огромных протоках, 8-9 мм, и даже больше, когда их диаметр превышает размер самой аорты – главной артерии организма, то новорожденные крайне тяжелы по своему клиническому состоянию, прогрессирующей сердечной недостаточности, огромное сердечко занимает почти всю грудную клетку, смещая легкие, мешая их нормальному функционированию. Операция экстренная, выполняется по жизненным показаниям.

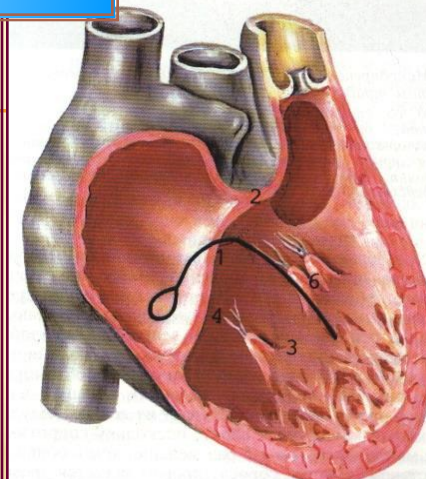
ДМЖП



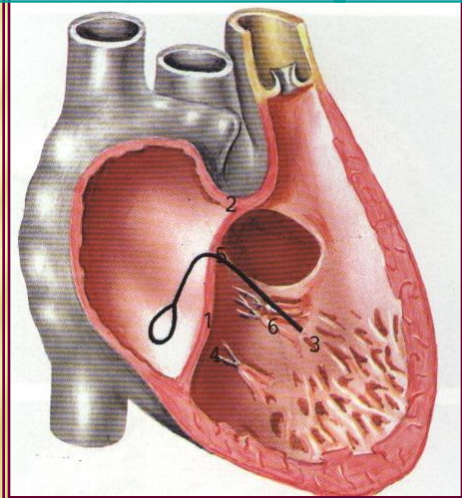
ПЕРИМЕМБРАНОЗНЫЙ ДЕФЕКТ
МЫШЕЧНОЙ ЧАСТИ
ПЕРЕГОРОДКИ



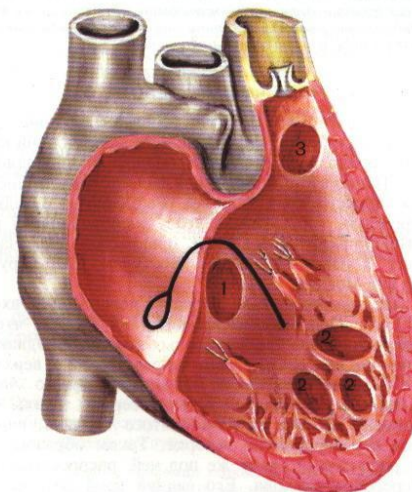
ПЕРЕПОНЧАТЫЙ ДЕФЕКТ
ПЕРЕГОРОДКИ ПРИТОЧНОГО
ОТДЕЛА



МЫШЕЧНЫЕ ДЕФЕКТЫ
МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ
ПЕРЕГОРОДКИ



