

**БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ**

кафедра хирургических болезней

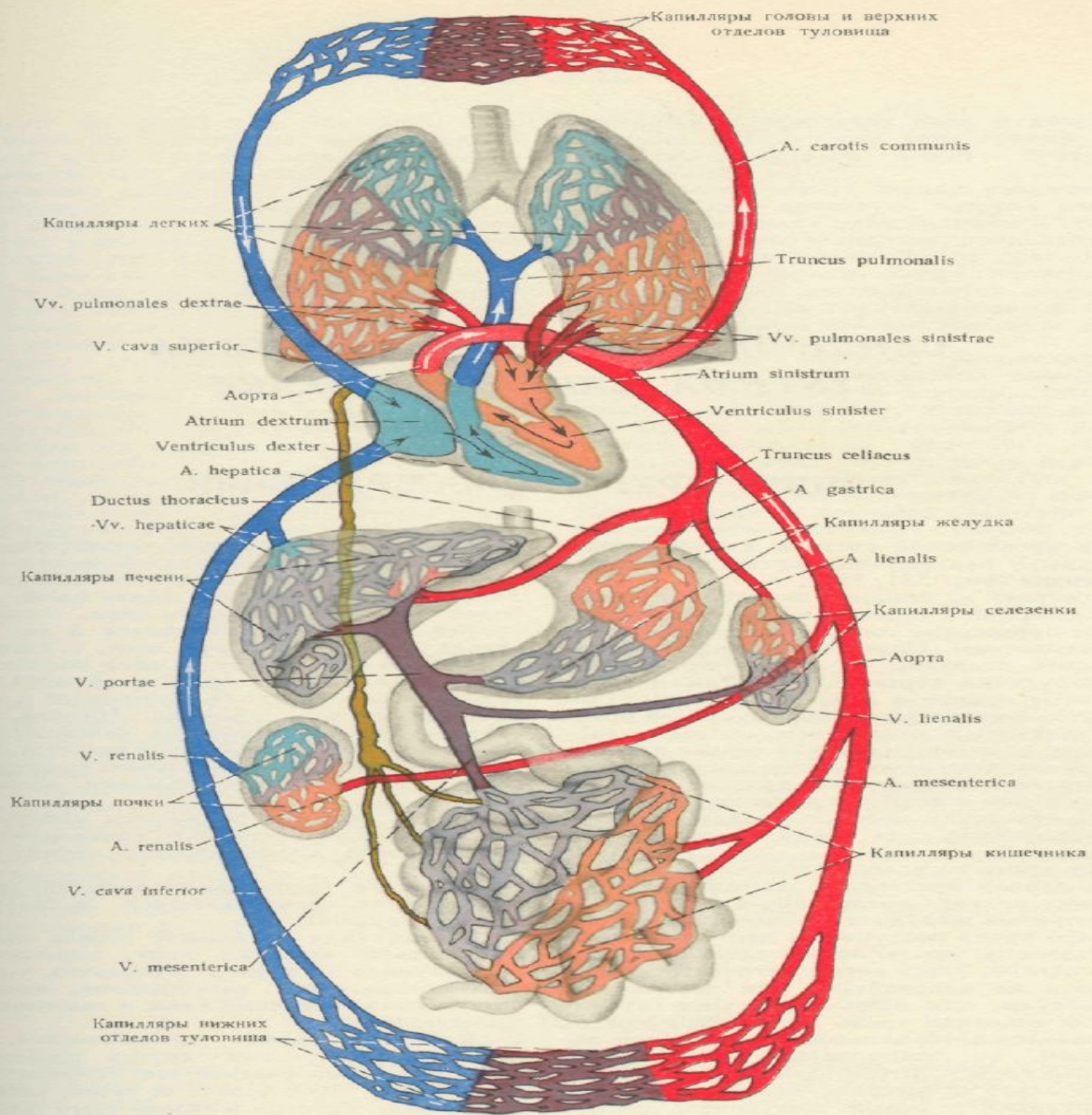
Врожденные и приобретенные пороки сердца

Автор профессор, д.м.н.
Суфияров И.Ф.

Уфа 2013 г.

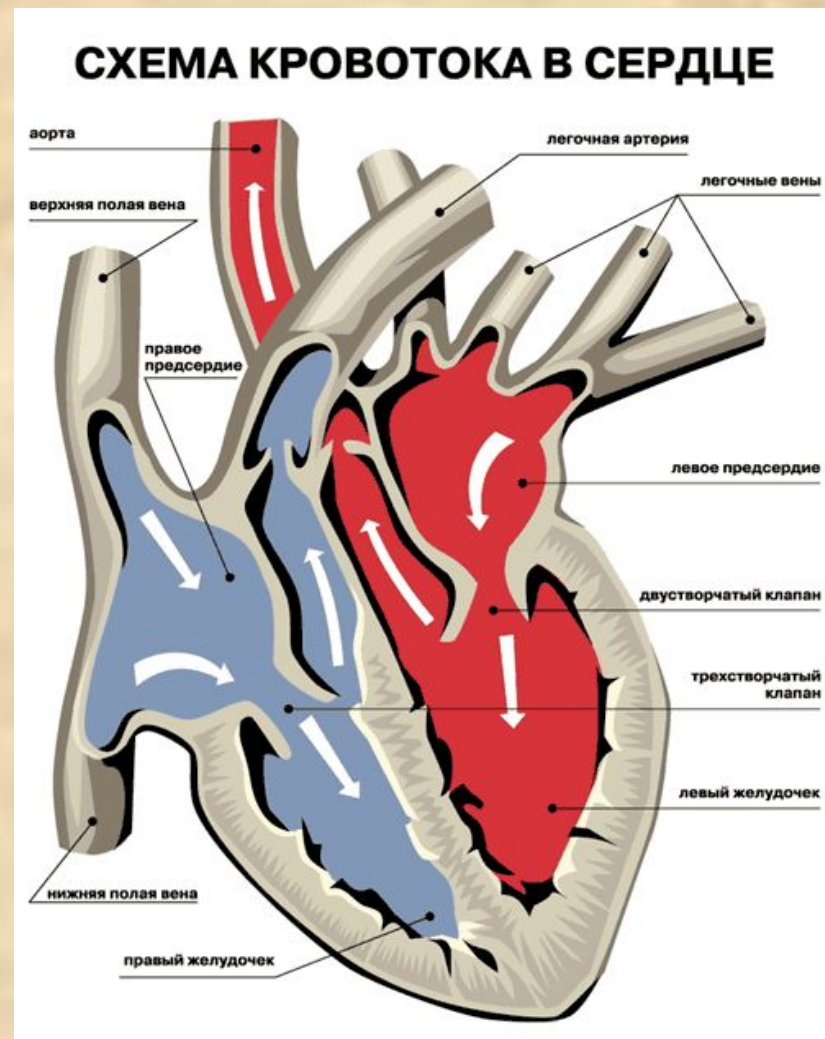
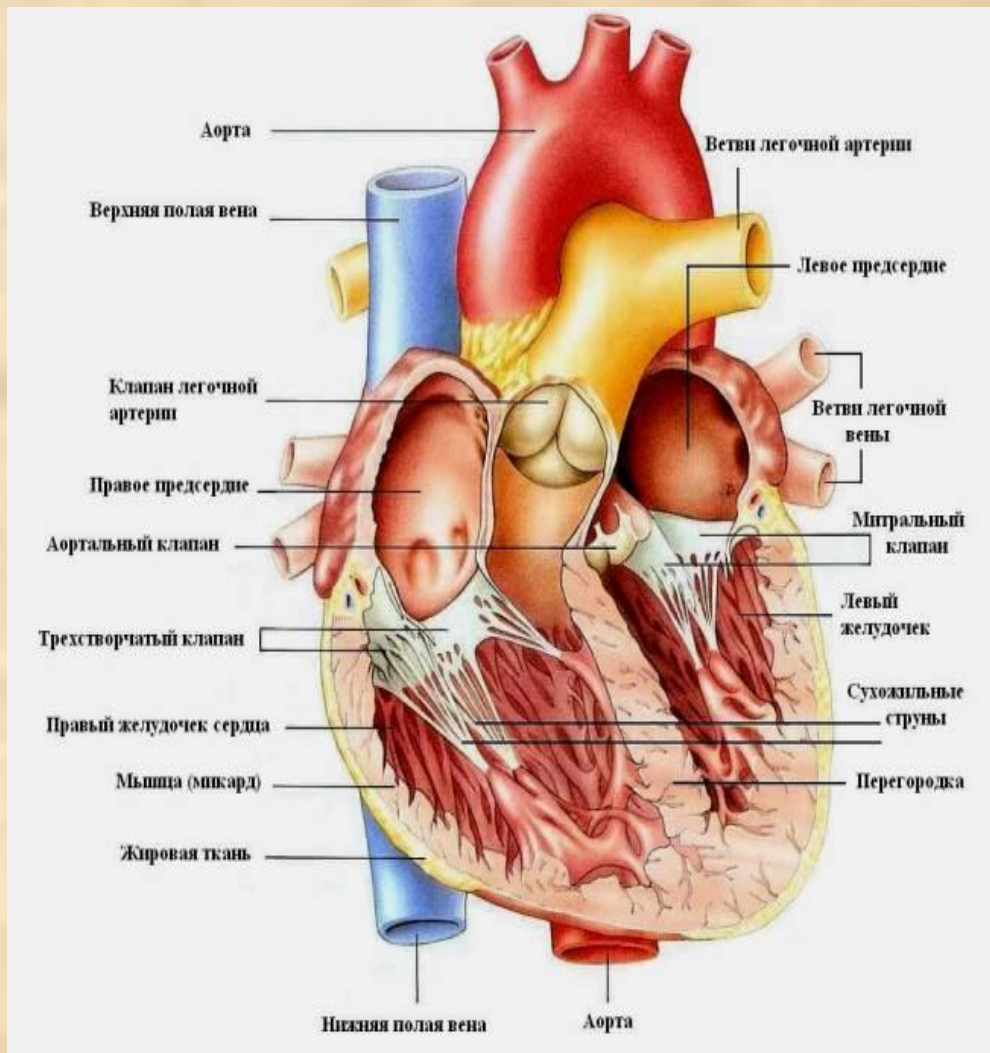


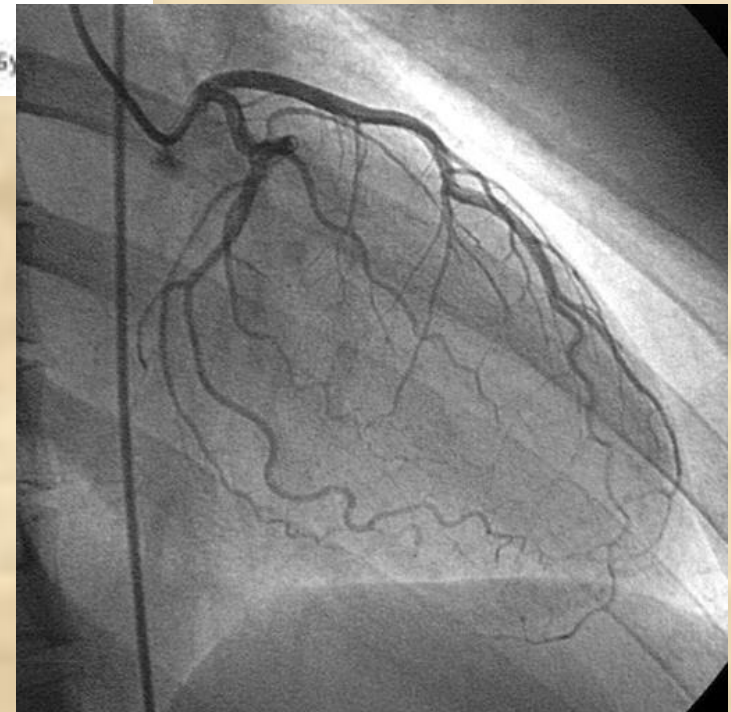
Болезнь	Взрослые	Подростки 15-17 лет	Дети 0-14 лет
Болезни системы кровообращения, из них:	13805	1888	1159
Ревматизм, активная фаза	24	21	16
Хронические ревматические болезни сердца, в том числе:	355	156	46
пороки клапанов	228	53	9
Гипертоническая болезнь (для сравнения)	2259	179	8



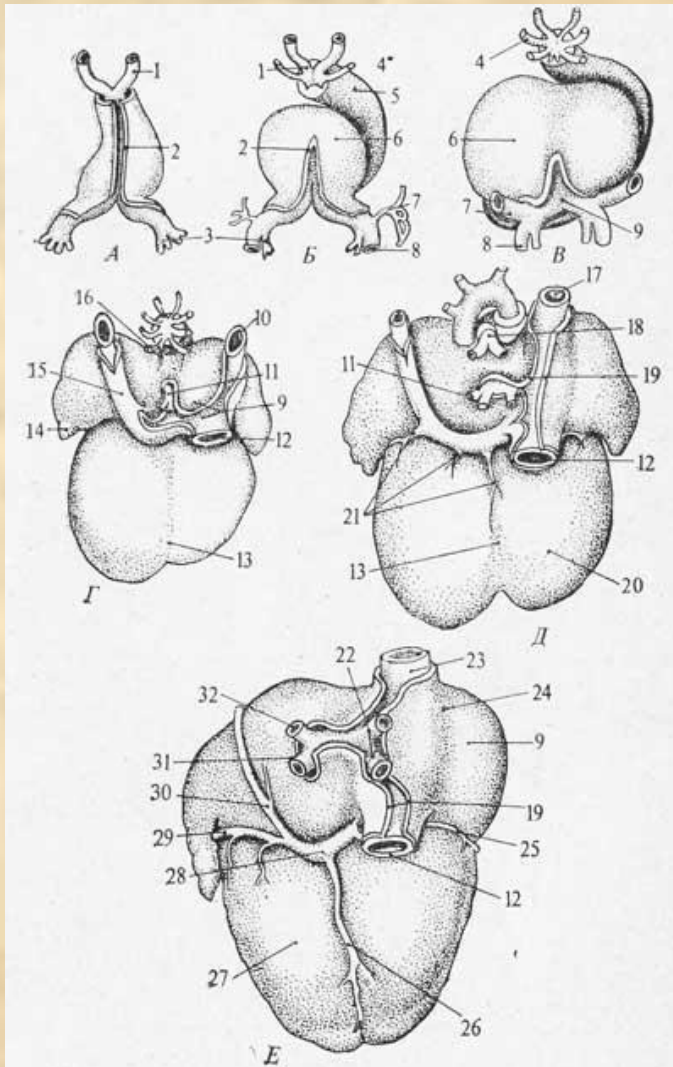
582. СХЕМА БОЛЬШОГО И МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ.

КЛАПАННЫЙ АППАРАТ СЕРДЦА В НОРМЕ





Развитие сердца (эмбриогенез)



Закладка сердца на 14 день развития эмбриона (1,5 мм)

Стадии:

1. Сигмовидное сердце (3 неделя)
сердце начинает сокращаться
2. Двухкамерное сердце (4 неделя)
3. Трехкамерное сердце (5 неделя)
4. Четырехкамерное сердце (6 недель) эмбрион 10-12 мм
Т.е формируется врожденный порок на 2-8 недели

Факторы влияющие на эмбриогенез



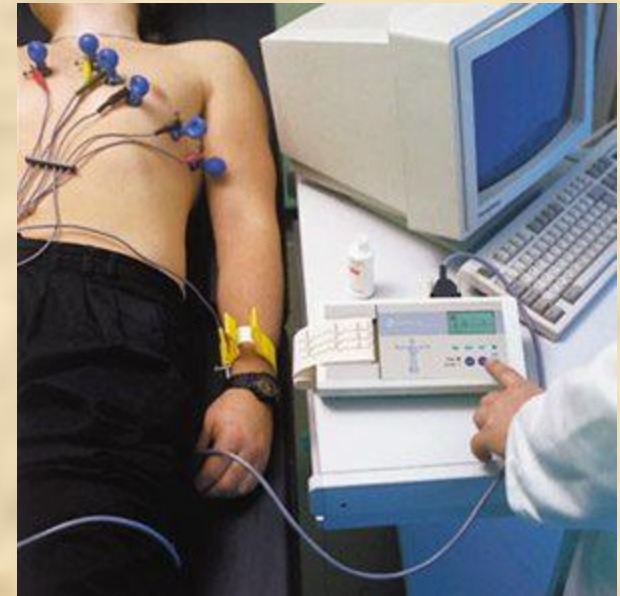
- Инфекция (краснуха, вирусы)
- Алкоголь
- Курение
- Прием лекарственных препаратов
- Наследственность
- Экология

Физиология сердца

- Функция сердца - резервуарная и нагнетательная: в период диастолы в нем накапливается очередная порция крови, а во время систолы часть этой крови выбрасывается в большой (аорту) или малый (легочную артерию) круги кровообращения.
- За 1 минуту у взрослого человека выбрасывается из каждого желудочка в среднем 4,5-5,0 литров крови. Этот показатель носит название «минутный объем кровообращения» или «минутный объем крови» (МОК). В расчете на площадь поверхности за 1 минуту сердце взрослого человека выбрасывает в каждый круг около 3 л/м² крови (МОК: 1,76 м²). Этот показатель получил название «сердечный индекс».
- В среднем за 70 лет жизни сердце совершает около 2600 млн. сокращений, перекачивая около 155 млн. л крови.
- Сердечный цикл состоит из систолы желудочков, систолы предсердий и диастолы (систола - это сокращение, диастола - расслабление).
- . 40% времени миокардиоциты желудочков находятся в активном состоянии, а 60% - «отдыхают».

Специальные методы исследования сердца

1. Аускультация
2. Фонокардиография
3. Сфигмография артерий
4. ЭКГ
5. Рентгенография (3 проекции) (КТ)
6. Эхо КГ (двухмерная Эхо КГ)
7. ЭКГ-тест с физической нагрузкой (велоэргометрия) с Эхо КГ (оценка работы клапанов)
8. Радионуклидное исследование
9. Ангиокардиография
10. Катетеризация различных отделов сердца
11. МРТ сердца

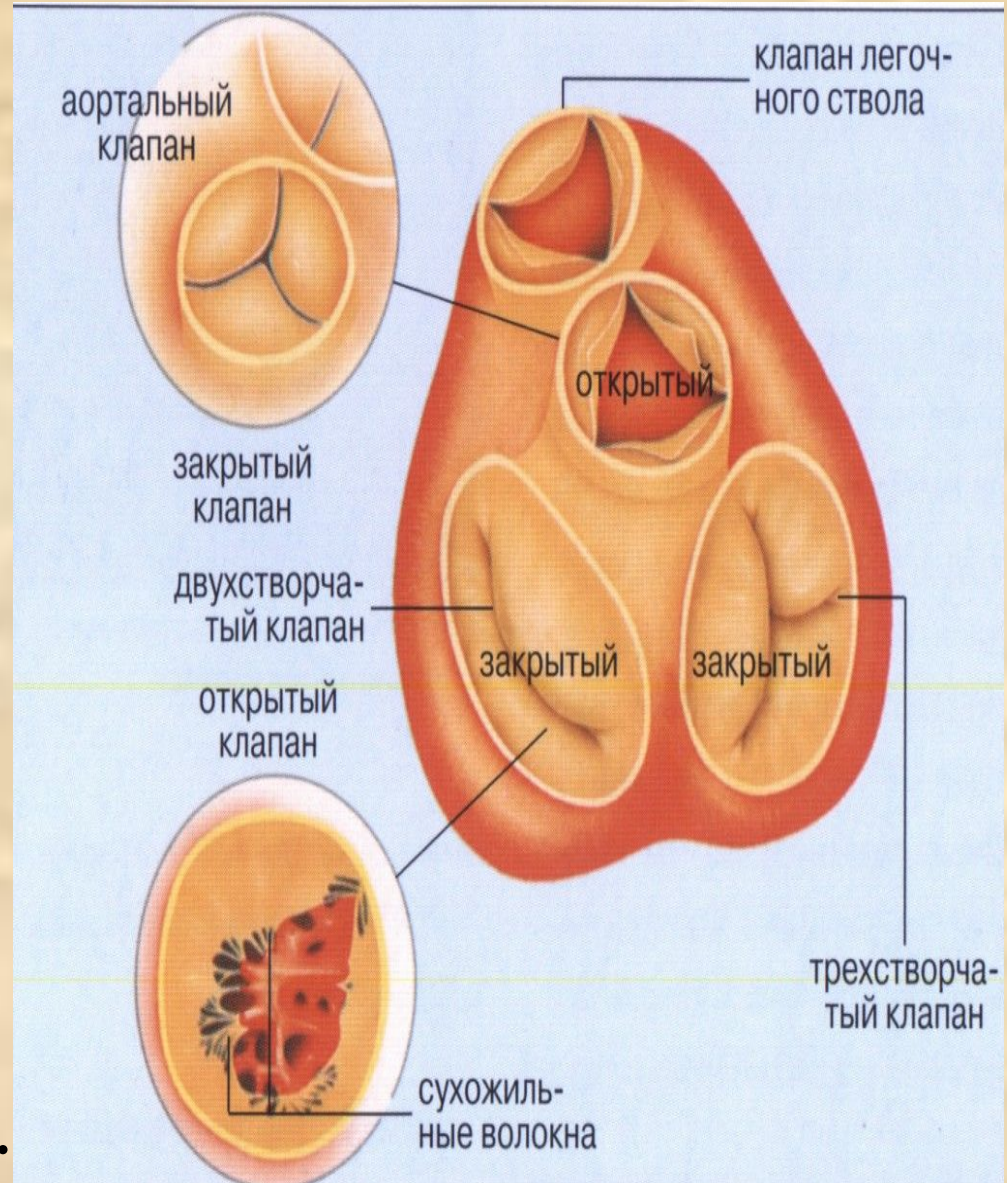


- **При подозрении на порок сердца врач должен:**

- Расспросить больного о самочувствии в покое и переносимости им физических нагрузок (диагностика СН).
- Уточнить "ревматический анамнез", хотя у 50% больных с митральным стенозом, например, он отсутствует [5, 8].
- Выполнить традиционные физикальные методы исследования: осмотр, пальпацию и др. (Современный врач чаще надеется на УЗИ - спорный вопрос!). Не следует забывать *facies mitralis*, "пламенеющий зев", "кошачье мурлыканье", *pulsus celer et altus, tardus et rarus, differens*, ритм "перепела", симптомы Боткина, Джексона, Лукина-Либмана, Мюсси, Ортнера, Хилла, шум Дюрозье-Виноградова и т.д. [1, 5, 7, 8]. Обязательно перкуторно определить границы сердца (распознавание гипертрофии) и выслушать сердечные тоны и шумы (диагностика порока), попытаться обнаружить хрипы в легких, определить размеры печени (диагностика СН) и т.д.
- Записать ЭКГ, а при наличии соответствующих жалоб - и суточную ЭКГ (определение синусового ритма, аритмий, блокад и ишемии, в т.ч. "немой"). С осторожностью (в присутствии реаниматолога) должна выполняться проба с физической нагрузкой, так как она небезопасна. Тест показан при сомнительных симптомах аортальной недостаточности для оценки ответной реакции (см. выше о гипотонии).
- Сделать рентгенограмму (флюорограмму) сердца в 4-х проекциях с контрастированным пищеводом (диагностика застоя в легких; в т.ч. полоски Керли), подтверждение гипертрофии различных отделов, уточнение самого порока).
- Провести и оценить УЗИ сердца (диагностика порока, площадь клапанного отверстия, степень регургитации, размеры, состояние клапанов и хорд, фракция выброса, давление в легочной артерии).
- То же в отношении лабораторных исследований: общеклинический анализ крови, так называемые "ревматические пробы", у пожилых - сахар, холестерин и т.д.