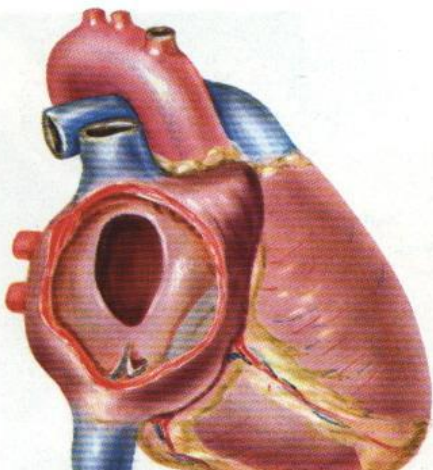
ПОДАРТЕРИАЛЬНЫЙ ДЕФЕКТ ПЕРЕГОРОДКИ ВЫХОДНОГО ОТДЕЛА



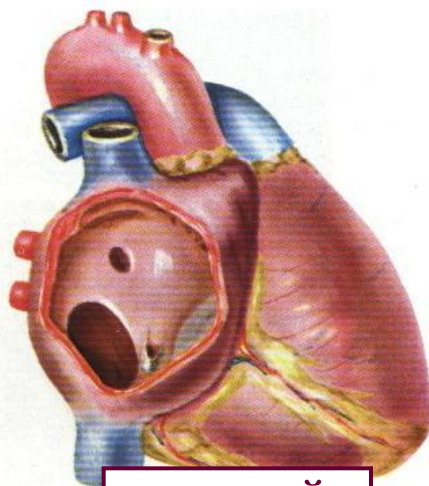
ДМЖП

- ❑ ДМЖП – частый врожденный порок, который может сопровождаться ранним появлением сердечной недостаточности, а в дальнейшем развитием необратимой легочной гипертензии.
- ❑ Межжелудочковая перегородка – это мощная мышечная преграда, образующая внутренние стенки как правого, так и левого желудочка, и в каждом – составляющая примерно 1/3 их общей площади. Она так же участвует в процессе сокращения и расслабления сердца при каждом цикле, как и остальные части желудочковых стенок. У плода она образуется из трех составных частей. На 4-5-ой неделе беременности все эти составные части должны точно сопоставиться и соединиться друг с другом, как в конструкторе Лего. Если же этого, по каким-то причинам, не происходит, в перегородке остается отверстие, или дефект. *Вскоре после рождения* и установления нормального кровотока в обоих кругах кровообращения, возникает значительная разница в давлении между левым и правым желудочками. И тогда кровь из левого желудочка начинает нагнетаться одновременно и в аорту, т.е. туда, куда и следует, и через дефект – в правый желудочек, где ее быть не должно. Т.е. при каждой систоле происходит сброс слева – направо. В такой ситуации правый желудочек вынужден работать с увеличенной нагрузкой, чтобы перекачать этот лишний объем, да к тому же, уже окисленной крови, снова в легкие и в левые отделы.
- ❑ Величина сброса зависит от размера и положения дефекта: он может быть *небольшим* и почти не сказываться на работе сердца, а может быть огромным, диаметром с устье аорты.
- ❑ Несколько слов о типах дефектов. Они могут быть «типичными», т.е. наиболее часто встречающимися, и занимать участок верхней части перегородки. Они могут быть мышечными, т.е. располагаться ближе к верхушке, и, наконец, высокими, под клапанами легочной артерии, единичными или множественными (т.е. больше одного).

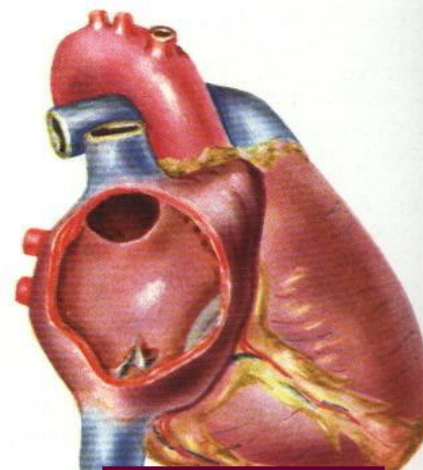
АНАТОМИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ДМПШ