Пороки сердца

- Врожденные или приобретенные морфологические изменения клапанного аппарата, перегородок, стенок сердца или отходящих от него крупных сосудов, нарушающие передвижение крови внутри сердца или по большому и малому кругам кровообращения.



Терминология и классификация пороков сердца

- По этиологии возникновения различают:
- **Врождённые пороки**, которые развиваются в следствии патологии внутриутробного развития в результате внешних или внутренних причин. К внешним причинам относят экологические, лекарственные, химические, вирусные и так далее. К внутренним причинам относятся различные отклонения в организме родителей. Например наследственный фон, гормональный дисбаланс у женщины в период беременности и прочие.
- **Приобретённые пороки** возникают в любом возрасте, то есть после рождения, в следствии травм сердца или каких-то заболеваний. Наиболее частой причиной развития приобретённых пороков становится ревматизм. Также пороки сердца могут развиваться в следствии атеросклероза, травм миокарда, ИБС, сифилиса и других заболеваний

• По локализации различают:

- ***Порок митрального клапана*** - изменения в митральном клапане (его ещё называют двухстворчатым).
- ***Порок аортального клапана*** - патология в аортальном клапане, который находится в преддверии аорты.
- ***Порок трикуспидального клапана*** - нарушение трикуспидального (трёхстворчатого) клапана.
- ***Порок лёгочного клапана*** - это патология лёгочного клапана, который находится в преддверии лёгочного ствола (артерии).
- ***Незакрытый артериальный проток (овального отверстия)*** - это врождённая патология, когда не срастается артериальный проток новорожденных.
- ***Дефект предсердной перегородки*** - патологические нарушения перегородки между левым и правым предсердиями.
- ***Дефект межжелудочковой перегородки*** - нарушения перегородки между левым и правым желудочками.
- ***Транспозиция магистральных артерий (сосудов)*** - критический врождённый порок сердца, который характеризуется желудочково-артериальным дискордантным и предсердно-желудочковым конкордантным соединениям.
- ***Декстрокардия*** - неправильное расположение сердца, то есть большая его часть находится в правой части грудной клетки полностью симметрично нормальному. При этом происходит "обратное" расположение исходящих и входящих сосудов.

ВИДЫ КЛАПАННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

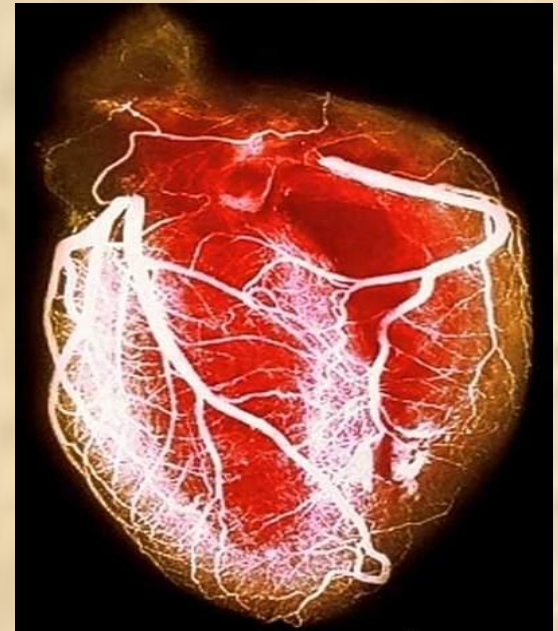
Различают **изолированные** и **сочетанные** пороки одного клапана (недостаточность + стеноз) и **комбинированные** пороки – двух-трех клапанов

- **Также встречаются комбинированные пороки.** Наиболее частые из них это:
- ***Тетрада Фалло*** - сочетание стеноза легочной артерии, дефекта межжелудочковой перегородки и декстрапозиция аорты. При таком пороке со временем развивается гипертрофия правого желудочка.
- ***Триада Фалло*** - сочетание стеноза легочного ствола, гипертрофии правого желудочка и дефекта межжелудочковой перегородки.
- ***Пентада Фалло*** - сочетание дефекта межпредсердной перегородки и тетрады Фалло.
- ***Аномалия Эпштейна*** - очень редкий врождённый порок, характеризующийся недостаточностью трикуспидального клапана в результате того, что атриовентрикулярного клапана вместо того, чтобы исходить из предсердно-желудочкового кольца, исходит сразу из стенок правого желудочка, что приводит к уменьшению внутреннего объёма правого желудочка и незаращением овального отверстия.

• По анатомическим изменениям различают:

- **Стеноз** - сужение отверстия сосудов или клапанов и как следствие препятствие нормальному току крови.
- **Атрезия** - отсутствие или сужение сосуда, полости или отверстия, ведущее к затруднению или нарушению нормального тока крови.
- **Коарктация** - то же что и стеноз.
- **Недостаточность или дефекты** - недостаточно развитый клапан, стенки или сосуды сердца. Различают два основных вида:
 - **дефекты обструкции** - это когда клапаны, вены или артерии атрезированы или стенозированы
 - **и дефекты перегородки**, отделяющей правую часть миокарда от левой.
- **Гипоплазия** - недоразвитость, обычно какой-то одной части миокарда, например левой или правой. В результате вторая часть (сторона) миокарда выполняет двойную нагрузку.
- **Сочетание патологий**, когда сочетаются два или более анатомических вышеперечисленных изменений. Например стеноз-дефект.
Комбинация - это когда сочетаются несколько пороков с разной локализацией, например митрально-аортальный и так далее.

- В соответствии с гемодинамикой различают:
- *I степени* - незначительные изменения.
- *II степени* - умеренные изменения.
- *III степени* - резкие изменения.
- *IV степени* - терминальные изменения



- Также по гемодинамике различают:
- ***Белые пороки***, когда нет смешения венозной и артериальной крови, то есть с лево-правым направлением сброса.
- Среди белых пороков различают четыре вида:
- **При обогащении лёгочном (малом) круге кровообращения.** Например при открытом овальном отверстии, дефект межжелудочковой перегородки и так далее.
- **При обеднении лёгочного кровообращения.** Например пульмональный изолированный стеноз.
- **С обогащением большого круга кровообращения.** Например аортальный изолированный стеноз.
- **Без значительного нарушения гемодинамики.** Например диспозиция сердца.
- ***Синие пороки сердца*** - это когда происходит заброс венозной крови в артериальную при нарушении право-левого тока.
- Синие пороки разделяют на два вида:
- **С обогащением лёгочного круга.** Например при комплекс Эйзенменгера или абсолютной транспозиция магистральных сосудов.
- **С обеднением лёгочного круга.** Например аномалия Эбштейна или тетрада Фалло.

Первичное поражение
сердца

Вторичное поражение
сердца

Приобретенный порок сердца

Первичное поражение сердца

- 1.Ревматизм
- 2.Инфекционный эндокардит
- 3.Кардиомиопатии
- 4.Миксома сердца
- 5.Паразитарные заболевания сердца
- 6.Травмы сердца
- 7.Спонтанный разрыв сосочковой
мышцы, сухожилий хорды при
аномалии развития

Вторичное поражение сердца

- 1. Системная красная волчанка
- 2. Ревматоидный артрит
- 3. Атеросклероз аорты
- 4. Сифилис
- 5. Подагра
- 6. Лучевая болезнь

Основные причины развития пороков сердца

- **Регургитация**
 - **Врожденные**
 - **Ревматизм**
 - **Инфекционный эндокардит**
 - **Сифилитический аортит**
 - **Расширение клапанного кольца**
 - **Разрыв клапана**
 - **Старческая дегенерация**
 - **Повреждение хорд и сосочковых мышц**
- **Стеноз**
 - **Врожденные**
 - **Ревматизм**
 - **Старческая дегенерация**

Митральный клапан



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Недостаточность митрального клапана – неполное смыкание створок клапана во время систолы желудочков, сопровождающееся регургитацией крови из ЛЖ в ЛП. Может быть **функциональной и органической**

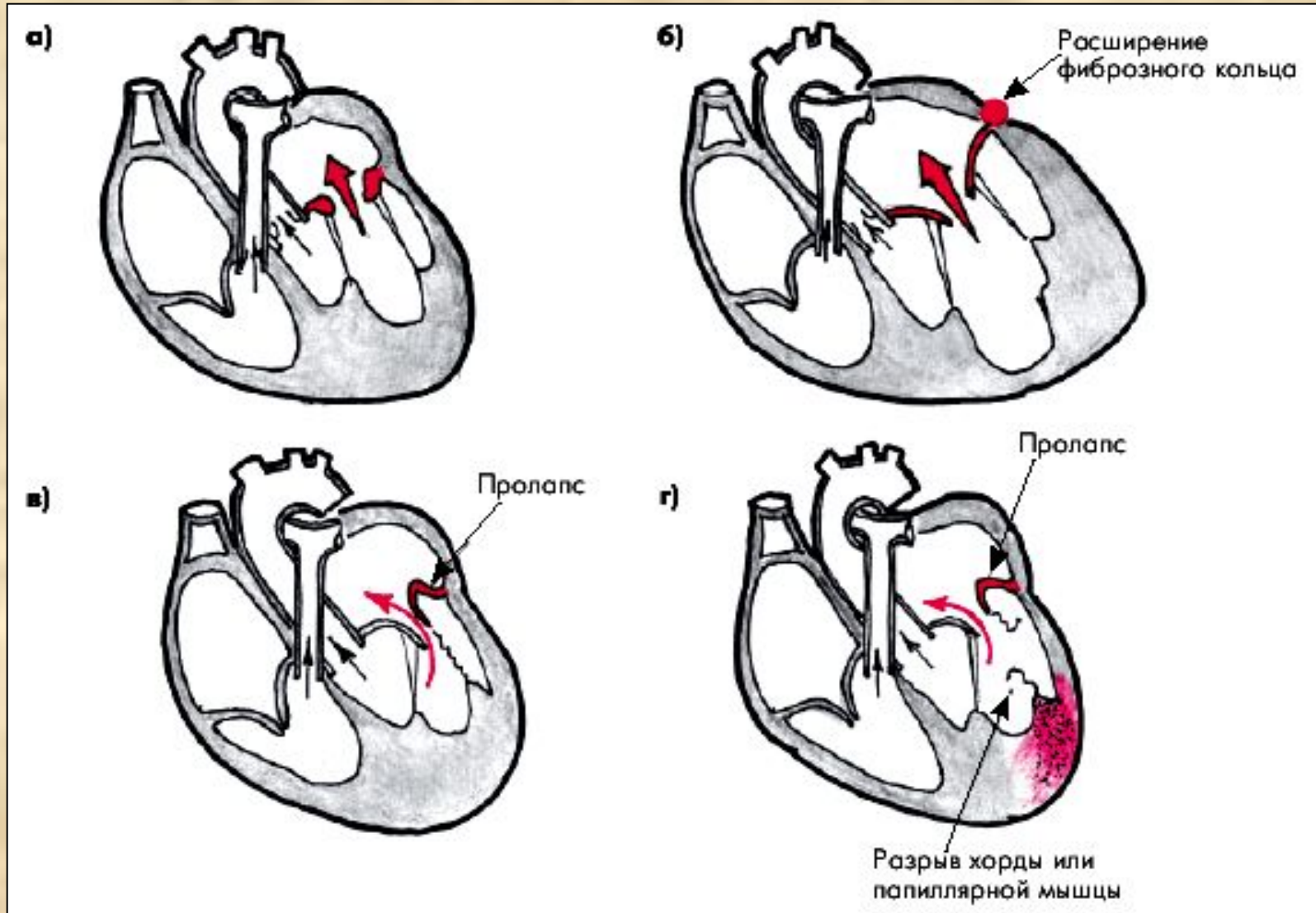
ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ(ОТНОСИТЕЛЬНАЯ) МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Обусловлена **нарушением функции** клапанного аппарата (фиброзного кольца, сухожильных хорд, сосочковых мышц) при анатомически неизмененных створках клапана

ПРИЧИНЫ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- **Пролапс створок митрального клапана** – из-за удлинения хорд при миксоматозной дисплазии соединительной ткани, нарушения тонуса сосочковых мышц при миокардитах, ИБС, миокардиосклерозе, дисфункции вегетативной НС
- **Расширение левого желудочка и фиброзного кольца митрального клапана** – при аортальных пороках (митрализация), ГБ, ИБС, дилатационной кардиомиопатии
- **Разрыв сосочковых мышц или хорд** – при инфаркте миокарда или травме сердца

СХЕМЫ ОТНОСИТЕЛЬНОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



ОРГАНИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Характеризуется **деформацией створок клапана** в виде их укорочения или сморщивания, часто в сочетании с кальцинозом ткани клапана, сморщиванием сухожильных хорд

ПРИЧИНЫ ОРГАНИЧЕСКОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- **Ревматизм** (до 75%)

Реже:

- **Инфекционный эндокардит**
- **Атеросклероз**
- **Системные заболевания соединительной ткани** (бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса)

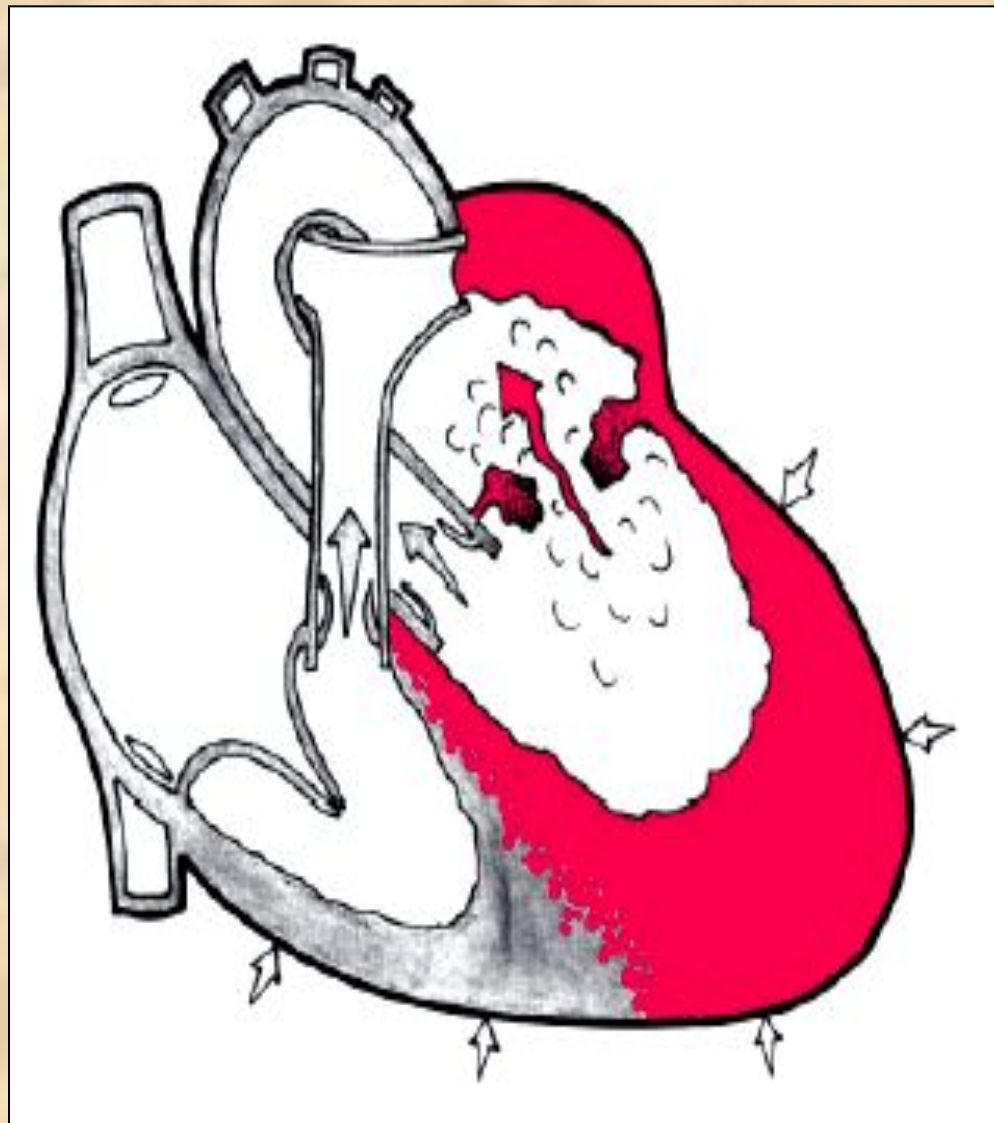
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Изолированная митральная недостаточность составляет около **5 – 10 %** от общего числа пороков сердца

ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

- Во время систолы левого желудочка часть крови (5-40 мл) **регургитирует** в левое предсердие и смешивается с кровью, притекающей из легочных вен
- При сокращении предсердия в левый желудочек поступает **избыточное количество крови**
- Таким образом, левые камеры сердца испытывают постоянную **перегрузку объемом**
- Снижается **эффективный сердечный выброс** (в аорту), **уменьшается перфузия** органов и тканей

ДЕМОНСТРАЦИЯ МИТРАЛЬНОЙ РЕГУРГИТАЦИИ



ФАКТОРЫ КОМПЕНСАЦИИ ПОРОКА

- Компенсаторная **тоногенная дилатация** левого предсердия и желудочка
- **Гипертрофия миокарда** левых камер сердца
- **Усиление сократительной функции миокарда** по закону Франка-Старлинга

ДАЛЬНЕЙШИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

- При ослаблении сократительной функции ЛЖ развивается его **миогенная дилатация**
- **Повышается давление** в левом предсердии и легочных венах
- Возникает "**пассивная**" легочная гипертензия из-за венозного **застоя крови в легких**, что приводит к **усилению работы и гипертрофии** ПЖ
- При ослаблении сократительной функции ПЖ и его дилатации возникают **застойные явления в большом круге кровообращения**

КЛИНИКА

Характерна длительная компенсация без субъективных проявлений!