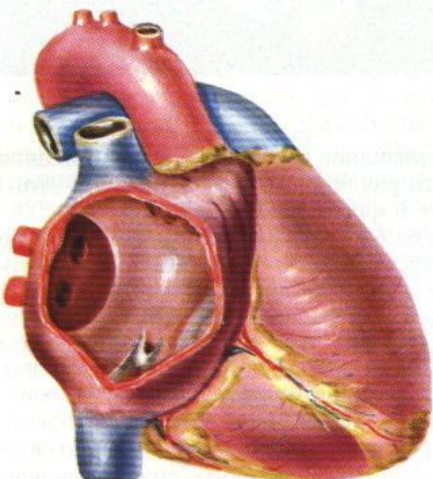
ЦЕНТРАЛЬНЫЙ



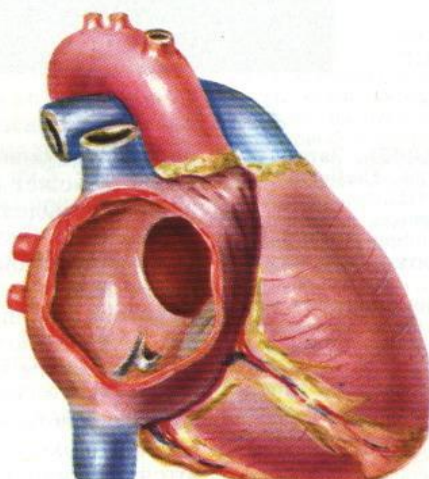
НИЖНИЙ



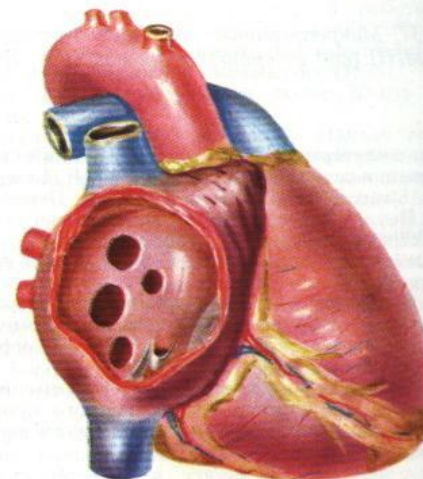
ВЕРХНИЙ



ЗАДНИЙ

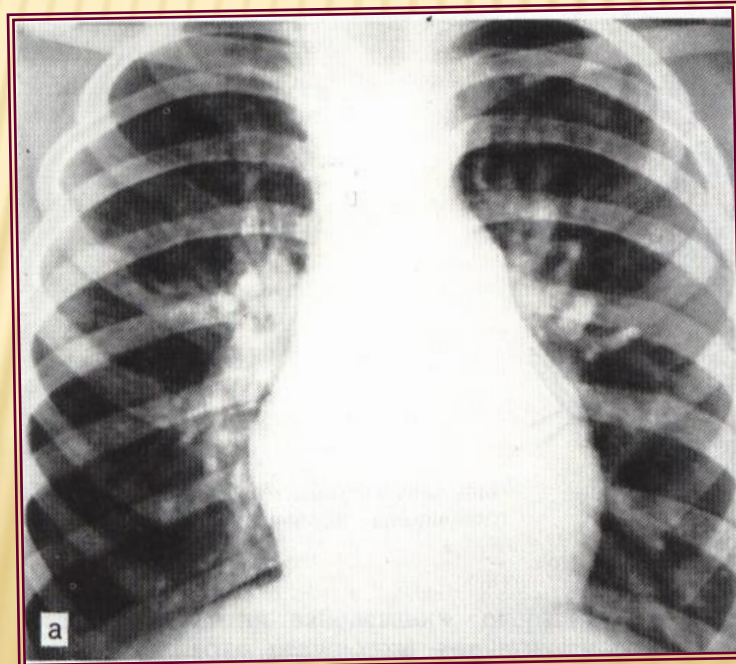
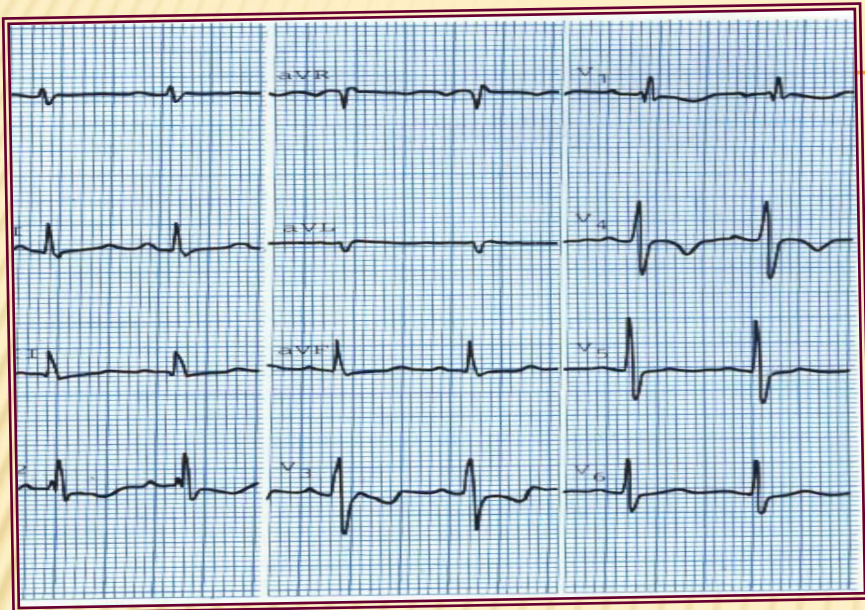


ПЕРЕДНИЙ



МНОЖЕСТВЕННЫЕ

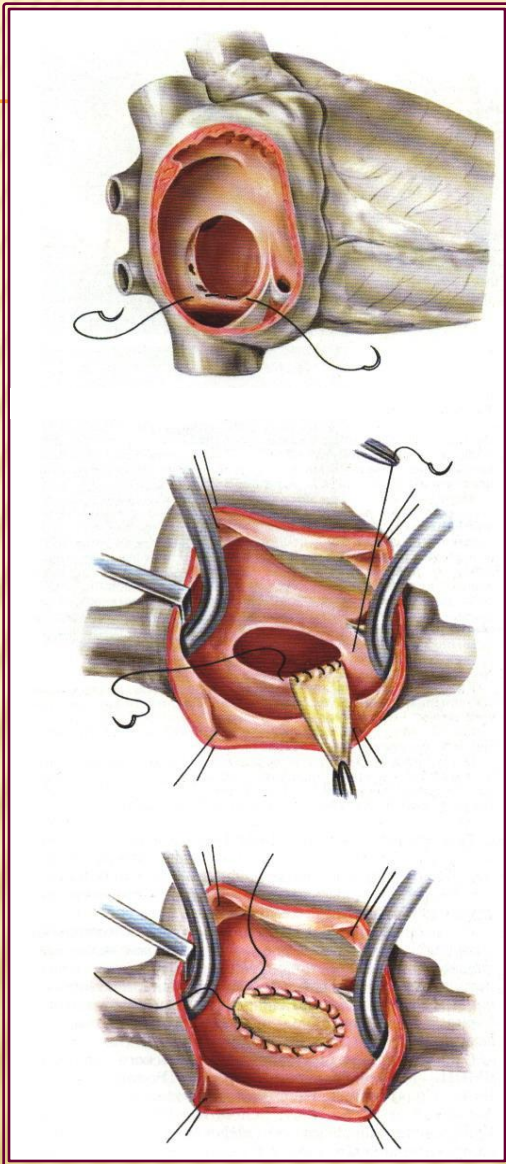
ДМПП



ДМПП

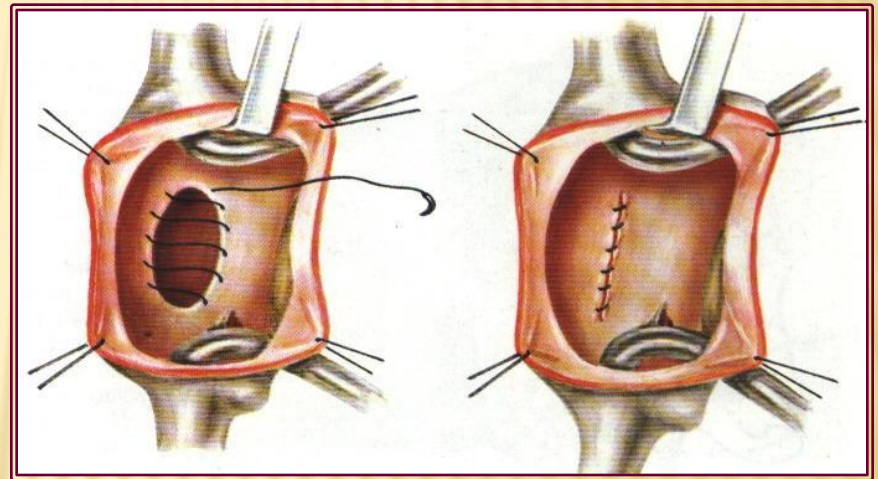
- Дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП) – второй по частоте врожденный порок сердца.
- При этом пороке имеется отверстие в перегородке, разделяющей правое и левое предсердие на две отдельные камеры. У плода, как мы говорили выше, это отверстие (открытое овальное окно) не только есть, но и необходимо для нормального кровообращения. Сразу после рождения оно закрывается у подавляющего большинства людей. В некоторых случаях, однако, оно остается открытым, но люди и не подозревают об этом. Сброс через него настолько незначителен, что человек не только не чувствует, что «с сердцем что-то не то», но и спокойно может дожить до глубокой старости. (Интересно, что благодаря возможностям УЗИ этот дефект в межпредсердной перегородке хорошо виден, и в последние годы появились статьи, которые показывают, что среди таких взрослых и здоровых людей, которых нельзя причислить к больным с врожденным пороком сердца, существенно выше число страдающих мигренями – тяжелыми головными болями. Эти данные, однако, еще предстоит доказать).
- В отличие от незаращения открытого овального окна, истинные дефекты межпредсердной перегородки могут быть очень больших размеров. Они располагаются в разных отделах самой перегородки, и тогда говорят о «центральном дефекте» или «дефекте без верхнего или нижнего края», «первичном» или «вторичном».
- При существовании отверстия в перегородке возникает шунт со сбросом крови слева-направо. При ДМПП кровь из левого предсердия частично уходит в правое при каждом сокращении. Соответственно, правые камеры сердца и легкие переполняются, т.к. им приходится пропускать через себя большой, лишний объем крови, да еще один раз уже прошедший через легкие. Поэтому легочные сосуды переполнены кровью. Отсюда – склонность к пневмониям. Давление, однако, в предсердиях низкое, а правое предсердие – самая «растяжимая» камера сердца. Поэтому оно, увеличиваясь в размерах, справляется с нагрузкой до поры до времени (обычно лет до 12-15, а иногда и больше) достаточно легко. Высокой легочной гипертензии, вызывающей необратимые изменения легочных сосудов, у больных с ДМПП не бывает никогда.
- Иногда дефект межпредсердной перегородки может сочетаться с неправильным, аномальным впадением одной или двух легочных вен в правое предсердие вместо левого. Клинически это никак себя не проявляет, и является находкой при обследовании ребенка с большим дефектом. Операцию это не усложняет: просто заплатка – больше и делается в виде тоннеля в полости правого предсердия, направляющего окисленную в легких кровь в левые отделы сердца.