Жалобы: быстрая утомляемость, одышка, сердцебиение, вначале – при физической нагрузке, а затем и в покое. Усиление одышки в горизонтальном положении (ортопноэ), приступы сердечной астмы, кашель (**из-за застоя крови в легких**)

При правожелудочковой недостаточности – отеки на ногах, тяжесть в правом подреберье из-за увеличения печени

ОБЪЕКТИВНО:

1. Общий осмотр:

при застое в малом круге: акроцианоз (губ, кончика носа, пальцев), цианотичный румянец (facies mitralis), положение ортопное

при застое в большом круге: эпигастральная пульсация, набухание шейных вен, отеки ног, асцит, анасарка

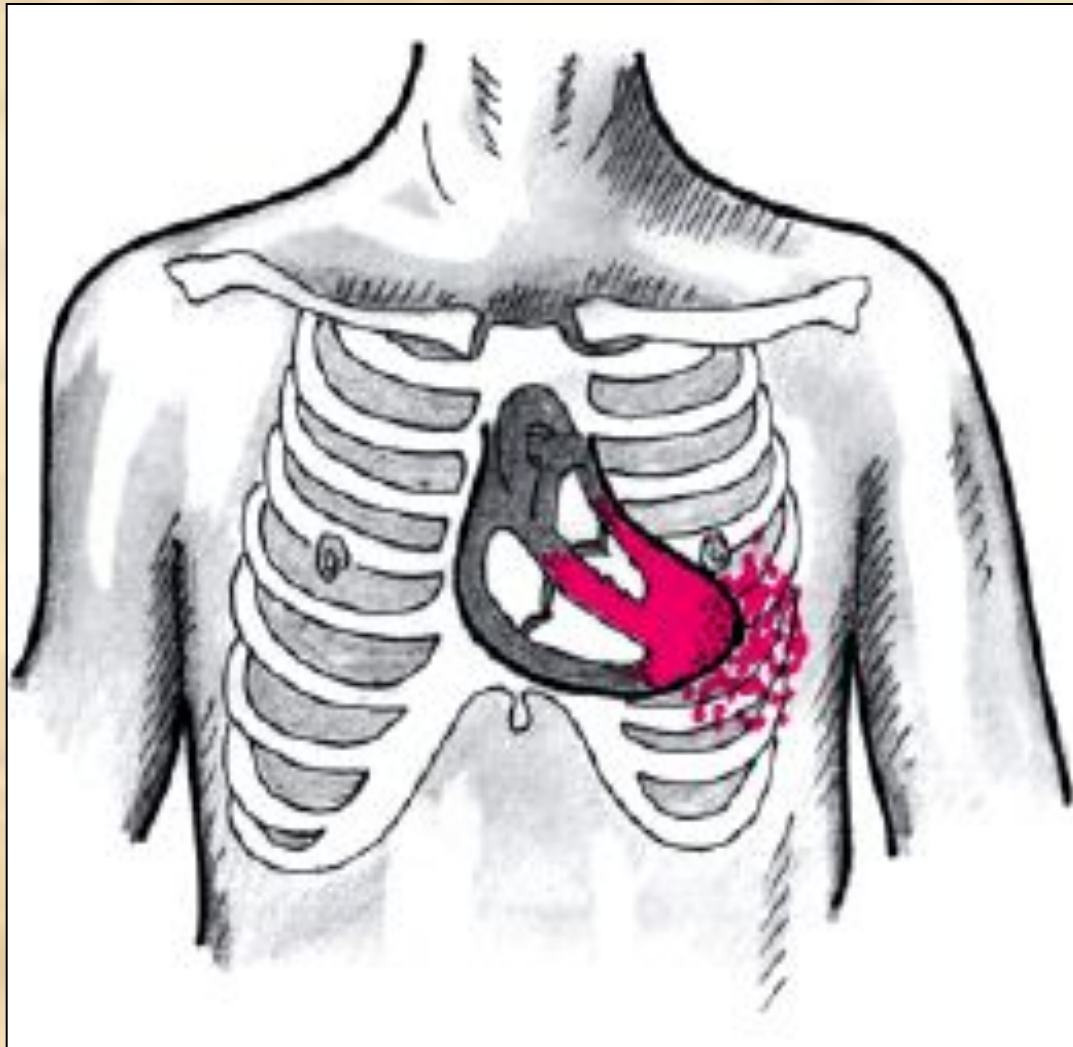
2. Пальпация сердца:

верхушечный толчок усиленный, разлитой, смещен влево

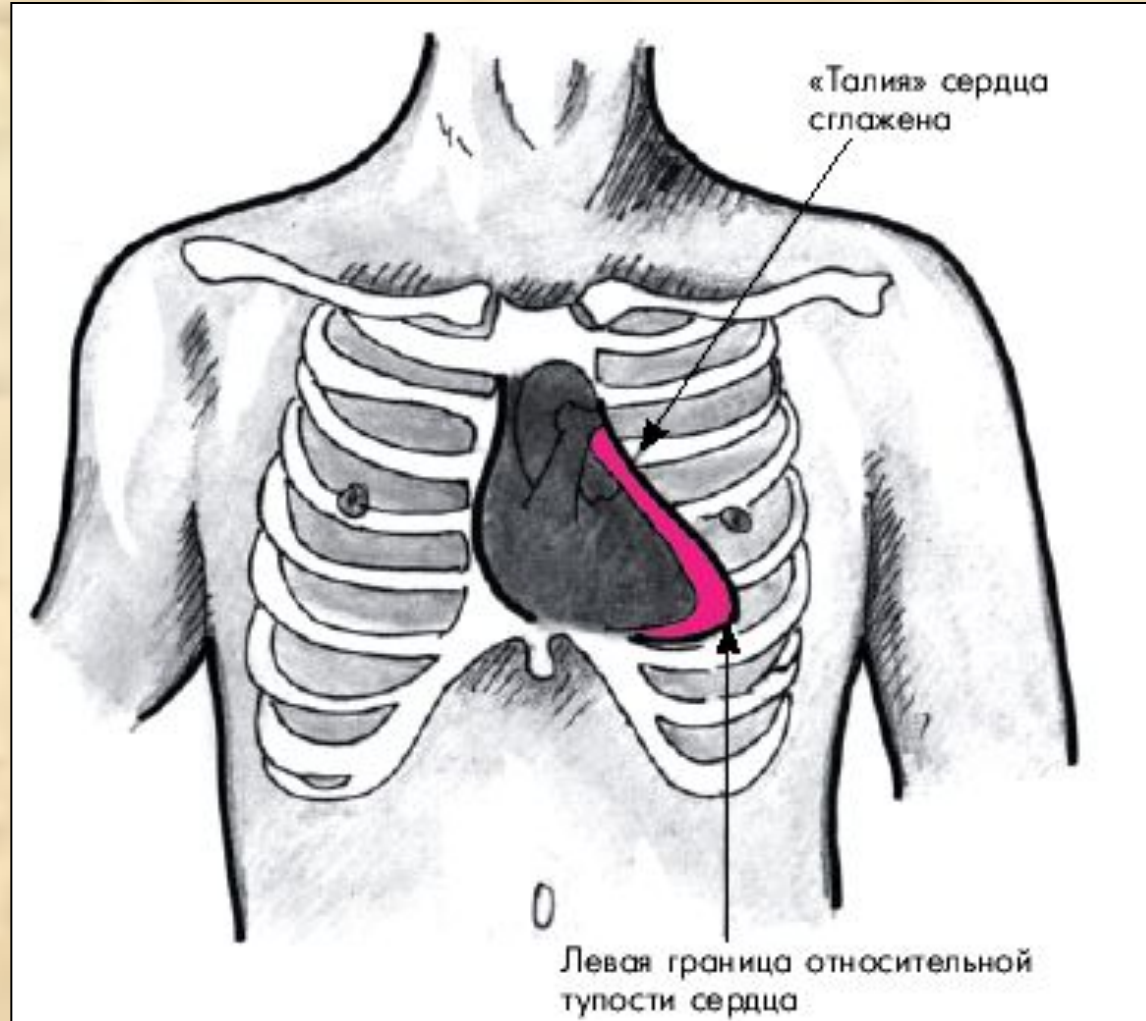
3. Перкуссия сердца: смещение границы тупости сердца влево и вверх (за счет дилатации ЛЖ и ЛП), сглаживание талии сердца.

При гипертрофии ПЖ – смещение и правой границы (“бычье сердце”)

УСИЛЕННЫЙ И СМЕЩЕННЫЙ ВЛЕВО ВЕРХУШЕЧНЫЙ ТОЛЧОК



МИТРАЛЬНАЯ КОНФИГУРАЦИЯ СЕРДЦА ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



4. Аускультация сердца:

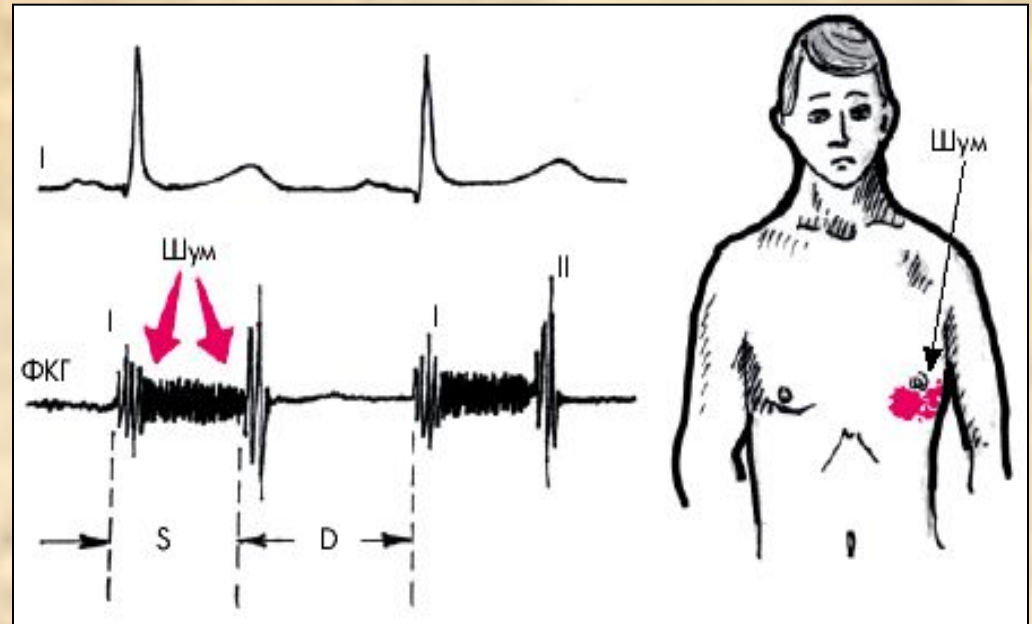
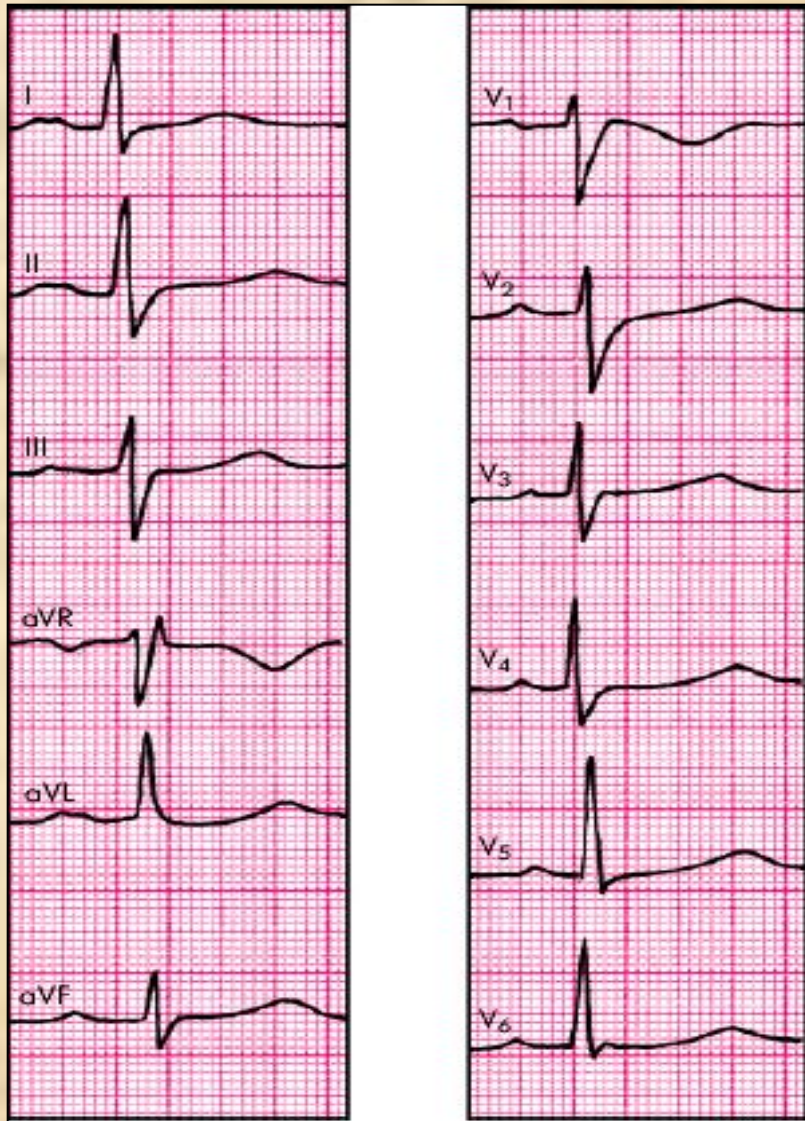
- 1 тон ослаблен или отсутствует
- грубый систолический шум на верхушке сердца, проводящийся в подмышечную область ("што-ты"), иногда шум имеет музыкальный характер (шум не зависит от положения тела и фаз дыхания)
- акцент II тона над легочной артерией
- патологический III тон из-за колебания стенок увеличенного левого желудочка

5. Пульс и АД: пульс учащен, АД – в N или уменьшено систолическое из-за снижения УО

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- 1. ЭКГ:** Признаки гипертрофии **ЛЖ** (смещение электрической оси сердца влево, высокий R в левых грудных (V_{5-6}) отв. и глубокий S в правых (V_{5-6}) грудных отв., смещение RS –T ниже изолинии и отрицательный асимметричный T в I, aVL, V_{5-6} отв.) и **ЛП** (P. mitrale – в I, II, aVL, V_{5-6} отв.)
- 2. ФКГ:** уменьшение I тона, интенсивный систолический шум лентовидной формы, занимающий всю систолу

ЭКГ И ФКГ ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



ЭКГ – гипертрофия ЛП и ЛЖ
ФКГ – уменьшение амплитуды I тона, систолический шум

- 3. Эхо КГ:** несмыкание створок выявляется редко, увеличение левых камер сердца , при доплер-графии обратный (турбулентный) поток крови в ЛП
- 4. Р-графия:** увеличение ЛП и ЛЖ, сглаживание талии сердца, смещение контрастированного пищевода в косой проекции по дуге большого радиуса (7-11 см), усиление легочного рисунка из-за легочной гипертензии
- 5. Зондирование сердца:** увеличение давления в ЛП при регургитации крови из ЛЖ

ОСЛОЖНЕНИЯ

- 1. Хроническая сердечная недостаточность**
(сначала левожелудочковая, затем – правожелудочковая)
- 2. Сердечная астма, реже – отек легких, пневмонии**
- 3. Кровохарканье** – очень редко
- 4. Мерцательная аритмия** у 30% больных
- 5. Тромбоэмболии** возникают редко из-за мощных вихревых потоков в левом предсердии, препятствующих образованию тромбов
- 6. Инфекционный эндокардит** у 20%

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

1. С пролапсом митрального клапана:

- аускультативно I тон не изменен
- между I и II тонами определяется добавочный тон (мезосистолический щелчок), за которым следует короткий систолический шум
- в вертикальном положении шум усиливается
- Эхо КГ уточняет диагноз

2. С функциональным систолическим шумом при дисфункции вегетативной нервной системы, метаболической кардиомиопатии, анемии:

- аускультативно тоны сердца не изменены
- шум мягкий, изменчив по интенсивности
- на ФКГ шум мал, I тон не изменен

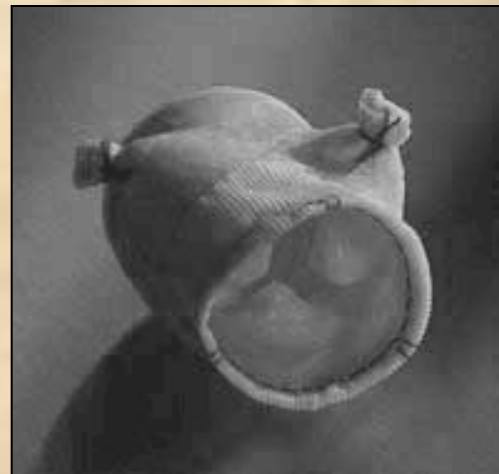
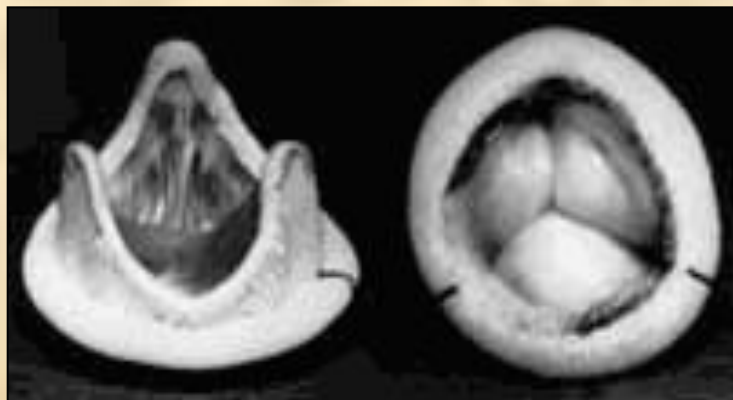
ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

1. Ограничение физической нагрузки
2. **Профилактика** обострений **ревматизма** и **ИЭ**
3. Лечение нарушений сердечного ритма и сердечной недостаточности (сердечные гликозиды, диуретики, **артериолярные вазодилататоры** (ингибиторы АПФ, антагонисты Ca))
4. **Протезирование митрального клапана** (при объеме регургитации $> 30-50\%$) искусственным (дисковым) или биологическим протезом из клапанов свиньи

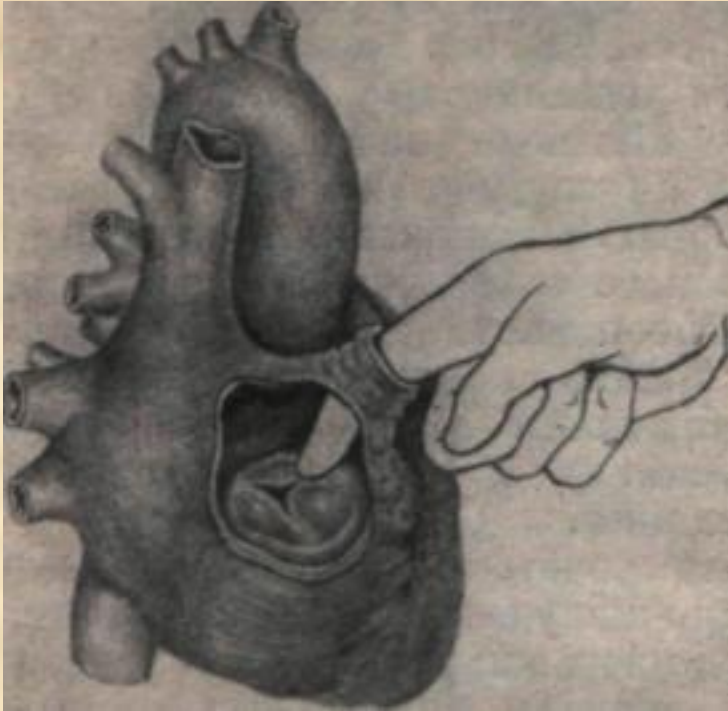
КЛАПАННЫЕ ПРОТЕЗЫ

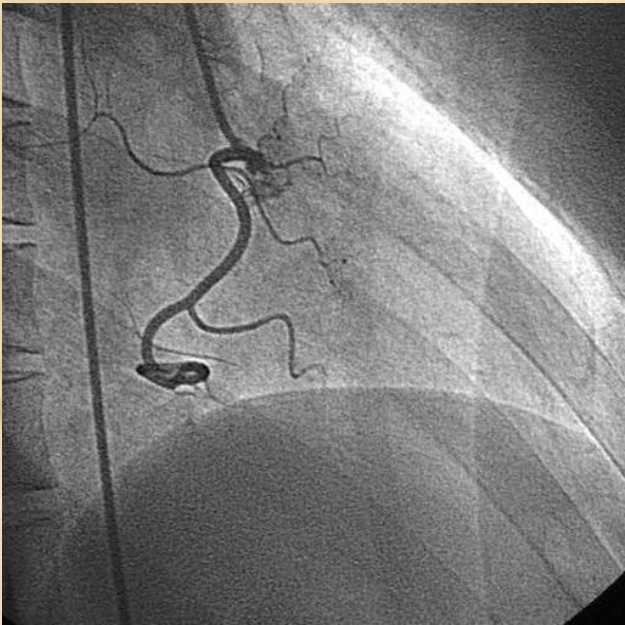
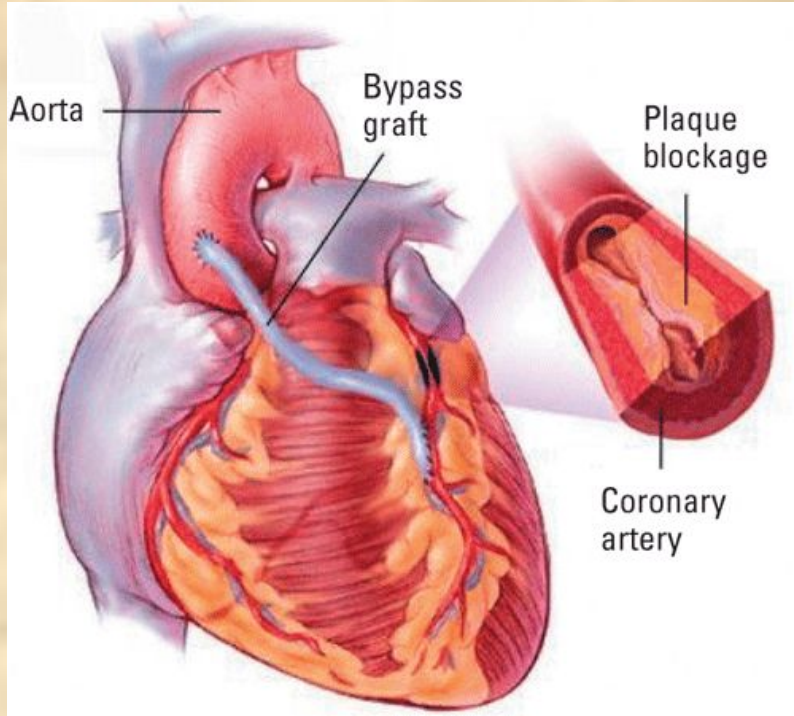


Механические шариковый и дисковые



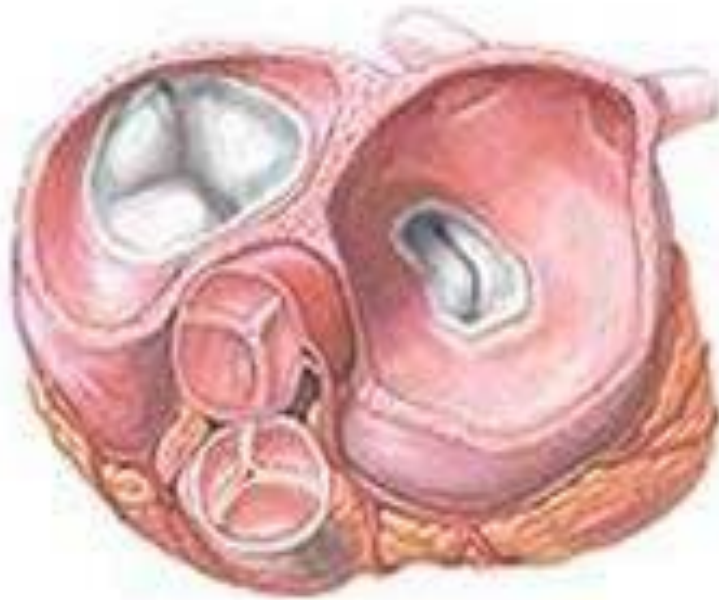
Биологические



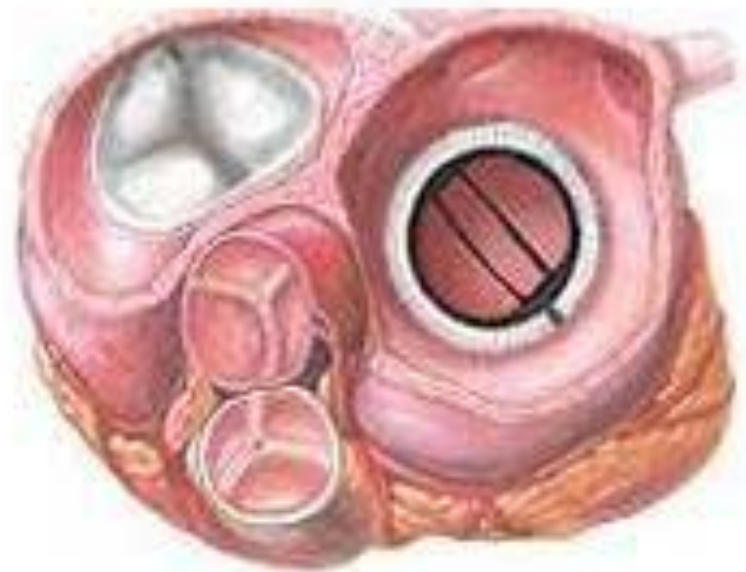


ПРОТЕЗИРОВАННЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН

стеноз



протезирование
митрального клапана



МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

(СТЕНОЗ ЛЕВОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО ОТВЕРСТИЯ)

Сужение левого атриовентрикулярного отверстия вследствие сращения створок митрального клапана, которое приводит к затруднению опорожнения ЛП и увеличению градиента давления между ЛП и ЛЖ.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Митральный стеноз формируется уже в молодом возрасте, **в 2/3 случаев – у женщин**
- **40%** митральных стенозов бывают изолированными
- Часто **сочетается** с недостаточностью митрального клапана

ЭТИОЛОГИЯ

- **Ревматический эндокардит** – почти в 100% случаев
- Редко – инфекционный эндокардит и атеросклероз

ПАТАНАТОМИЯ

Площадь митрального отверстия составляет **в норме 4-6 см²**. При митральном стенозе **уменьшается до 1- 0,5 см²** (в 12 раз!).

Створки клапана срастаются, напоминая "пуговичную петлю" или "рыбий рот"

Характерно:

- утолщение створок
- сращение комиссур и хорд
- развитие кальциноз створок, кольца и хорд

ПАТАНАТОМИЯ

иллюстрация

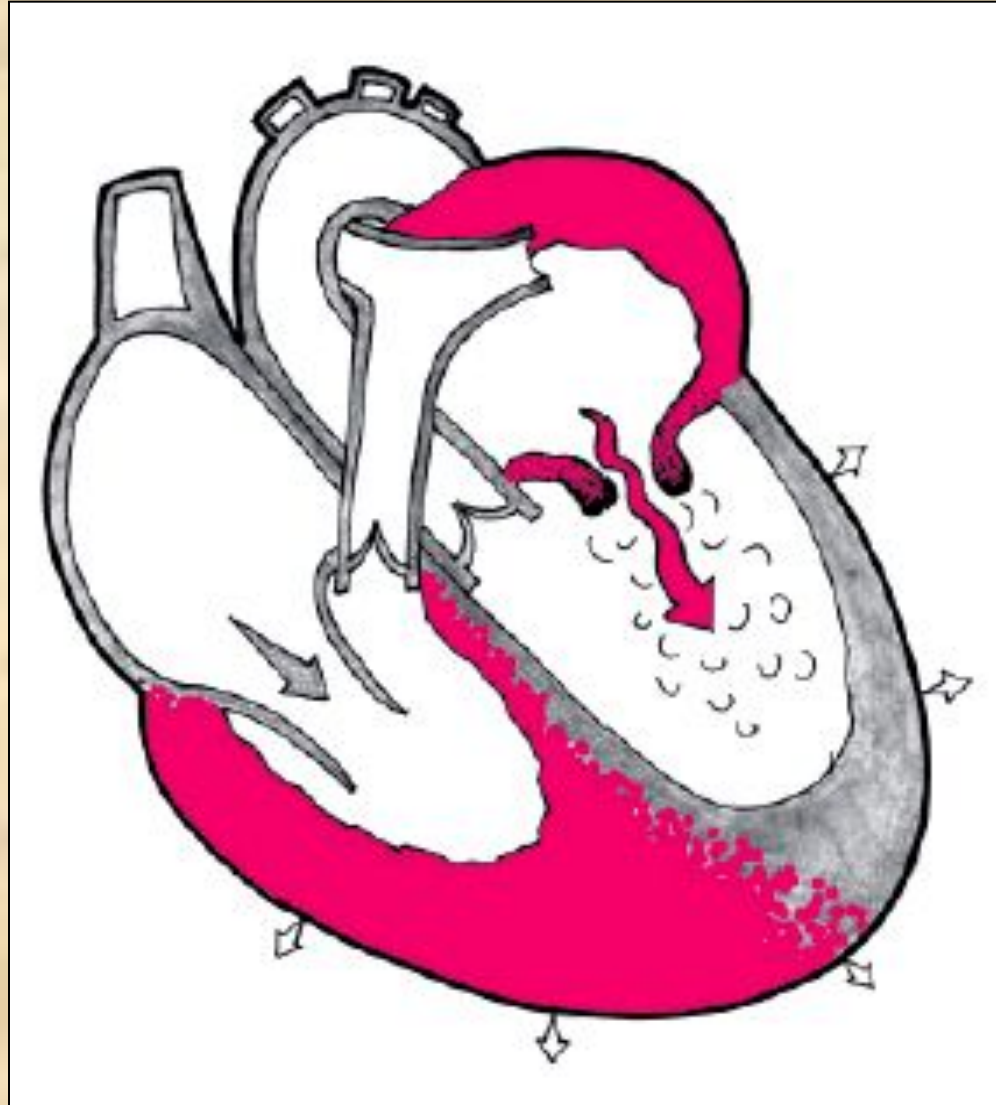


Деформация створок и стеноз митрального отверстия

ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

1. Сужение митрального отверстия (**“первый барьер”**) ведет к неполному опорожнению ЛП и повышению давления в нем с 4-8 мм рт. ст. (в норме) до 20-30 мм рт.ст. Повышение давления приводит к гипертрофии и дилатации ЛП.
2. Повышение давления в левом предсердии приводит к повышению давления в легочных венах и капиллярах. Развивается **венозная “пассивная” гипертензия** - 60 мм рт ст. – застой крови в легких (интерстициальный отек), затрудняющий вентиляцию

ИЛЛЮСТРАЦИЯ ИЗМЕНЕНИЙ ГЕМОДИНАМИКИ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

3. Для предотвращения разрыва легочных капилляров и альвеолярного отека легких возникает защитный рефлекторный спазм легочных артериол (рефлекс Китаева), уменьшающий приток крови к легочным капиллярам. Давление в легочной артерии резко возрастает до 150-160 мм рт ст. **(активная прекапиллярная легочная гипертензия)**
4. Со временем спазм артериол переходит в органическое сужение просвета **(“второй барьер”)**

5. Развитие высокой легочной гипертензии приводит к значительной гипертрофии а затем дилатации правого желудочка, с развитием **застойных явлений по большому кругу**
6. Характерен **“фиксированный” ударный объем** – неспособность сердца увеличивать УО в ответ на нагрузку. Перфузии периферических органов и тканей снижена.

ДЛЯ МИТРАЛЬНОГО СТЕНОЗА ХАРАКТЕРНО:

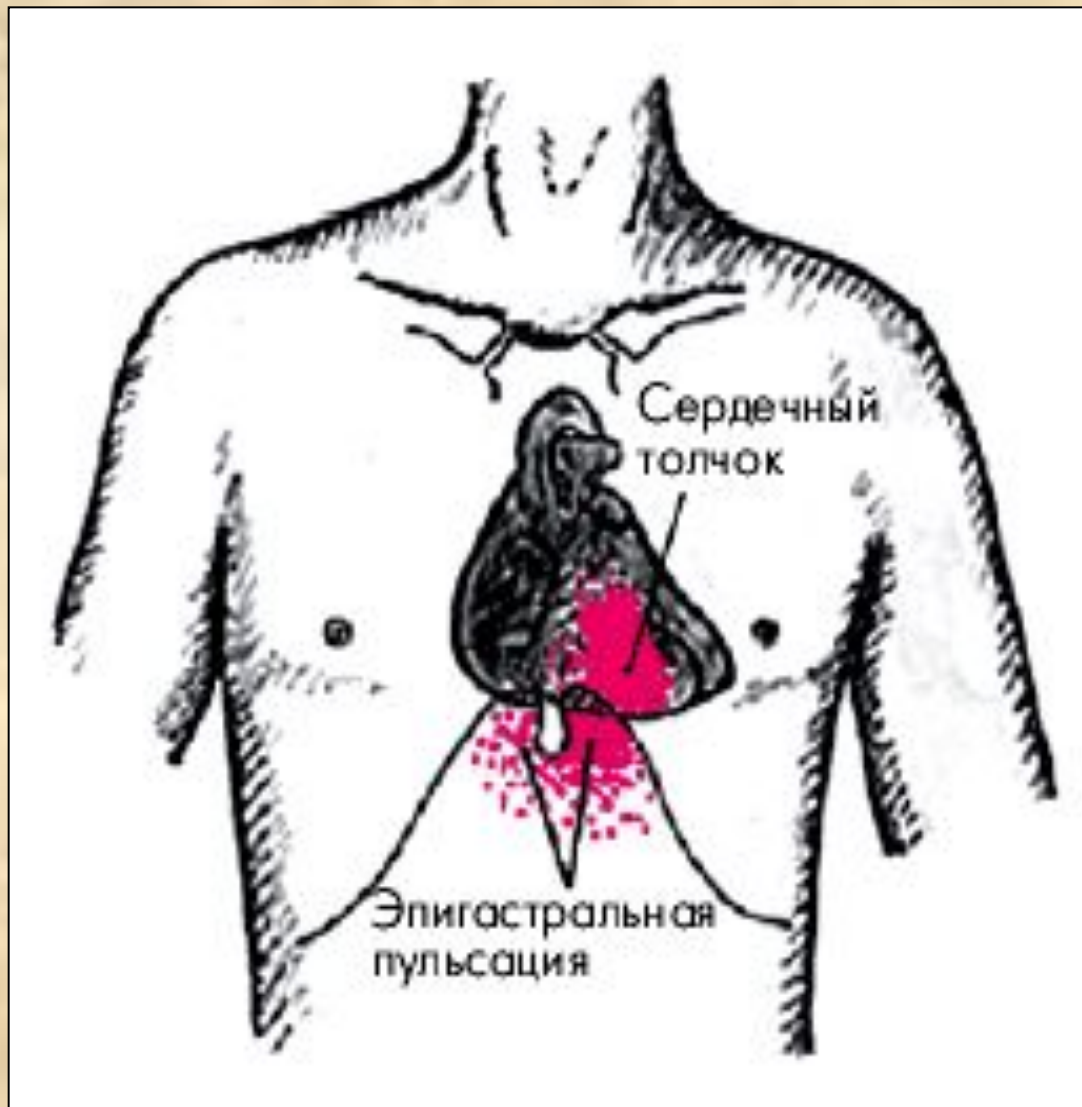
- **Высокий диастолический градиент давления** между левым предсердием и желудочком.
- Наличие **двух барьеров** на пути кровотока органичивает наполнение левого желудочка и обуславливает появление **фиксированного УО** и **МО**. **МО** снижается с 5 л до 2 л и <
- Растяжение левого предсердия способствует образованию пристеночных **тромбов** и **мерцательной аритмии**

КЛИНИКА

Жалобы: одышка, сердцебиение, повышенная утомляемость, слабость, ортопноэ, кашель, кровохарканье, приступы удушья (сердечная астма), перебои в работе сердца, позднее – тяжесть в правом подреберье, отеки ног

Осмотр: слабое физическое развитие (“физический инфантилизм”), акроцианоз, *facies mitralis* (из-за недостаточности периферического кровообращения и легочной гипертензии). Возможен сердечный горб из-за гипертрофии и дилатации правого желудочка. Эпигастральная пульсация, набухание шейных вен. Положение ортопноэ.

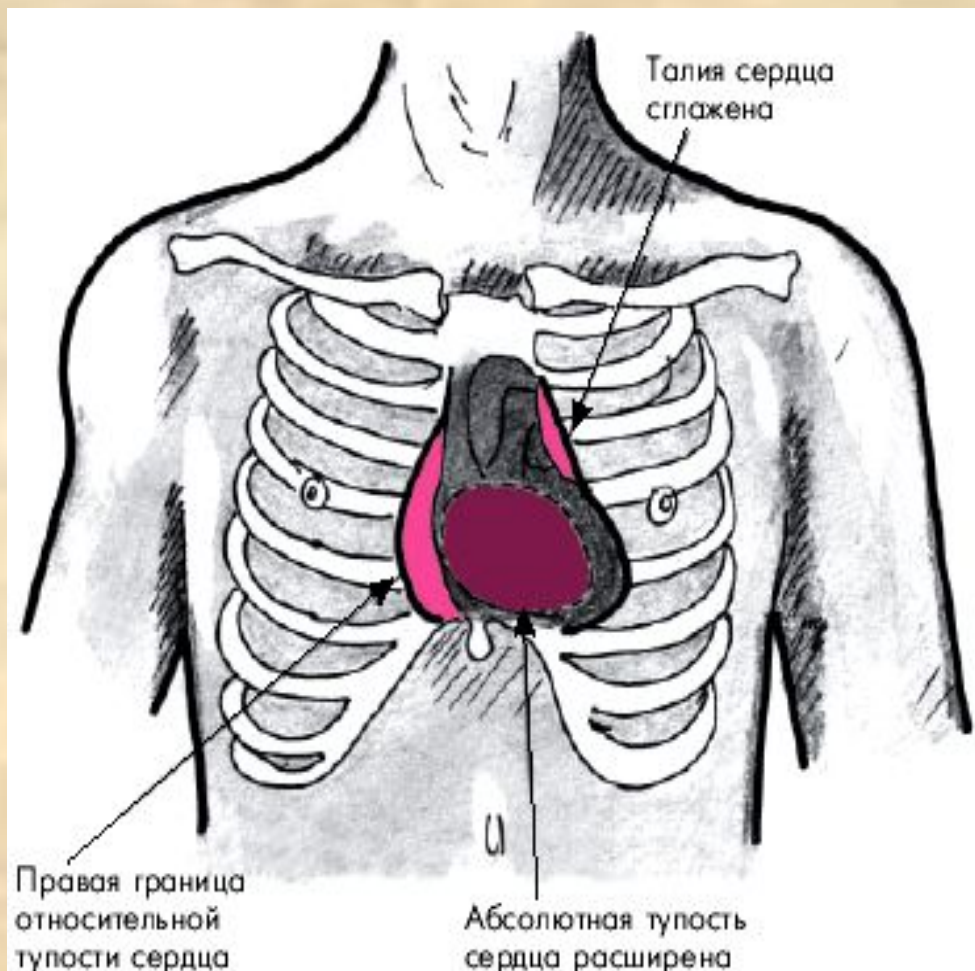
ЭПИГАСТРАЛЬНАЯ ПУЛЬСАЦИЯ ПРИ ГИПЕРТРОФИИ И ДИЛАТАЦИИ ПЖ



Пальпация: верхушечный толчок не изменен или ослаблен, в области верхушки пальпируется диастолическое дрожание “кошачье мурлыканье” (эквивалент диастолического шума)

Перкуссия: расширение границ сердца вверх (ЛП) и вправо (ПЖ). Митральная конфигурация: сглаженная талия сердца и смещение границы вправо

МИТРАЛЬНАЯ КОНФИГУРАЦИЯ СЕРДЦА ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



Сглаживание талии сердца за счет увеличенного ЛП, расширение границ сердца вправо за счет увеличенного ПЖ