СХЕМА ОПЕРАЦИИ ПРИ ДМПП



ПЛАСТИКА ДМПП

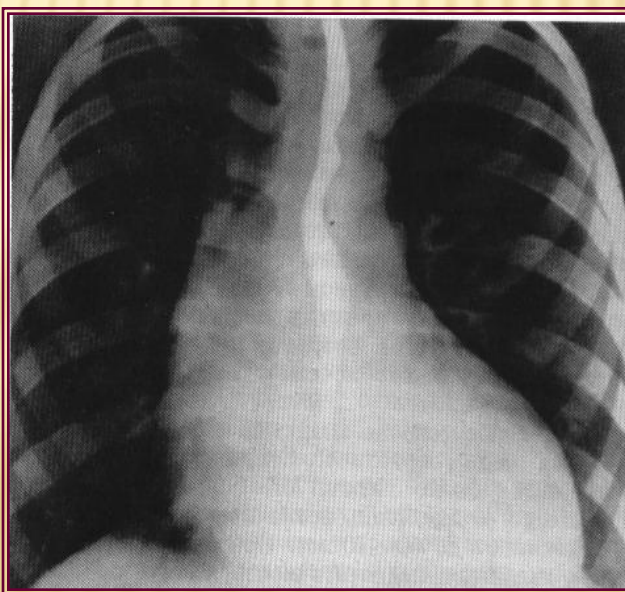
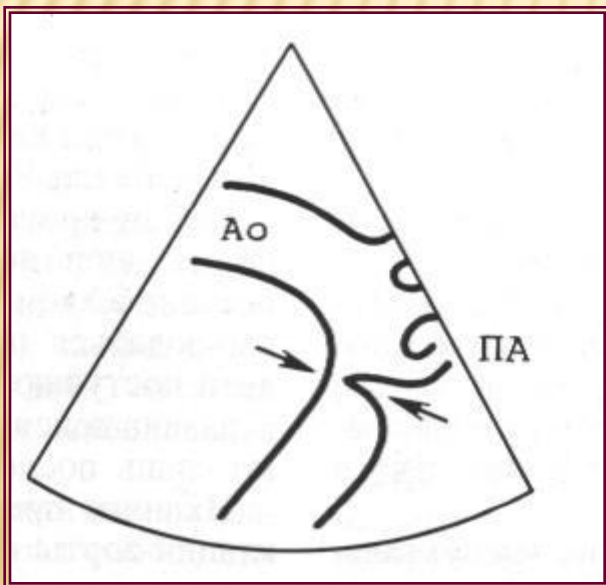
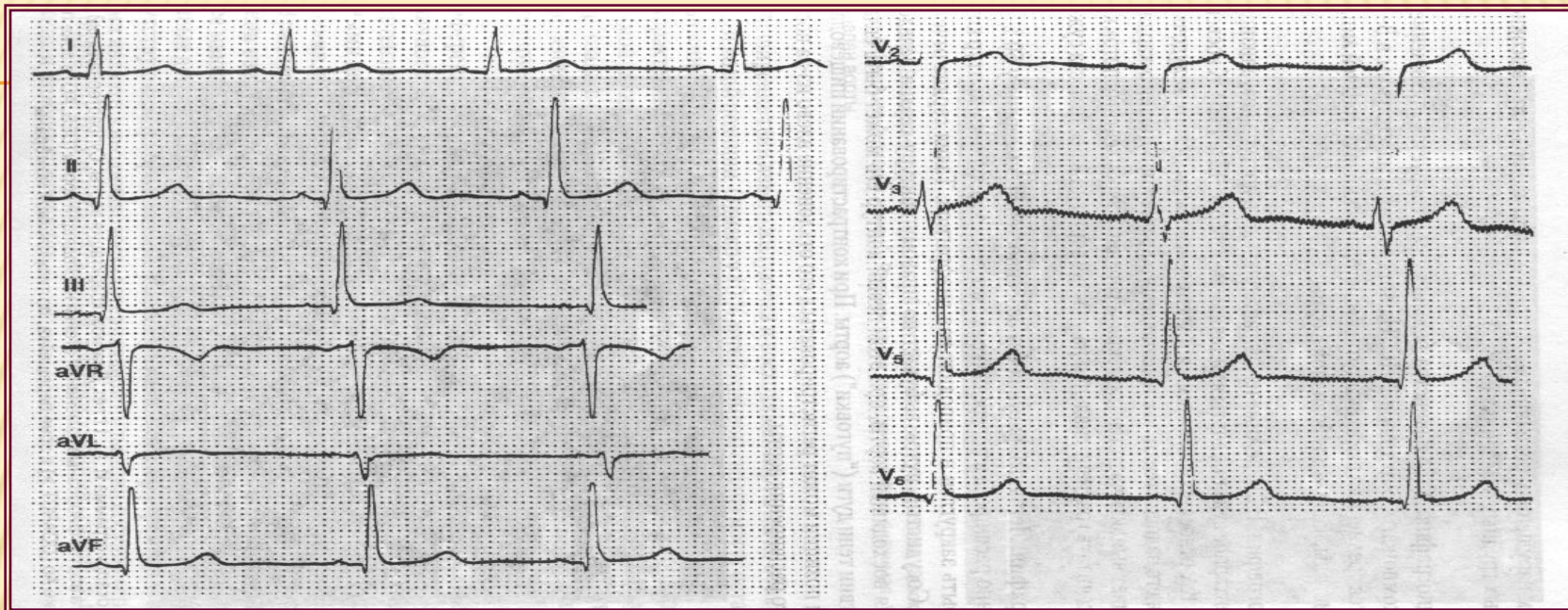
Первая операция под гипотермией – R. Varco, 1952
В России – А.А. Вишневский, 1958; В.И. Бураковский, 1959
В условиях ИК – первая операция G.Gibbon, 1954