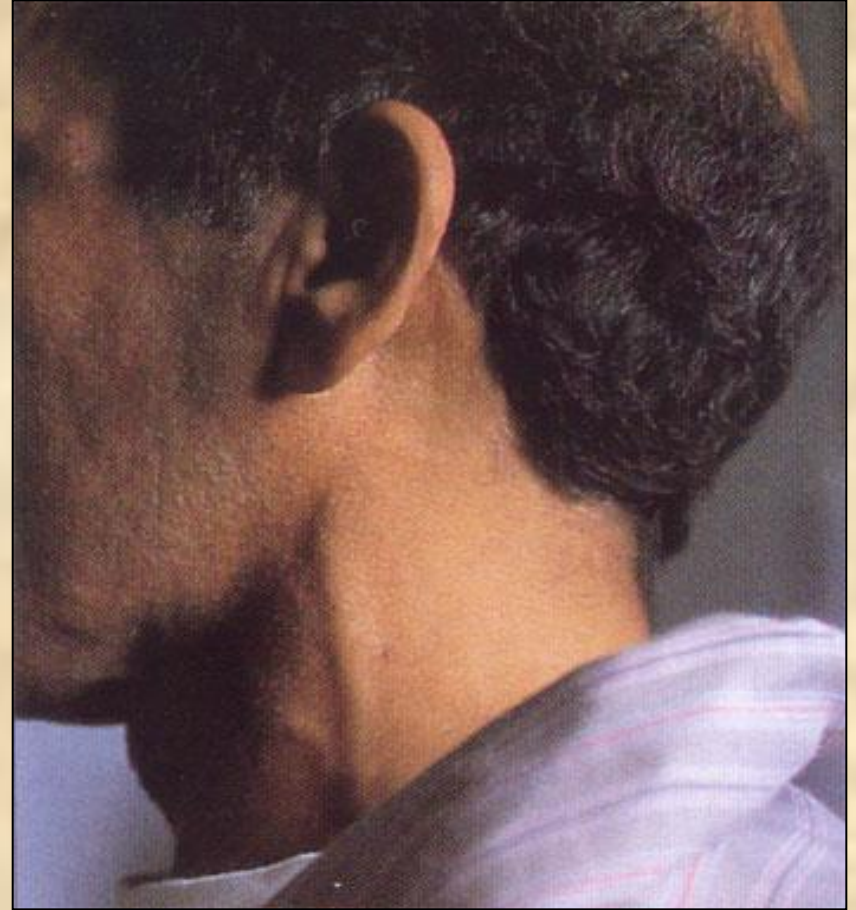
Аускультация:

- 1. “Хлопающий” I тон** (быстрое смыкание склерозированных створок клапана)
- 2. Акцент** и раздвоение **II тона** над легочной артерией
- 3. Дополнительный тон (щелчок) открытия митрального клапана**
- 4. Характерная мелодия митрального стеноза – “ритм перепела”** (спать по-ра)
- 5. Диастолический шум на верхушке сердца** с пресистолическим усилением (“ты-што”), лучше в положении лежа на левом боку
- 6. Мерцательная аритмия** характерна
- 7. Шум Грехема-Стилла – диастолический шум** во II межреберье слева от грудины из-за относительной недостаточности клапана легочной артерии

КЛИНИКА (ИЛЛЮСТРАЦИЯ)

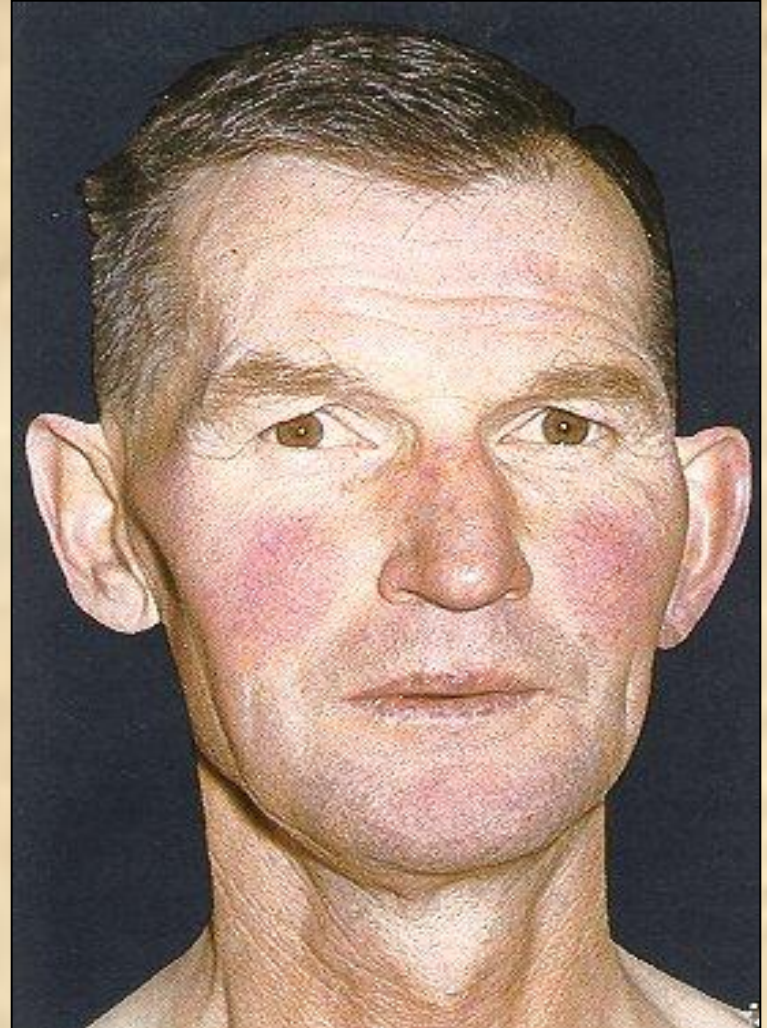


Facies mitralis



Набухшие шейные вены

КЛИНИКА (ИЛЛЮСТРАЦИЯ)



Facies mitralis

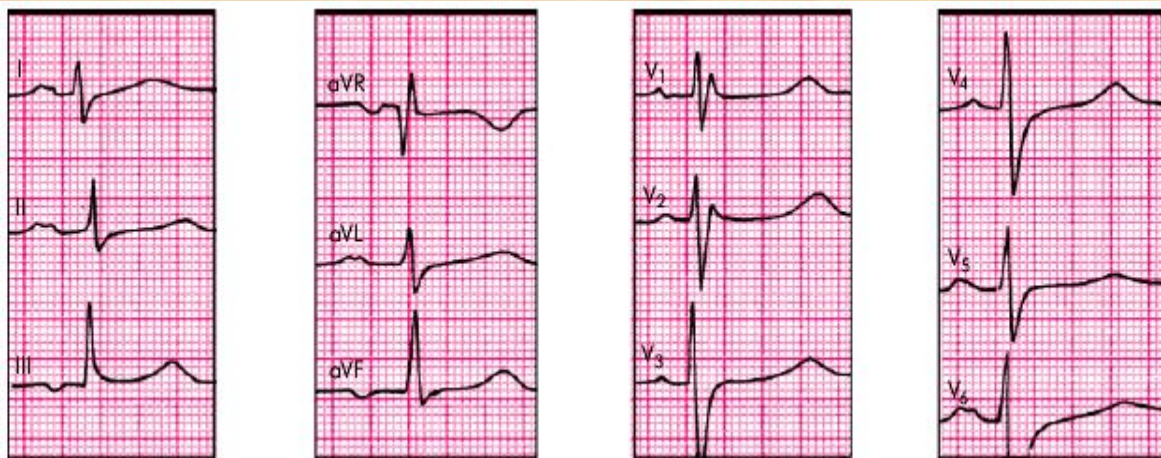
СВОЙСТВА ПУЛЬСА

- **Пульс** – мягкий, малый (parvus)
- **Пульс "differens"** – симптом Савельева-Попова – меньшего наполнения на левой руке из-за сдавления подключичной артерии увеличенным левым предсердием
- **Дефицит пульса** – при мерцательной аритмии частота пульса может быть $< \text{ЧСС}$

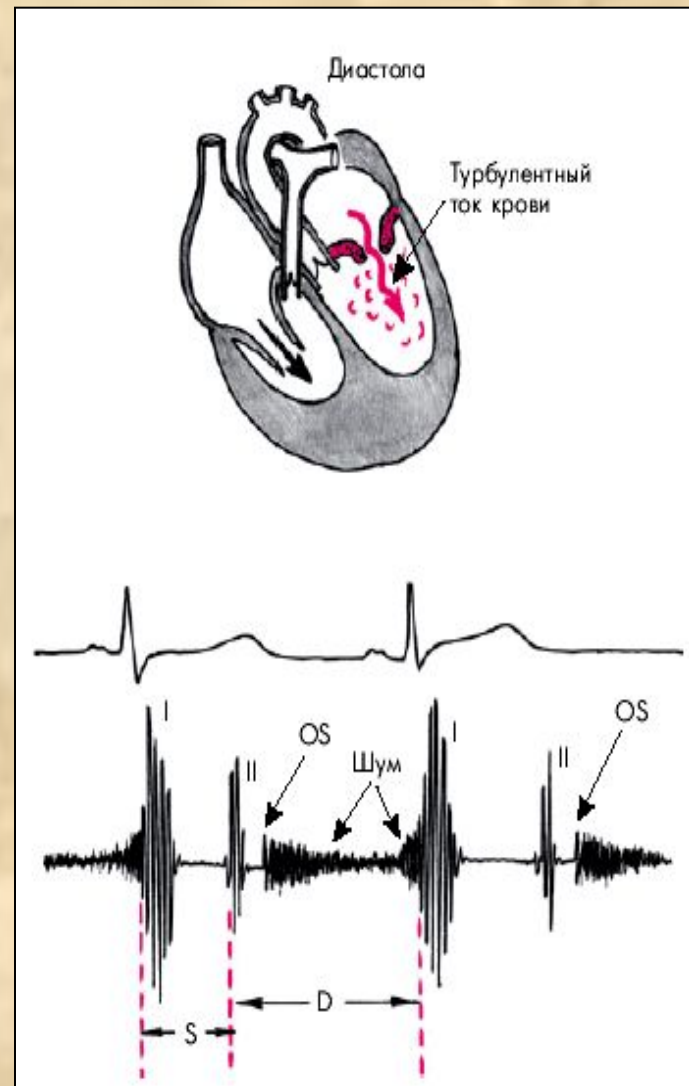
ДИАГНОСТИКА

- 1. ЭКГ** – сначала гипертрофия левого предсердия (P. mitrale), затем – гипертрофия правого желудочка, нарушения сердечного ритма и проводимости (мерцательная аритмия, блокада правой н.п.Гиса)
- 2. ФКГ** – увеличение амплитуды I тона, в диастоле тон открытия, диастолический шум

ЭКГ И ФКГ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ

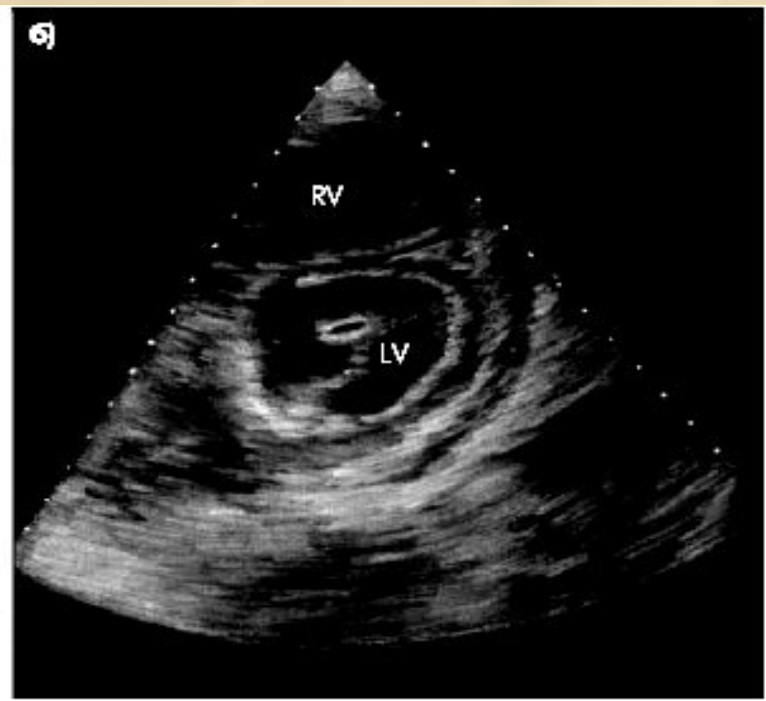
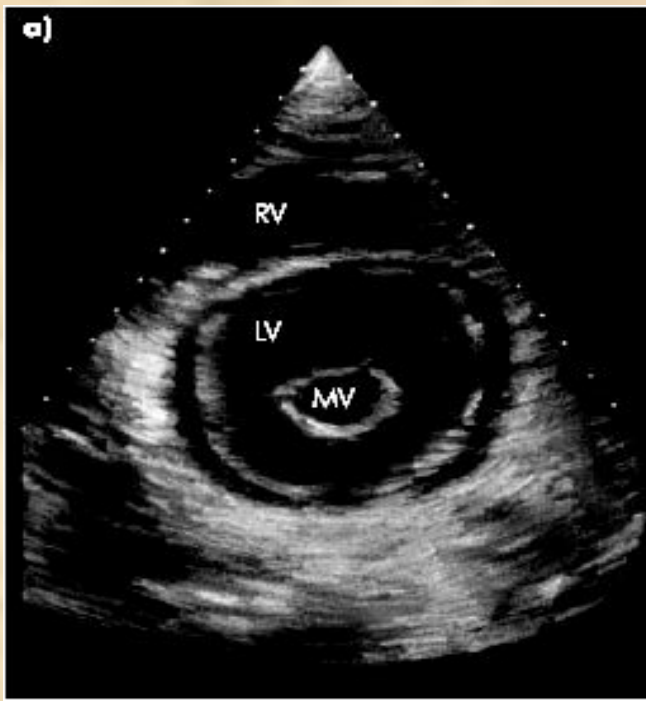


ЭКГ – гипертрофия ЛП и ПЖ
ФКГ – увеличение амплитуды I тона, диастолический шум с пресистолическим усилением

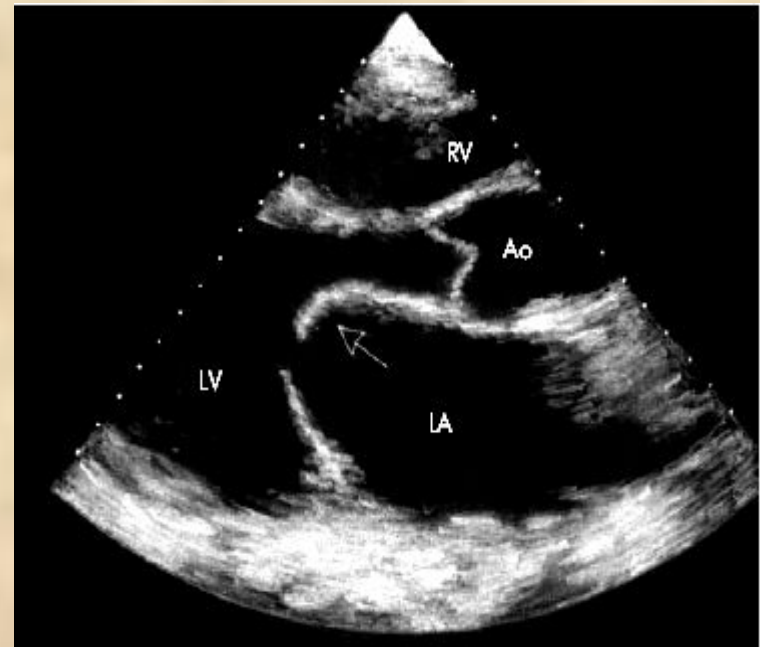


3. Эхо КГ и доплер Эхо КГ –

- уплотнение и частичное сращение передней и задней створок митрального клапана
- однонаправленное движение створок
- “парусение” передней створки
- увеличение размеров ЛП (до 15 см вместо 2,6 см в норме) и ПЖ
- уменьшение площади митрального отверстия
- высокий диастолический градиент давления между ЛП и ЛЖ



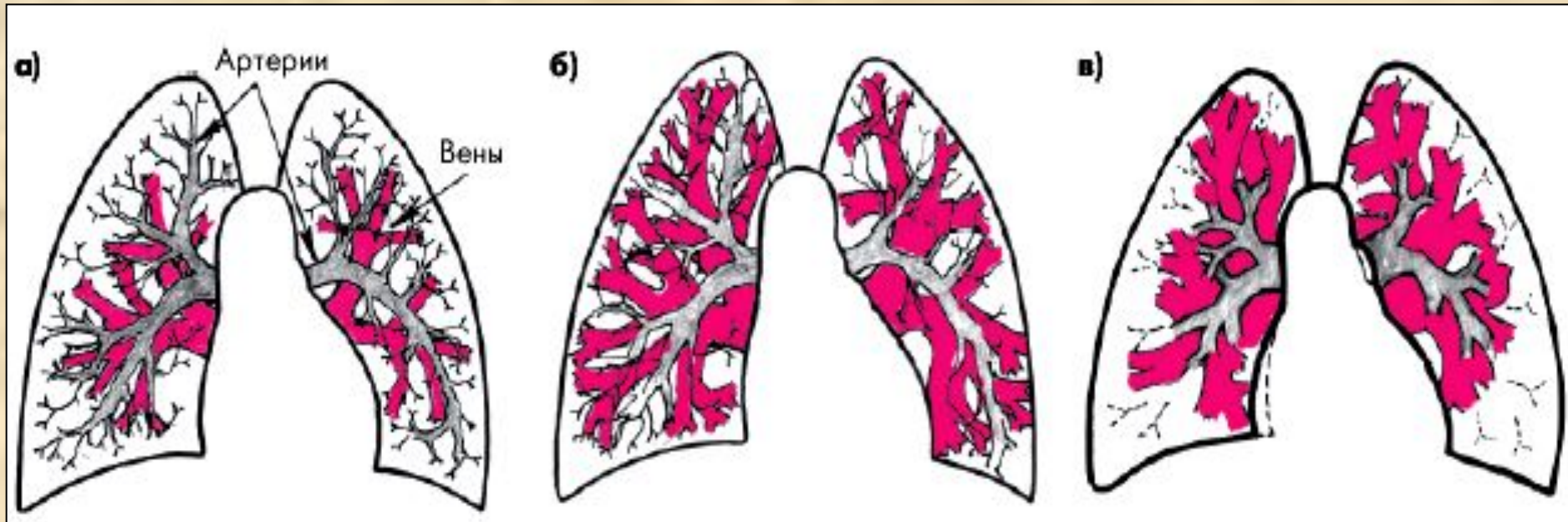
Эхо КГ при митральном стенозе – уменьшение площади митрального отверстия, “парусение” передней створки



ДИАГНОСТИКА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

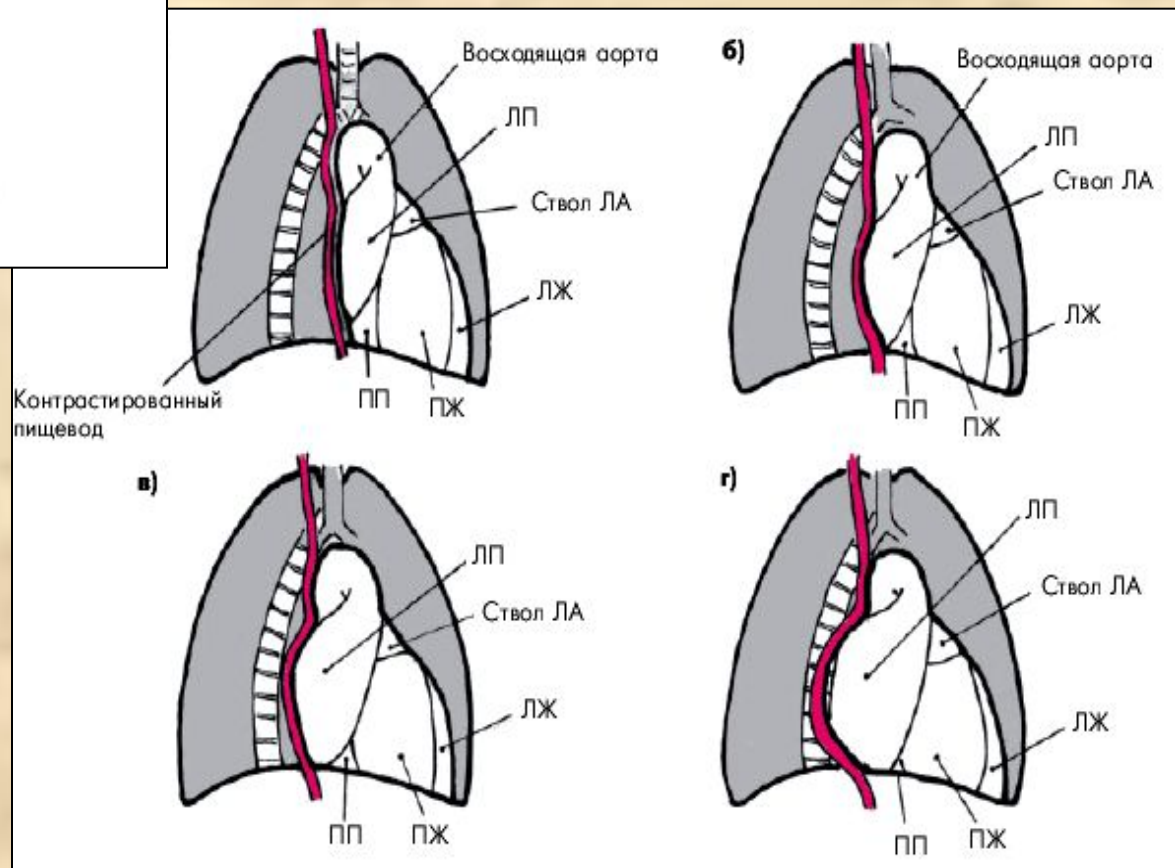
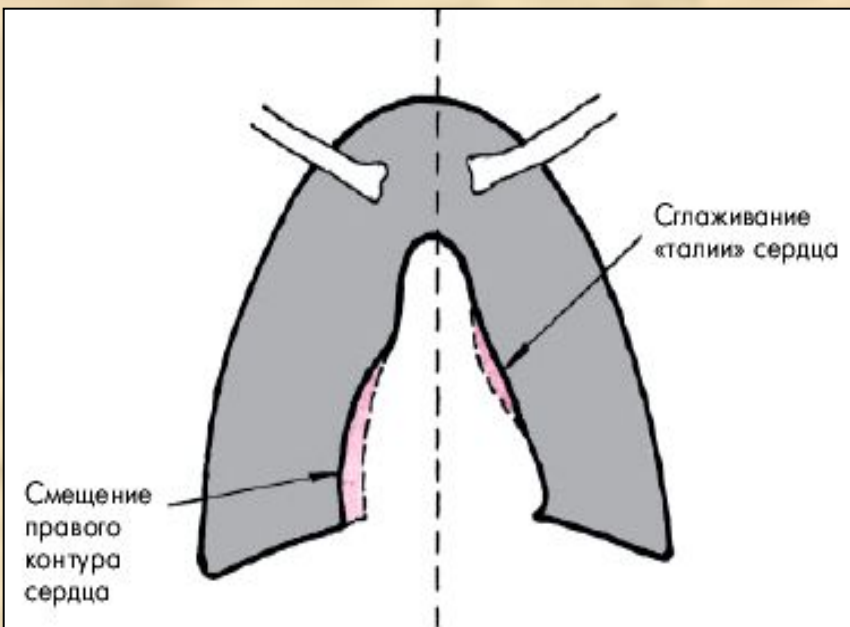
- 4. R-графия** – увеличение ЛП и ПЖ, расширение корней легких, выбухание ствола легочной артерии, венозный застой, обеднение сосудистого рисунка на периферии за счет сужения мелких артерий, отклонение контрастированного пищевода в правой кривой проекции по дуге малого радиуса (3-6 см),
- 5. Зондирование сердца** – выявляет значительный градиент давления между ЛП и ЛЖ, высокое давление в легочной артерии

ВЕНОЗНОЕ ПОЛНОКРОВИЕ И ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



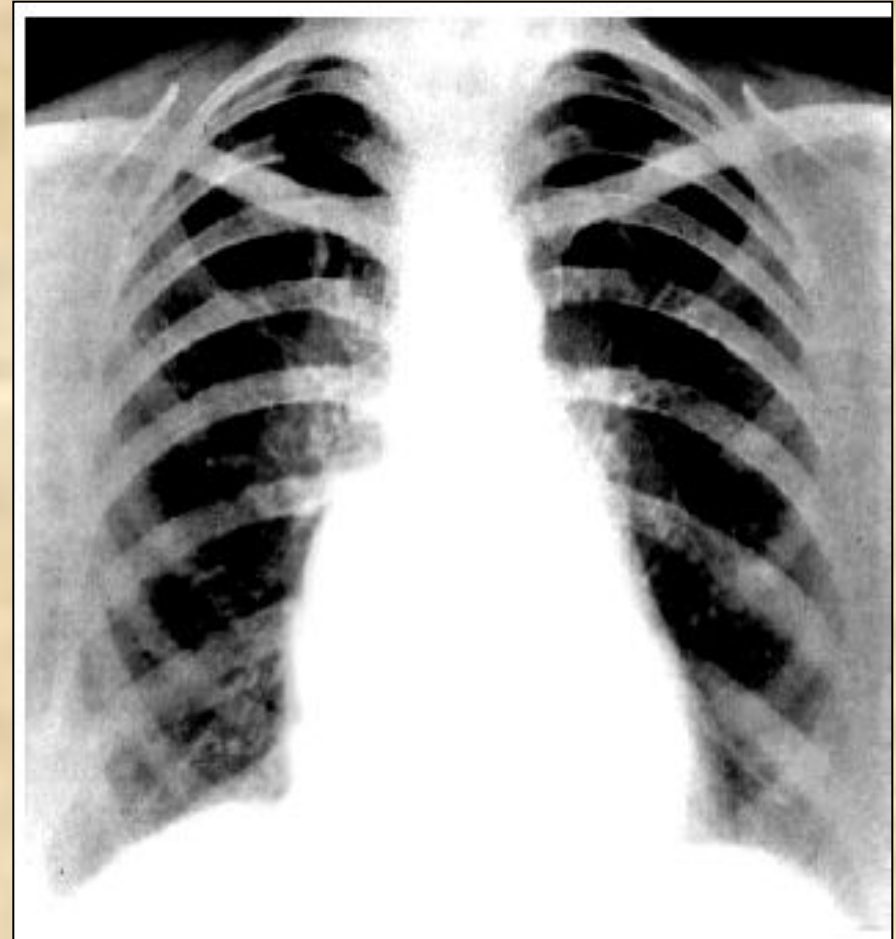
R-КАРТИНА ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ

Митральная конфигурация сердца



Отклонение пищевода по дуге малого радиуса

Р-ГРАФИЯ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



Сглаживание талии, венозное полнокровие, обеднение сосудистого рисунка на периферии

ОСЛОЖНЕНИЯ

- 1. Нарушения кровообращения в малом круге** – левосердечная недостаточность (сердечная астма, альвеолярный отек легких, кровохарканье, которые ↓ после формирования “второго барьера”)
- 2. Нарушения кровообращения в большом круге** – правожелудочковая недостаточность (застойная печень, асцит, анасарка, гидроторакс, относительная недостаточность трехстворчатого клапана)
- 3. Фибрилляция и трепетание предсердий** – развиваются очень часто

4. **Образование внутрисердечных тромбов и возникновение тромбоэмболий** в артерии большого круга кровообращения (головного мозга, селезенки, почек), чаще – при мерцательной аритмии
5. **Тромболии в легочную артерию** при тромбозах вен нижних конечностей
6. **Шаровидный тромб** в левом предсердии может привести к закупорке митрального отверстия
7. **Осиплость голоса** – из-за сдавления возвратного нерва увеличенным левым предсердием

ЛЕЧЕНИЕ

1. **Лечение и профилактика ревматизма**
2. **Лечение нарушений ритма и сердечной недостаточности** (диуретики и нитраты для уменьшения преднагрузки под контролем сердечного выброса; β -адреноблокаторы для уменьшения ЧСС и \downarrow давления в ЛП; сердечные гликозиды только при мерцательной аритмии; антикоагулянты; малые дозы ИАПФ)
3. **Митральная комиссуротомия** с учетом классификации А.Н. Бакулева и Е.Д. Дамир

КЛАССИФИКАЦИЯ МИТРАЛЬНОГО СТЕНОЗА

А.Н. Бакулев, Е.Д. Дамир

I стадия – полная компенсация кровообращения

II стадия – имеются нарушения кровообращения в МК, которые выявляются только при физической нагрузке

III стадия – наблюдаются выраженные нарушения кровообращения в МК и нерезкие явления застоя в БК

IV стадия – выраженные нарушения кровообращения в БК, мерцательная аритмия

V стадия – необратимая НК

Операция показана больным II, III, IV стадий, лучше - во II и III

Показаниями для оперативного лечения считаются:

- умеренный митральный стеноз (площадь – 1-2 см²) с клиническими проявлениями,
- критический стеноз (площадь < 1 см²),
- повторные тромбоэмболии даже при бессимптомном течении порока

МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ:

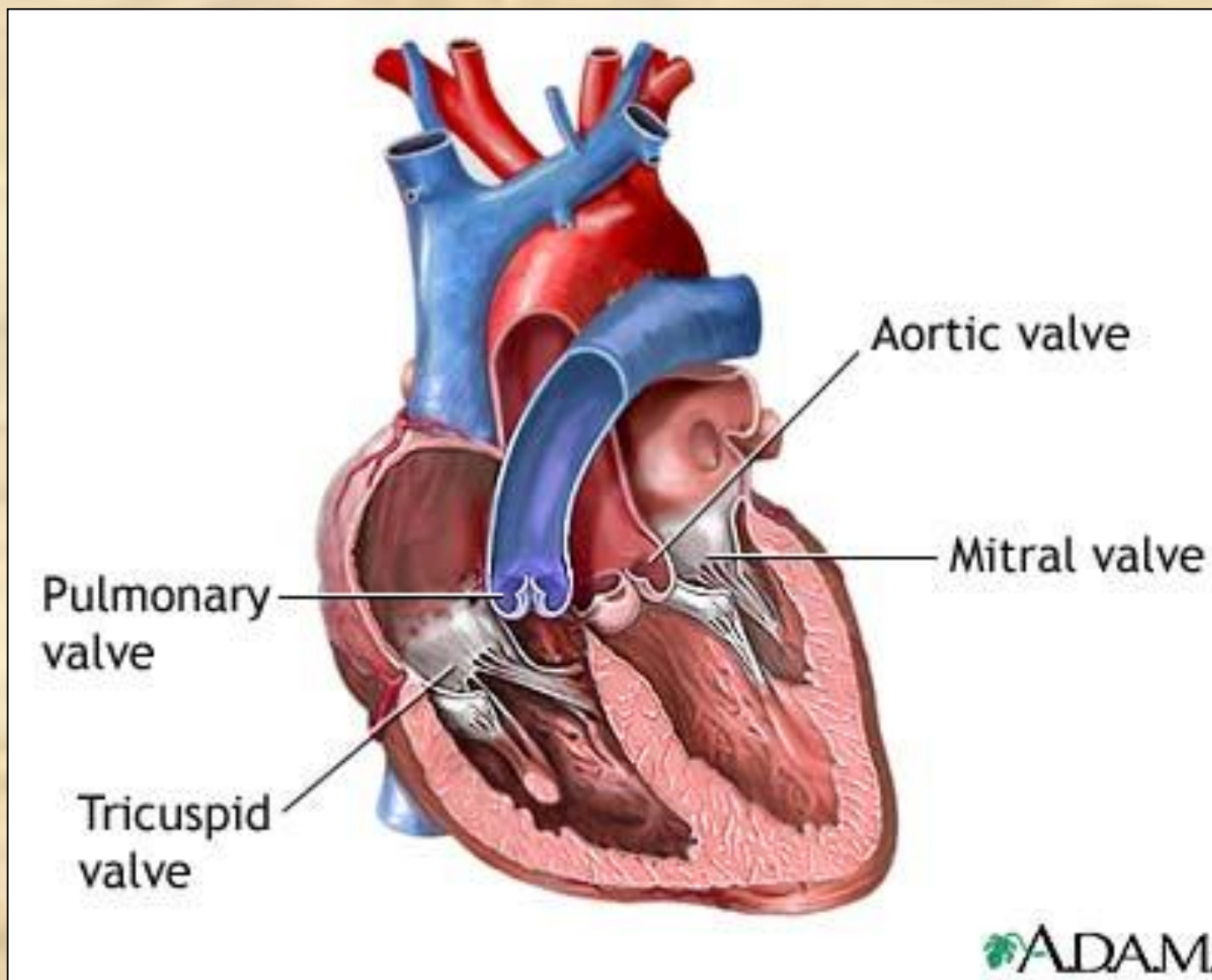
- 1. Катетерная баллонная вальвуластика** (у беременных, пожилых, молодых как менее травматическая процедура)
- 2. Комиссуротомия** (закрытая и в условиях ИК; наиболее эффективный метод, но возможны рестенозы)
- 3. Протезирование митрального клапана** (при сопутствующей митральной недостаточности)

АОРТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

ВИДЫ КЛАПАННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Различают **изолированные** и **сочетанные** пороки одного клапана (недостаточность + стеноз) и **комбинированные** пороки - двух-трех клапанов

ИЛЛЮСТРАЦИЯ



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Недостаточность аортального клапана – это неполное смыкание полулунных створок вследствие их сморщивания или разрушения

Частота изолированной аортальной недостаточности составляет – 9-14%, значительно чаще – в 55-60% она сочетается со стенозом устья аорты.

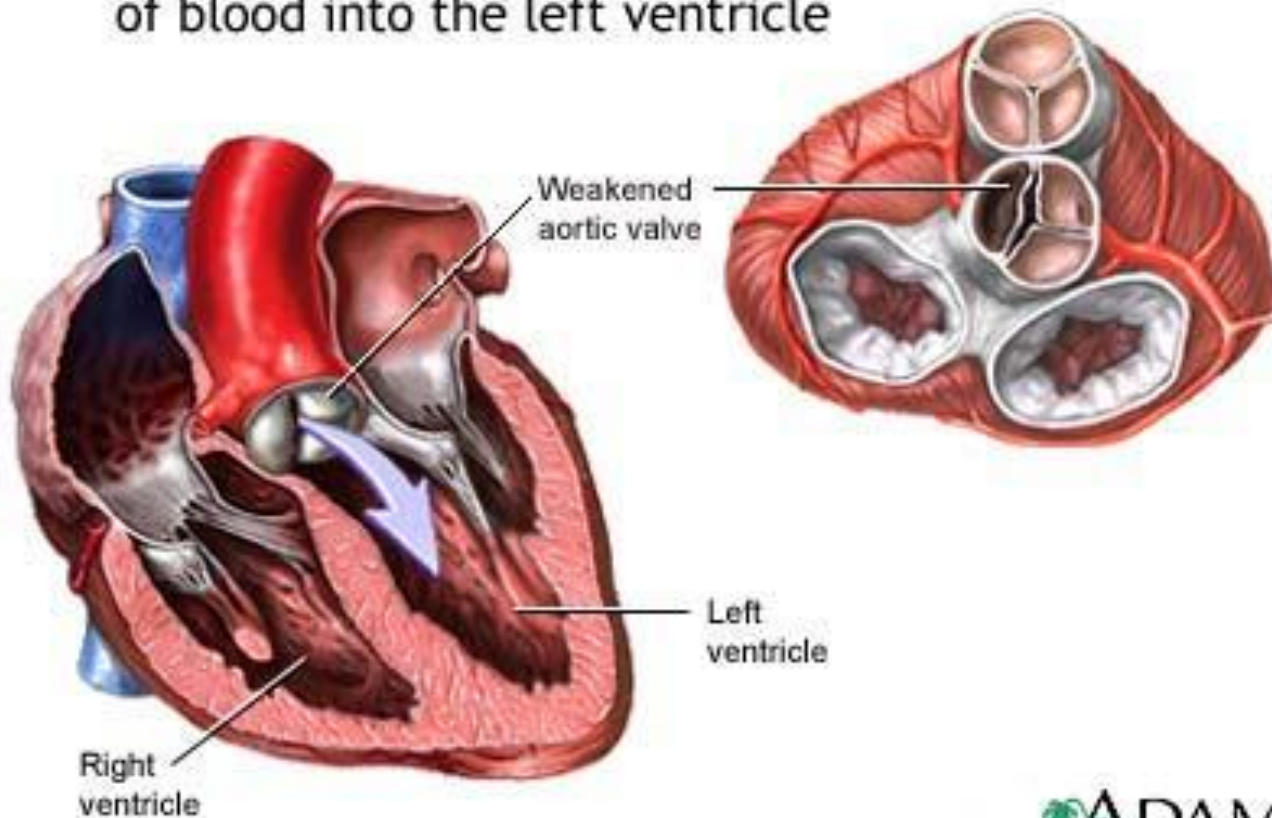
ЭТИОЛОГИЯ

1. **Ревматизм** – в **70%** всех случаев, чаще в сочетании со стенозом и митральными пороками
2. **Инфекционный эндокардит**
3. **Сифилитический аортит**
4. **Атеросклероз аорты**, расслаивающая аневризма аорты с повреждением створок
5. **Синдром Марфана** – миксоматозное повреждение створок клапана и аорты
6. **Травмы грудной клетки**

При гипертонической болезни, дилатационной кардиомиопатии и других заболеваниях из-за расширения устья аорты возможна **относительная аортальная недостаточность**

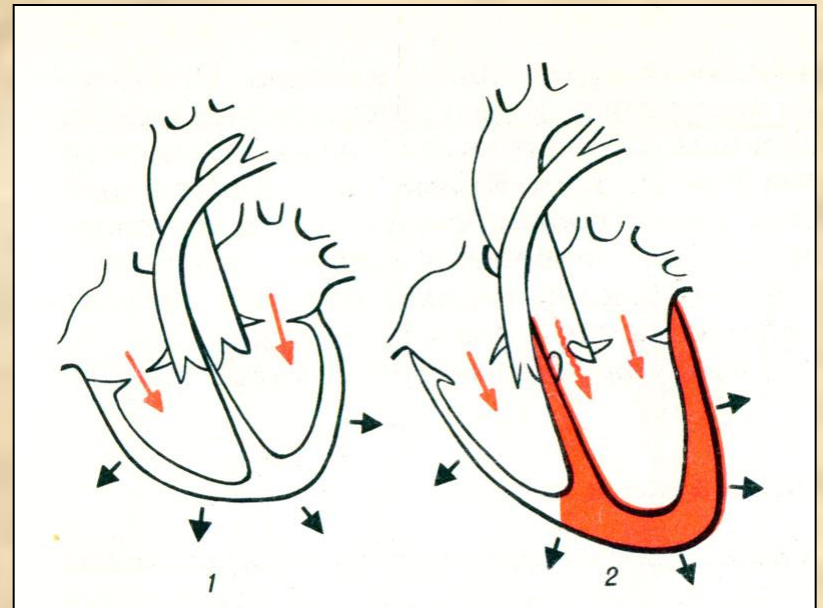
ПАТОАТОМИЯ

Failure of the aortic valve to close tightly causes back flow of blood into the left ventricle

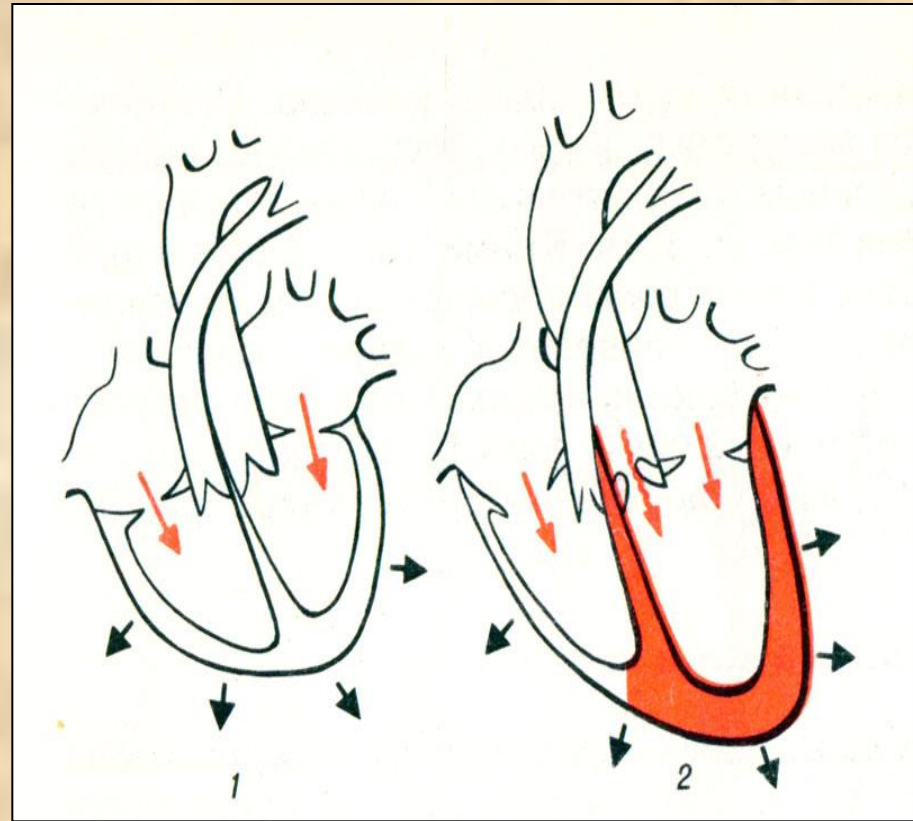


НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

1. Во время диастолы часть крови (от 5 до 50%) возвращается из аорты в левый желудочек и дополняет объем крови, поступающей из левого предсердия