УШИВАНИЕ ДМПП

Условия операции – ИК, гипотермия 28-30°, ФХКП

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ



КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

- Как и открытый артериальный проток, коарктация аорты, строго говоря, не является пороком самого сердца, так как находится вне его, затрагивает сосуды, вернее, аорту. Само сердце при этом нормально. Однако коарктацию всегда относят к порокам сердца, поскольку при ней страдает вся система кровообращения, а само формирование коарктации имеет прямое отношение к сердечным структурам и нередко сочетается с другими врожденными пороками сердца.
- Слово «коарктация» означает сужение. В типичных, наиболее частых случаях, оно находится на месте перехода дуги аорты в ее нисходящий отдел, т.е. довольно далеко от сердца, рядом с артериальным протоком, на внутренней стороне задней поверхности грудной клетки, слева от позвоночника. Вариантов врожденного сужения аорты в этом месте может быть много, но во всех имеется препятствие кровотоку, выраженное в большей или меньшей степени, что и определяет степень тяжести клинических проявлений порока.
- При очень резком сужении аорты левый желудочек, нагнетающий кровь в аорту, постоянно работает с повышенной нагрузкой. В результате артериальное давление в верхней половине (в сосудах шеи, головы, верхних конечностей) существенно выше, чем в нижней (в сосудах органов брюшной полости, нижних конечностей). Верхняя половина тела живет постоянно с «гипертонической болезнью», а нижняя – с постоянной гипотонией. Это не значит, что в нижние отделы поступает меньше крови, нет. Сердечный выброс остается достаточным. Сердце справляется, но за счет учащения ритма сокращений, увеличения объема левого желудочка, утолщения его стенок. Эти явления, особенно при резком сужении аорты, могут привести к тяжелым последствиям.

КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

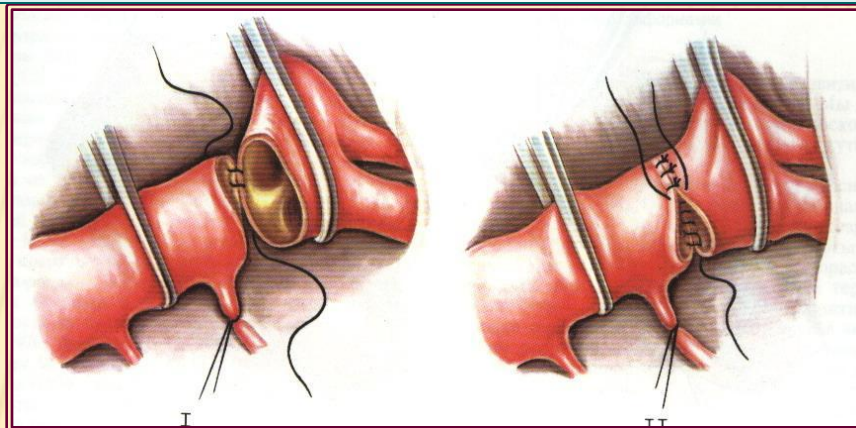
Симптомы:

- Симптомы зависят от тяжести заболевания. Симптомы у пациентов со значительным сужением появляются уже в детстве, в то время как небольшое сужение может не вызвать каких-либо изменений в организме достаточно долгое время. Как правило, тяжелые случаи проявляют себя сразу после рождения. Ребенок может внезапно стать бледным, раздражительным, усиливается потливость, возникает затруднение дыхания. Если оставить порок без коррекции, то это может привести к возникновению сердечной недостаточности и последующей смерти.
У детей старшего возраста и у взрослых симптомы стертые, так как сужение незначительное. Часто единственным признаком может быть повышенное давление, измеренное на руках.
- Одышка, преимущественно при физической нагрузке
- Головная боль
- Мышечная слабость
- Похолодание конечностей
- Носовые кровотечения

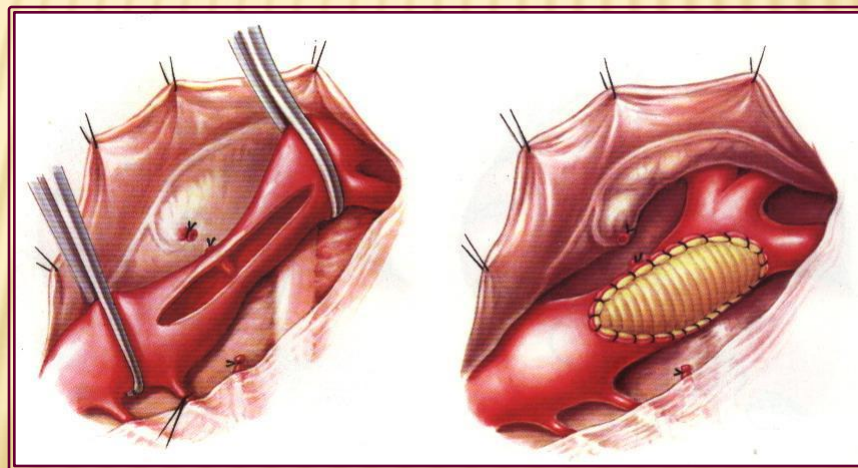
СХЕМА ОПЕРАЦИИ ПРИ КоАо

Первая операция Шумахер, 1951

У детей раннего возраста: Waldhausen - 1966, В.И. Бураковский - 1967



АНАСТОМОЗ «КОНЕЦ-В-КОНЕЦ»