2. Левый желудочек испытывает перегрузку объемом, развивается **компенсаторная тоногенная дилатация**



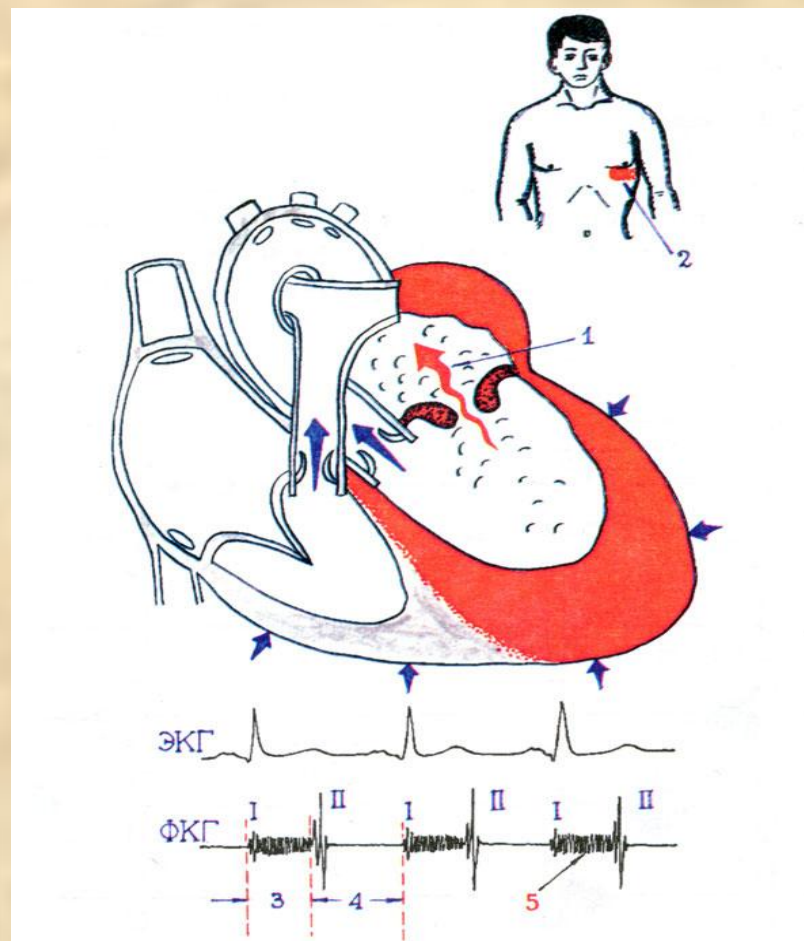
3. Во время систолы левый желудочек выбрасывает в аорту увеличенную массу крови, выполняя, по закону Старлинга, **усиленную работу.**

4. В аорте происходят резкие колебания между систолическим и диастолическим давлением

5. Систола удлиняется, а диастола укорачивается (для укорочения времени регургитации крови в левый желудочек) что проявляется **тахикардией**

6. При декомпенсации развивается **миогенная дилатация** левого желудочка, что приводит к **гипертрофии и дилатации левого предсердия**

7. При значительном расширении левого желудочка развивается **относительная недостаточность митрального клапана**



8. Развивается **пассивная легочная гипертензия**, ведущая к гиперфункции и гипертрофии правого желудочка, а затем – **правожелудочковой недостаточности**

8. Развитию **декомпенсации** способствует развитие **ишемии миокарда** из-за:

- повышенной потребности в кислороде миокарда увеличенного левого желудочка
- снижения доставки O_2 из-за низкого давления в коронарных артериях в диастолу

КОМПЕНСАТОРНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПОРОКА

- Компенсаторная **тоногенная дилатация** левого желудочка
- **Усиление силы и скорости сокращения растянутых мышечных волокон** согласно закону Франка-Старлинга
- **Гипертрофия миокарда**
- **Рефлекторная тахикардия**

КЛИНИКА

1. Жалобы: сердцебиение, ощущение пульсаций в теле (это самый ранний симптом болезни), головокружения, обмороки, боли в сердце

Позднее появляются одышка, иногда приступы сердечной астмы, затем боли в правом подреберье, периферические отеки

2. Осмотр: бледность кожных покровов,
пульсация сонных артерий (пляска каротид),
височных, дуги аорты;

покачивание головы- **симптом Мюссе**,
пульсация миндалин – **симптом Мюллера**,
пульсация зрачков – **симптом Ландольфи**,
псевдокапиллярный **пульс Квинке**.

При застое в малом круге: появляется
акроцианоз.

При застое в большом круге:
эпигастральная пульсация, набухание шейных
вен, отеки ног, асцит, анасарка

3. Пальпация сердца: разлитой и усиленный, “куполообразный” верхушечный толчок, смещенный влево и вниз до передней подмышечной линии

4. Перкуссия сердца: расширение сердечной тупости влево и вниз, подчеркнута “талиа” сердца, расширение тупости сосудистого пучка из-за восходящей части аорты

5. Аускультация сердца:

- Ослабление или отсутствие II тона над аортой
- Диастолический шум регургитации над аортой во II межреберье справа, проводящийся в точку Боткина (“ты-што”)
- Ослабление I тона на верхушке сердца
- Появление III тона из-за колебания стенок желудочка при одновременном поступлении крови из аорты и левого предсердия

6. **Пuls:** высокий и скорый, скачущий (celer et altus), частый – puls Корригена
7. **АД:** большая разность между систолическим и диастолическим давлением (большое пульсовое давление) – 160/40 мм рт.ст. – 180/0 мм рт. ст.
8. **Симптом Хилла** – систолическое давление над бедренной артерией в подколенной ямке на 80-100 мм рт.ст. выше, чем над плечевой артерией
9. **Двойной тон Траубе и систоло-диастолический шум Виноградова-Дюрозье** – при аускультации периферических сосудов

ПРИЗНАКИ МИТРАЛИЗАЦИИ АОРТАЛЬНОГО ПОРОКА

1. Вследствие расширения левых камер сердца развивается **относительная недостаточность митрального клапана** с появлением систолического шума на верхушке сердца
2. Вследствие давления тока крови по аорте в диастолу оттесняется аортальная створка митрального клапана, что создает **относительный митральный стеноз** с появлением на верхушке сердца диастолического шума Флинта (но нет хлопающего I тона и "ритма перепела")

ДИАГНОСТИКА

- 1. ЭКГ:** Гипертрофия и перегрузка левого желудочка. Появление р. mitrale свидетельствует о застое в левом желудочке и перегрузке левого предсердия
- 2. ФКГ:** ослабление II тона за счет аортального компонента, убывающий диастолический шум
- 3. ЭХО КГ:** дилатация левого желудочка и гиперкинез его стенок. Диастолическое дрожание передней створки митрального клапана, при доплер-графии определяется турбулентный поток крови в аорту

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ЭКГ при АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

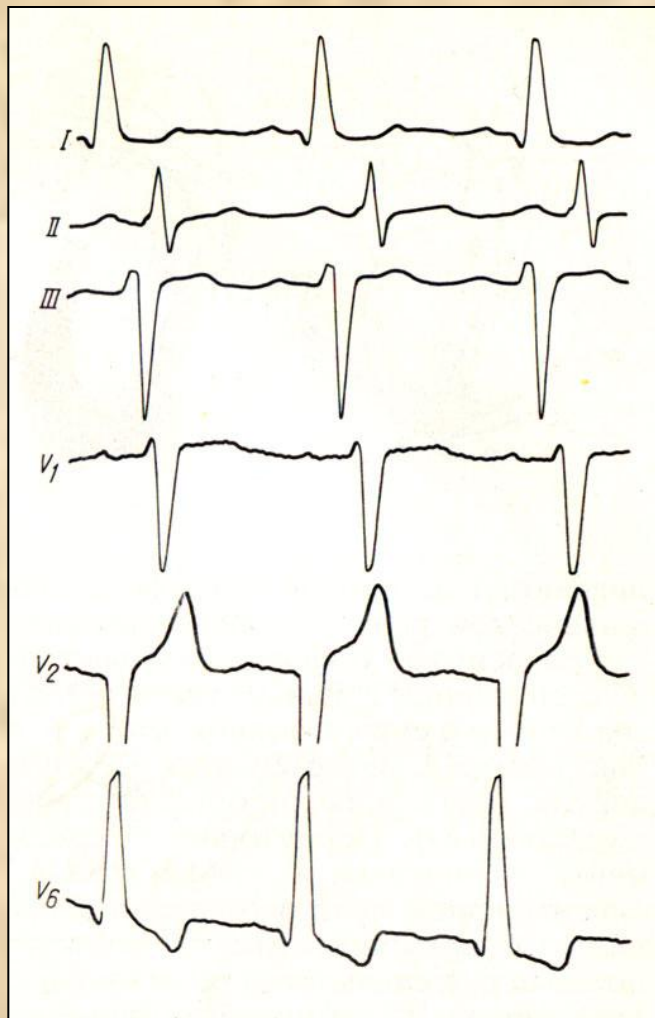
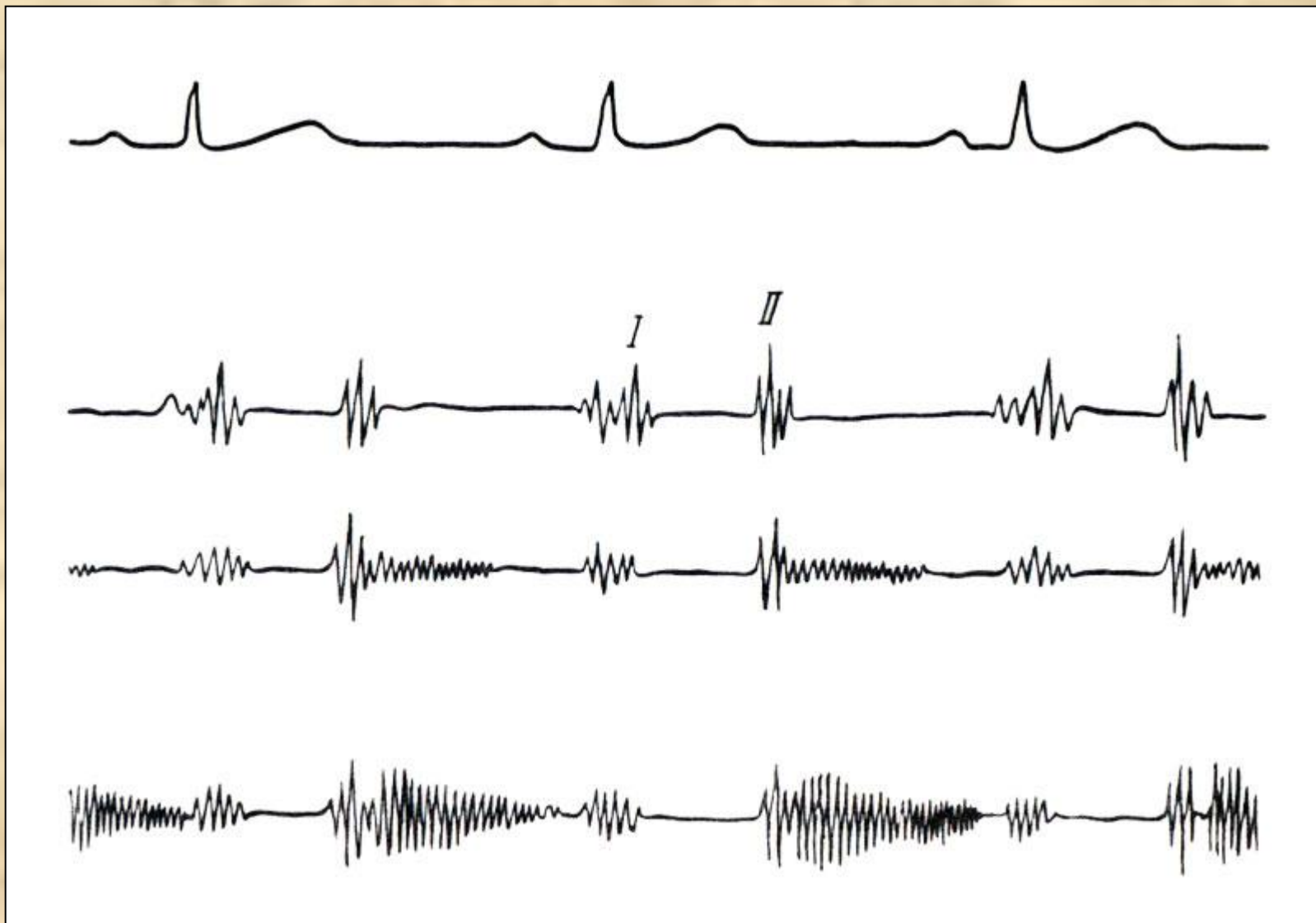


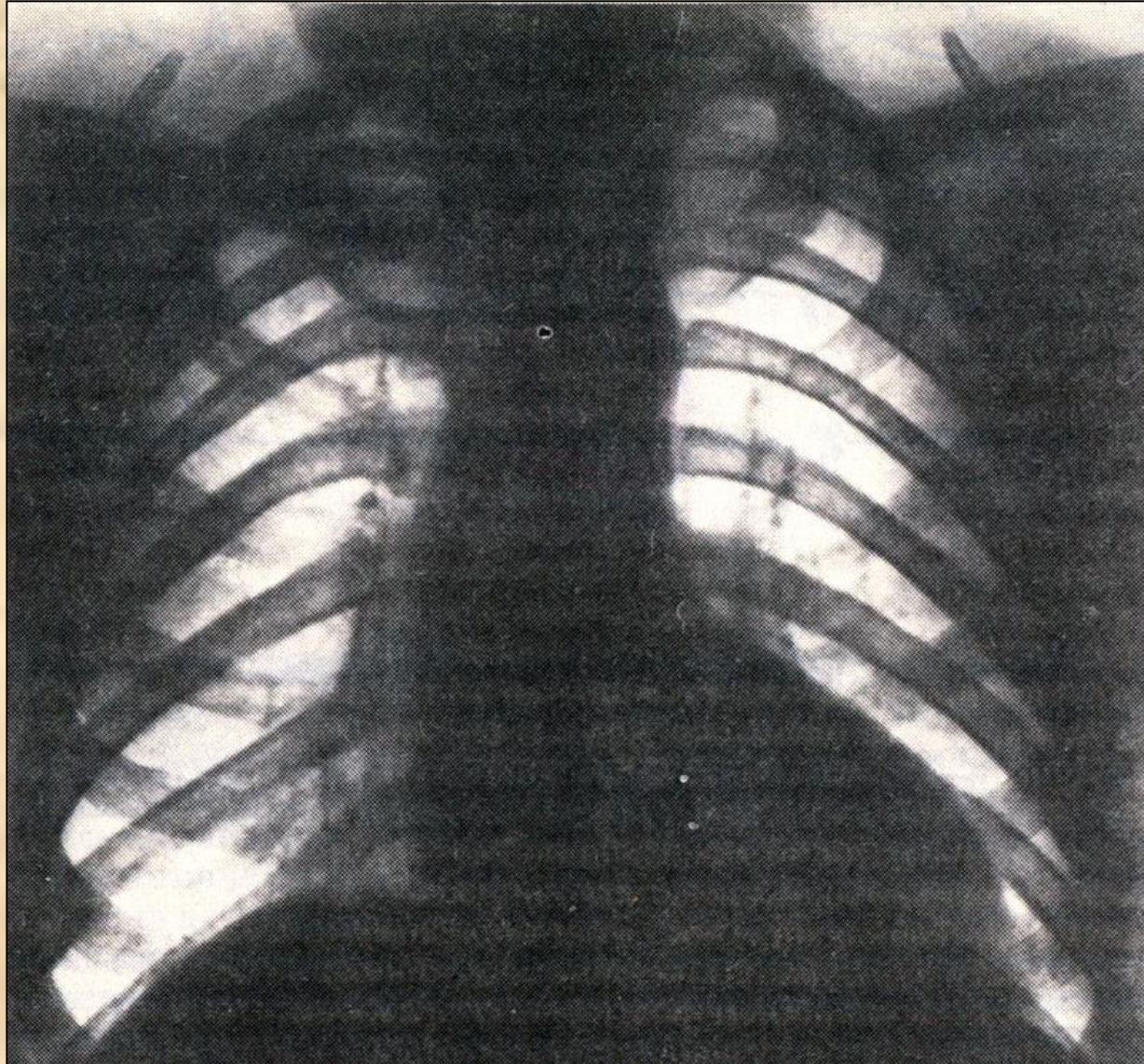
ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ФКГ при АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



4. R-графия: тень сердца имеет форму сидячей утки, талия сердца резко выражена, тень аорты расширена, пульсация увеличена (симптом “коромысла”); в дальнейшем увеличение левого предсердия, застой в малом круге, расширение правого желудочка

5. Катетеризация полостей сердца выявляет:
увеличение внутрисердечного давления,
увеличенный сердечный выброс, объем регургитирующей крови

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: R-графия сердца при АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПОРОКА

- Длительная компенсация при ревматизме и сифилисе и быстрое развитие СН при **ИЭ** при разрушении створок клапана
- В стадии декомпенсации частые приступы сердечной астмы и отека легких
- Возможно присоединение инфекционного эндокардита
- Возможны стенокардия и инфаркт миокарда некоронарогенного характера (в отличие от ИБС)

ОСЛОЖНЕНИЯ

- 1. Сердечная недостаточность** (сначала левожелудочковая с приступами сердечной астмы и отека легких, затем правожелудочковая).
Период СН до смерти больного длится недолго – 2-3 года (в отличие от митральных пороков)
- 2. Инфекционный эндокардит**
- 3. Стенокардия и инфаркт миокарда**
некоронарогенного характера
- 4. Нарушения сердечного ритма** – нечасто

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- 1. Профилактика атак ревматизма и ИЭ**
- 2. Ограничение физической нагрузки**
- 3. Лечение СН и болевого синдрома:**
антагонисты Са (снижают АД и КДД в левом желудочке), диуретики, ингибиторы АПФ, нитраты, миотропные вазодилататоры (гидралазин), сердечные гликозиды при снижении сократительной функции левого желудочка (ФВ < 40%), малые дозы β -блокаторов

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

1. Протезирование аортального клапана:

- при появлении одышки, обмороков или стенокардии
- при наличии дисфункции левого желудочка или значительного увеличения его размеров
- при острой аортальной регургитации (ИЭ)
- при регургитации, составляющей $> 50\%$ от ударного объема
- при диастолическом давлении 40 мм рт. ст. и ниже

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Клапанный стеноз устья аорты обусловлен сращением створок аортального клапана

Уменьшение площади отверстия аортального клапана на 50% и более создает препятствие движению крови из левого левого желудочка в аорту

Частота аортального стеноза – 25% всех клапанных пороков сердца

ЭТИОЛОГИЯ

1. **Ревматизм** – в 50-80% случаев
2. **Атеросклероз**
3. **Порок Менкеберга** – идиопатический кальциноз устья аорты
4. **Инфекционный эндокардит** (за счет рубцевания клапанных тромботических наложений)

ПАТАНАТОМИЯ

Площадь аортального отверстия составляет в норме 2,6-3,5 см² . При аортальном стенозе уменьшается до 0,75 см² и менее.