ИСТМОПЛАСТИКА

ТЕТРАДА ФАЛЛО

- Тетрада Фалло – достаточно частый, тяжелый, но вполне излечимый порок сердца.
- Тетрада Фалло относится к таким порокам, при которых цианоз может проявляться постепенно. Иногда он не замечен, и только показатели гемоглобина и эритроцитов могут говорить о постоянном недонасыщении артериальной крови кислородом (есть даже термин «бледная тетрада»), но это не меняет анатомической сути самого порока.
- По определению («тетрада» означает «четыре») при этом пороке имеется четыре нарушения нормального строения сердца.
- Первый из четырех составляющих тетрады – это большой дефект межжелудочковой перегородки. В отличие от дефектов, о которых говорилось выше, при тетраде это не просто отверстие в перегородке, а отсутствие участка перегородки между желудочками. Его просто нет, и таким образом, сообщение между желудочками – беспрепятственно.
- Вторая составляющая – это положение устья аорты. Оно сдвинуто по отношению к норме вперед и вправо, и оказывается сидящим как бы «верхом» над дефектом. Слово «верхом» здесь подходит очень точно. Так вот аорта оказывается над образованным отверстием и над обоими желудочками, а не отходит только от левого, как в нормальном сердце. Это – так называемая «декстропозиция» (т.е. смещение вправо) аорты, или ее частичное отхождение от правого желудочка.

- Третья составляющая – это мышечное, внутрижелудочковое, сужение выводного отдела правого желудочка, который открывается в устье легочной артерии. Ствол и ветви этой артерии также часто оказываются значительно более узкими, чем нормальные.
- И, наконец, четвертое, – значительное утолщение всех мышц правого желудочка, всей его стенки, в несколько раз превышающее его нормальную толщину.
- Венозная кровь из полых вен, т.е. от всего организма, проходит в правое предсердие. Через трехстворчатый клапан она попадает в правый желудочек. А тут есть два пути: один – через широко открытый дефект в аорту и в большой круг кровообращения, а другой – в суженную у начала легочную артерию, где сопротивление кровотоку намного больше.
- Понятно, что в малый круг, т.е. через легкие, пройдет меньшая часть венозной крови, а большая ее часть пойдет снова в аорту и смешается с артериальной. Эта примесь венозной, неокисленной крови и создает *общее недосыщение и вызывает цианоз*. Степень его будет зависеть от того, какая часть крови в большом круге недонасыщена, т.е. венозна, и насколько включились те механизмы «защиты» – увеличение числа эритроцитов, о которых мы говорили выше. Утолщение мышечной стенки правого желудочка – это только его ответ на значительно увеличенную нагрузку по сравнению с нормой.

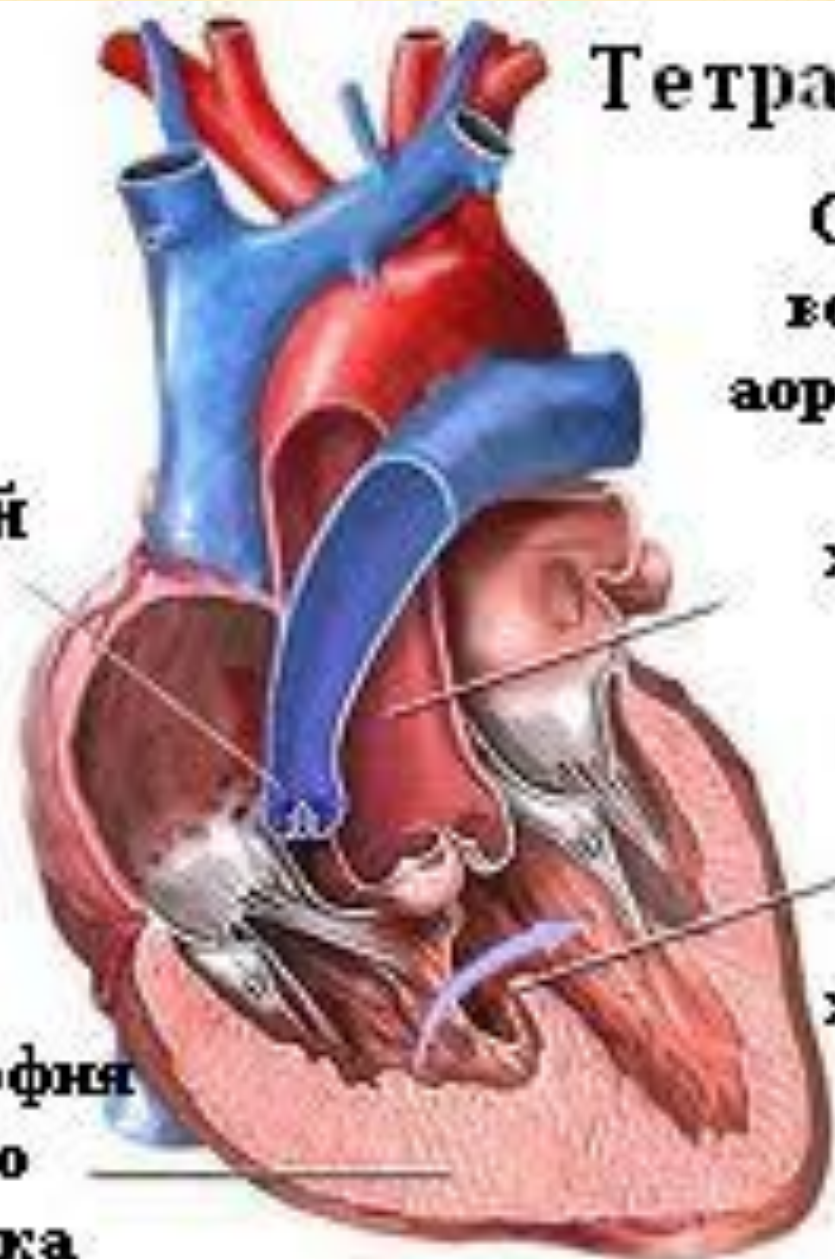
Тетрада Фалло

Смещение
восходящей
аорты в сторону
правого
желудочка

Дефект в
перегородке
между
желудочками

Стеноз
легочной
артерии

Гипертрофия
правого
желудочка



Общий вид больных (Бакулев А.Н., Мешалкин Е.Н., Вишневский А.А.)

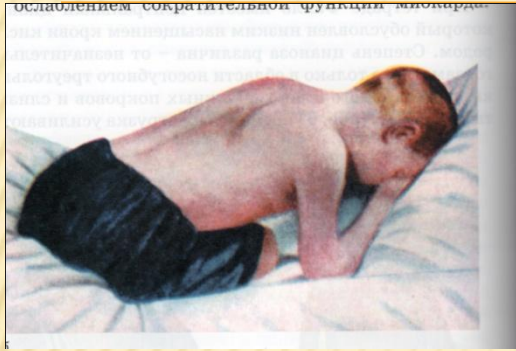
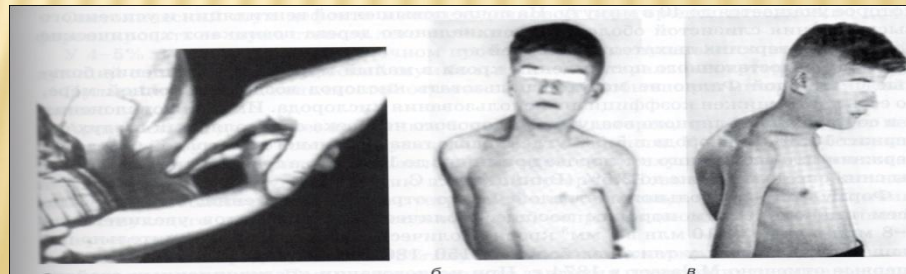
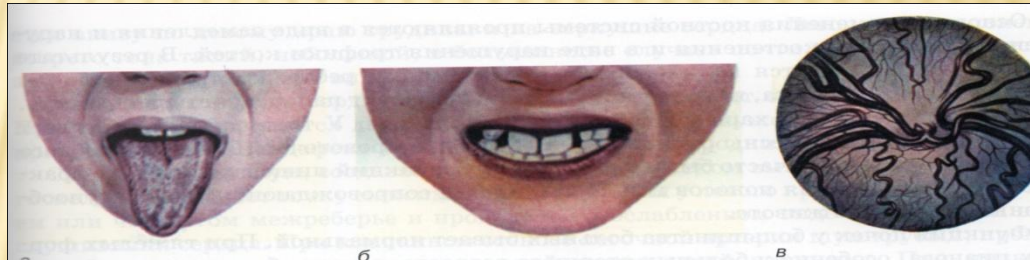


Рис
зы
ды
чест
а-п
пол



Тактика лечения ВПС (классификация J. Kirklin et al., 1984)

0-я группа – больные с ВПС, с незначительными нарушениями гемодинамики, которые не нуждаются в операции;

1-я группа – больные, состояния которых позволяет провести операцию в плановом порядке через год или более;

2-я группа – больные, которым операция показана в ближайшие 3-6- месяцев;

3-я группа – больные с тяжелыми проявлениями ВПС, которых необходимо оперировать в течение нескольких недель;

4-я группа – больные, нуждающиеся в экстренной операции (в течении 48 часов после госпитализации)