Левый желудочек резко гипертрофирован

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ПАТАНАТОМИЯ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

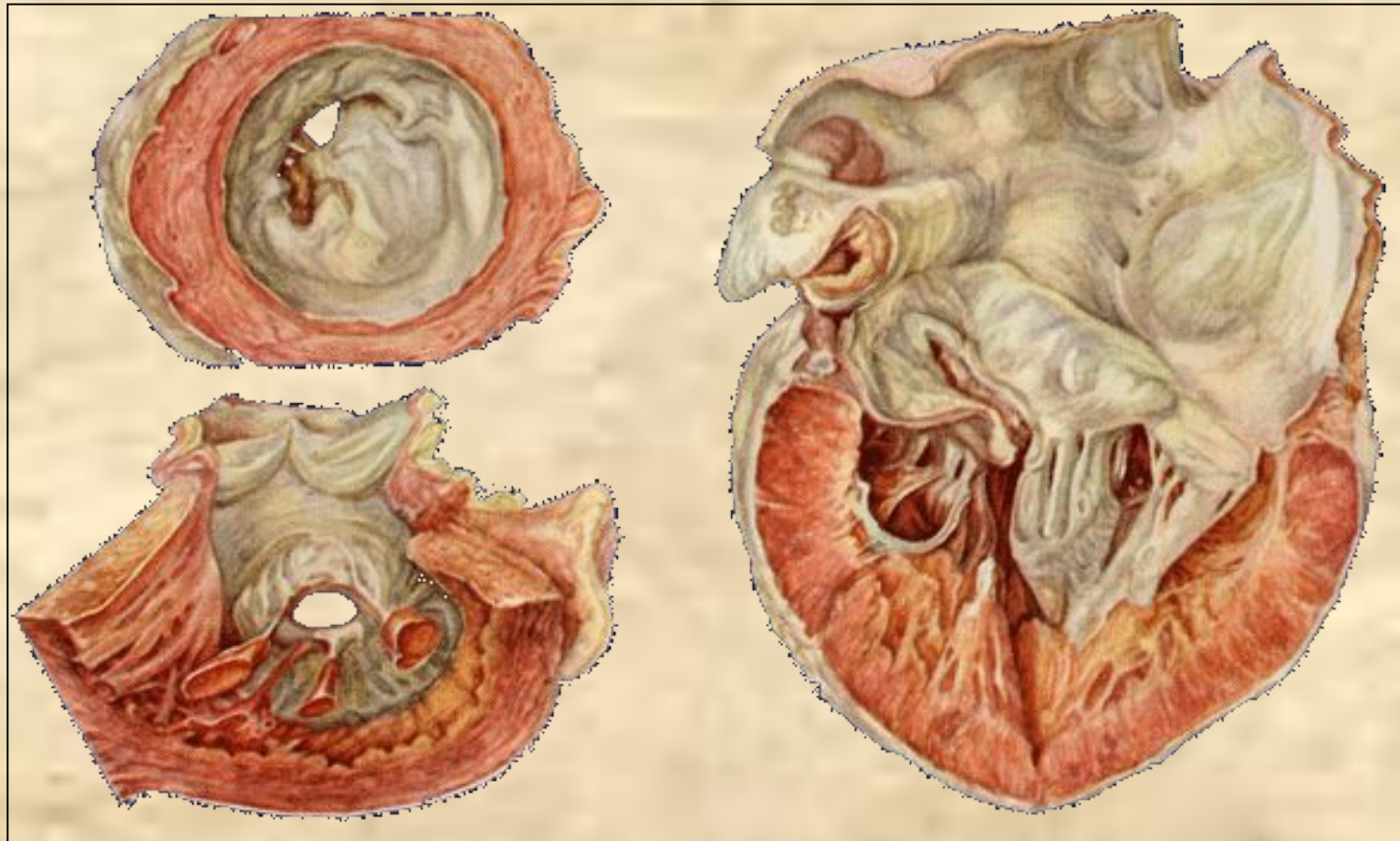
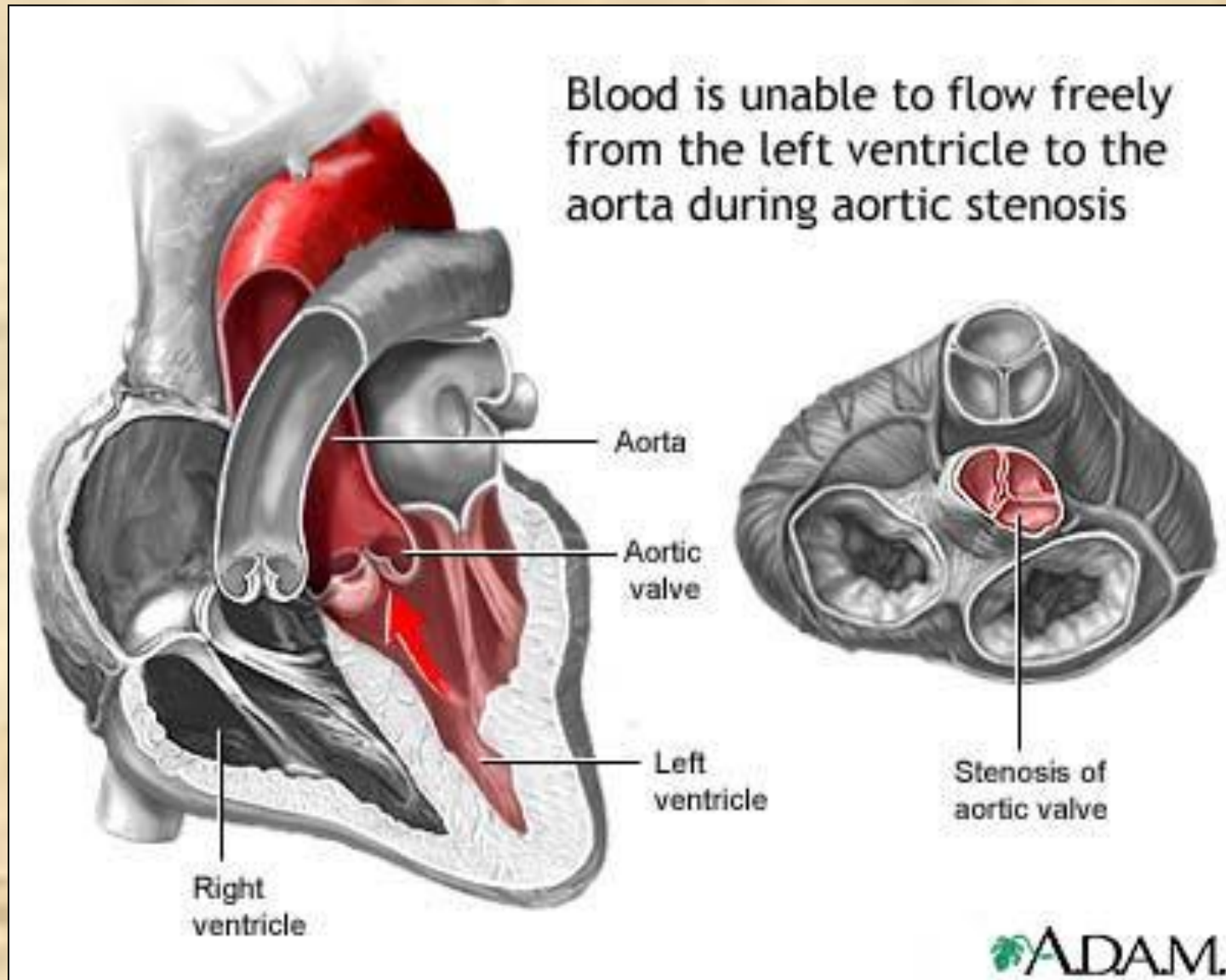
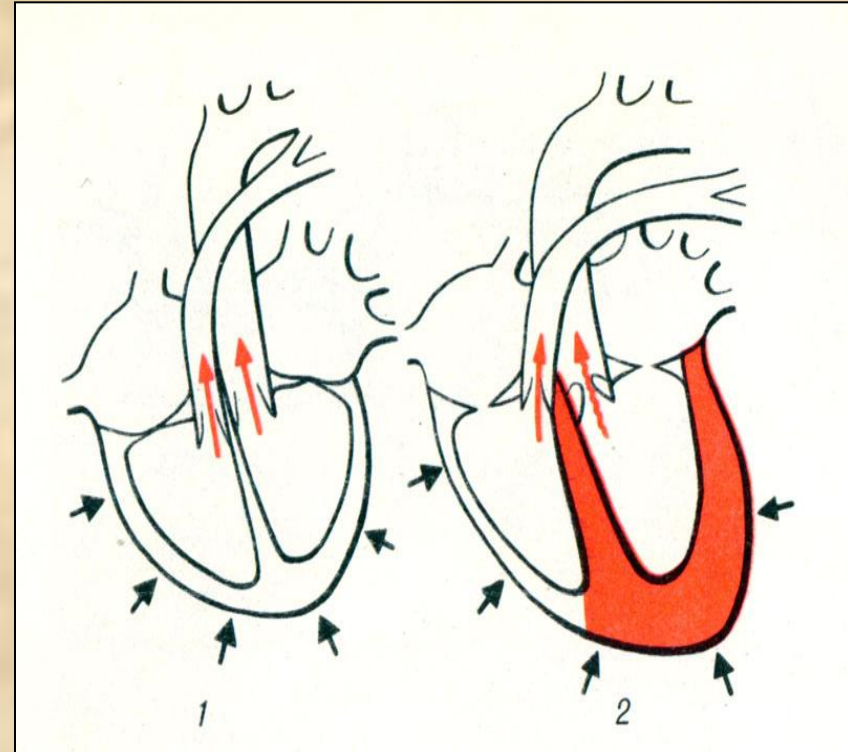


ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ПАТАНАТОМИЯ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

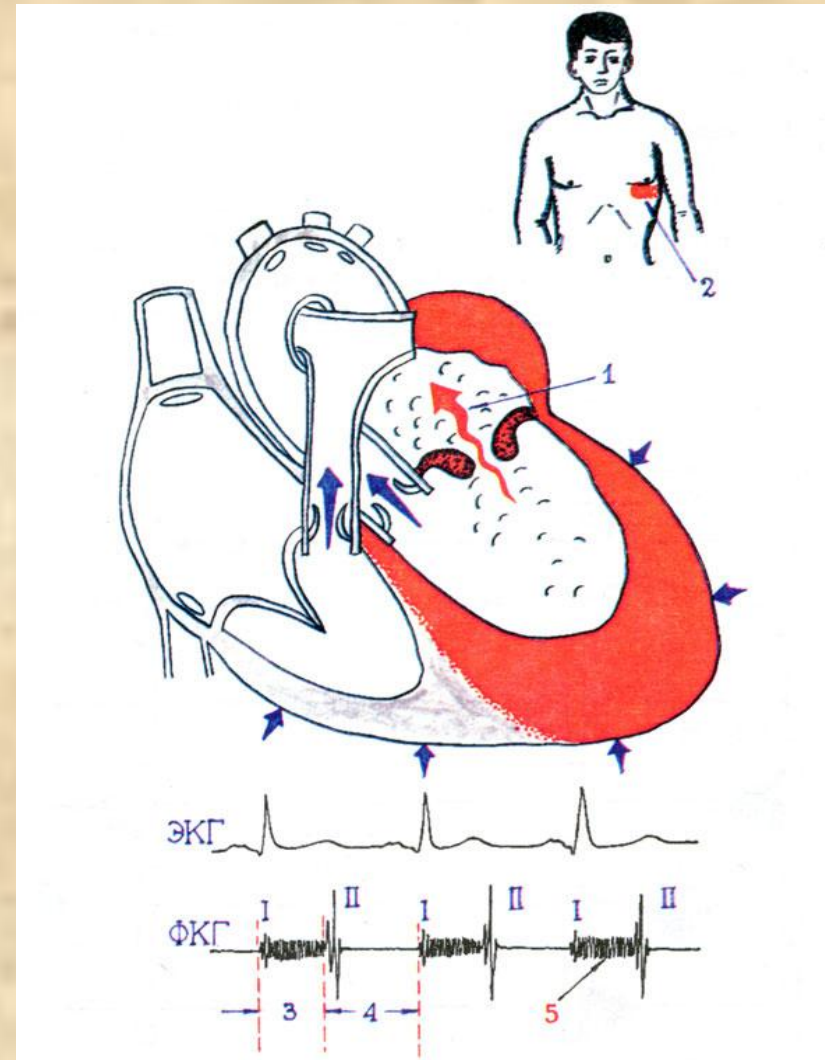


НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

- 1. Стеноз устья аорты** создает значительные препятствия для кровотока из левого желудочка в аорту. Происходит **перегрузка** левого желудочка **давлением**, нарастает КДД



2. При ослаблении сократительной функции левого желудочка развивается его **миогенная дилатация**, и **перегрузка левого предсердия**.



3. Повышенное давление ретроградно передается на легочные вены, возникает **пассивная венозная легочная гипертензия.**

Значительной гипертрофии правого желудочка обычно не наблюдается

КОМПЕНСАТОРНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПОРОКА:

1. Высокое систолическое давление в полости левого желудочка.

Систолический градиент давления между левым желудочком и аортой повышается до 100-150 мм рт. ст.

2. Удлинение систолы левого желудочка

3. Выраженная концентрическая гипертрофия левого желудочка

4. Брадикардия

ДЛИТЕЛЬНОСТЬ КОМПЕНСАЦИИ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

В компенсации порока принимает участие мощный левый желудочек, поэтому характерен длительный период компенсации –15 -20 лет и более.

УО и МО остаются нормальными даже при физической нагрузке

Декомпенсации порока способствует **ишемия миокарда** вследствие несоответствия между массой миокарда и сетью коронарных артерий

КЛИНИКА

1. Жалобы: одышка, загрудинные боли (из-за относительной коронарной недостаточности) , головокружение и обмороки (из-за малого МО крови), общая слабость, повышенная утомляемость

В дальнейшем появляются приступы сердечной астмы и отека легких, нарушения ритма сердца и проводимости.

2. Осмотр: бледность кожных покровов из-за низкого сердечного выброса и компенсаторного сужения мелких артерий и артериол. При застойных явлениях в малом круге появляется акроцианоз.

3. Пальпация: определяется усиленный, приподнимающий верхушечный толчок, смещенный влево и вниз до VI межреберья.

Во II межреберье справа от грудины определяется систолическое дрожание ("кошачье мурлыканье")

4. Перкуссия: расширение левой границы сердца до передней аксиллярной линии. Аортальная конфигурация с подчеркнутой талией сердца.

5. Аускультация :

- ослабление или исчезновение II тона во II межреберье справа (из-за ригидности створок и снижения давления в аорте)
- систолический шум изгнания грубого тембра (пилящий, скребущий) во II межреберье справа с иррадиацией на сосуды шеи
- ослабление I тона и появление систолического шума на верхушке (признаки митрализации)

6. Пульс: медленный , малый (parvus et tardus)

Характерно: несоответствие между сильным верхушечным толчком и малым пульсом

7. АД – снижение систолического и особенно пульсового АД

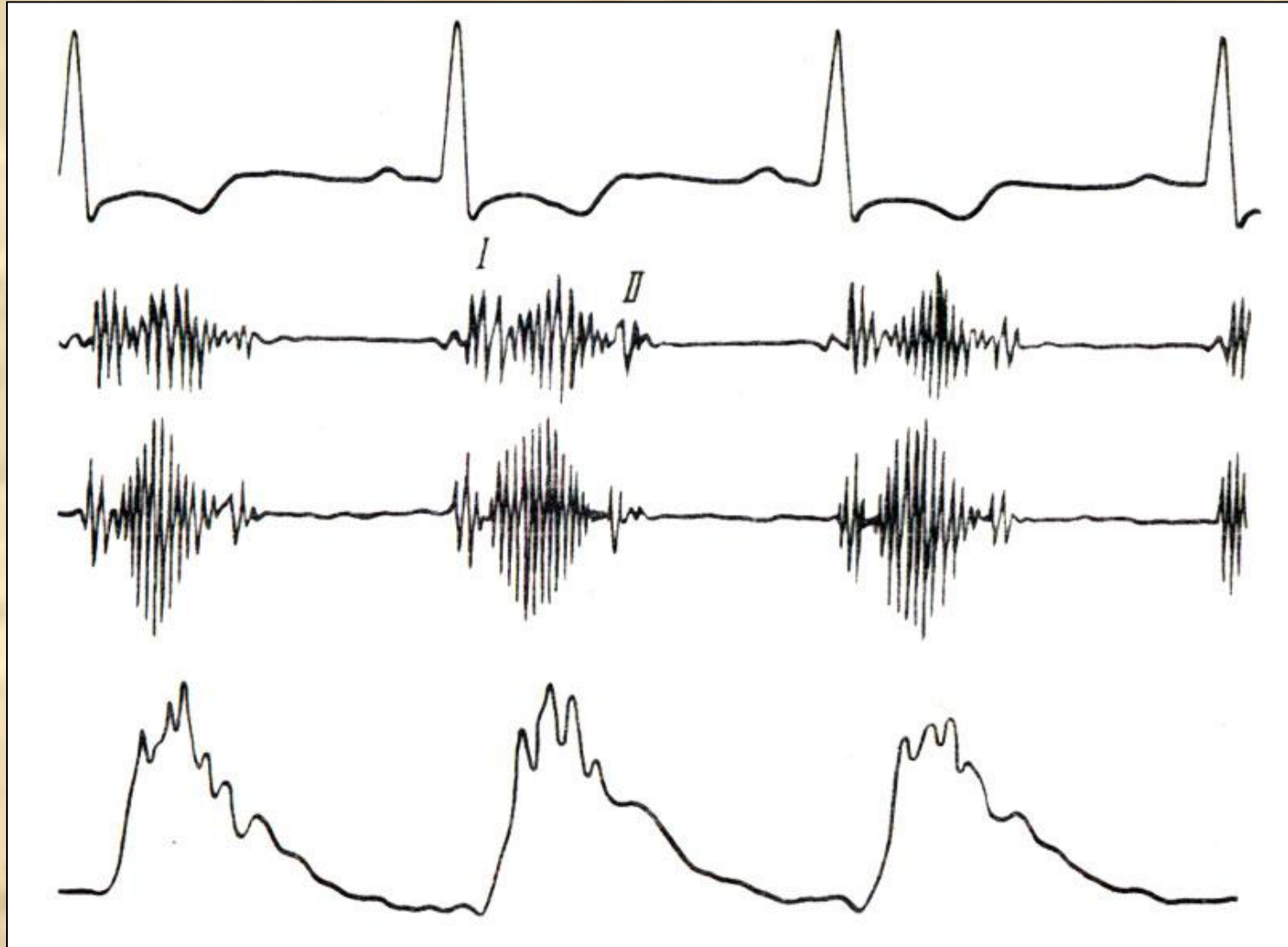
ДИАГНОСТИКА

- 1. ЭКГ** - гипертрофия и систолическая перегрузка левого желудочка. Ишемия миокарда. Блокада левой ножки пучка Гиса
- 2. ФКГ**- систолический шум изгнания с эпицентром во II межреберье справа ромбовидной формы.
Ослабление II тона на аорте.
- 3. ЭХО КГ** – выраженная гипертрофия левого желудочка, уплотнение и снижение подвижности створок аортального клапана вследствие грубого фиброза и кальциноза. При доплер-графии – высокий градиент давления между левым желудочком и аортой.

4. **R-графия** – характерная аортальная конфигурация сердца, расширение восходящей части аорты. Кальцификаты в проекции аортального клапана.
5. **Зондирование сердца** - выявляет увеличение градиента давления “левый желудочек - аорта”

6. Сфигмограмма: с сонной артерии – замедление систолического подъема с появлением зазубренности на восходящей части и вершине (в виде петушиного гребня) из-за пульсового поступления крови через суженное отверстие

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ФКГ и СФИГМОГРАММА при АОРТАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



ОСЛОЖНЕНИЯ

- 1. Нарушения кровообращения в малом круге**
- сердечная астма и отек легких
- 2. Нарушения кровообращения в большом круге** - застойная печень, асцит, анасарка, гидроторакс (до этого доживают редко)
- 3. Нарушения ритма и проводимости,** в том числе желудочковые аритмии, приводящие к внезапной сердечной смерти
- 4. Инфаркт миокарда** (из-за относительной коронарной недостаточности)

5. Нарушения мозгового кровообращения

4. Инфекционный эндокардит

После появления симптомов болезни продолжительность жизни составляет 3-4 года и меньше (при митральном стенозе более 10 лет)

!!! Неоперированные больные умирают в среднем через 3 года после возникновения обмороков и ангинозной боли, через 2 года после появления одышки и через 4 месяца после первого отека легких. Средний возраст умерших – 47 лет.

ЛЕЧЕНИЕ

1. **Исключение тяжелой физической нагрузки** даже при бессимптомном течении
2. **Предупреждение атак ревматизма**
3. **Лечение нарушений ритма и СН** (мочегонные, ингибиторы АПФ, нитраты, β -блокаторы в небольших дозах. Сердечные гликозиды только при мерцательной аритмии)

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

1. **Протезирование аортального клапана с использованием дисковых искусственных клапанов (с последующим пожизненным приемом антикоагулянтов) или биологических клапанов из тканей свиньи**

Показания к хирургическому лечению:

- градиент систолического АД свыше 50 мм рт. ст
- площадь аортального отверстия $0,75 \text{ см}^2$ и менее

Десятилетняя выживаемость оперированных больных составляет 60-70%.

Благодарю за внимание!

