

**БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ**

кафедра хирургических болезней

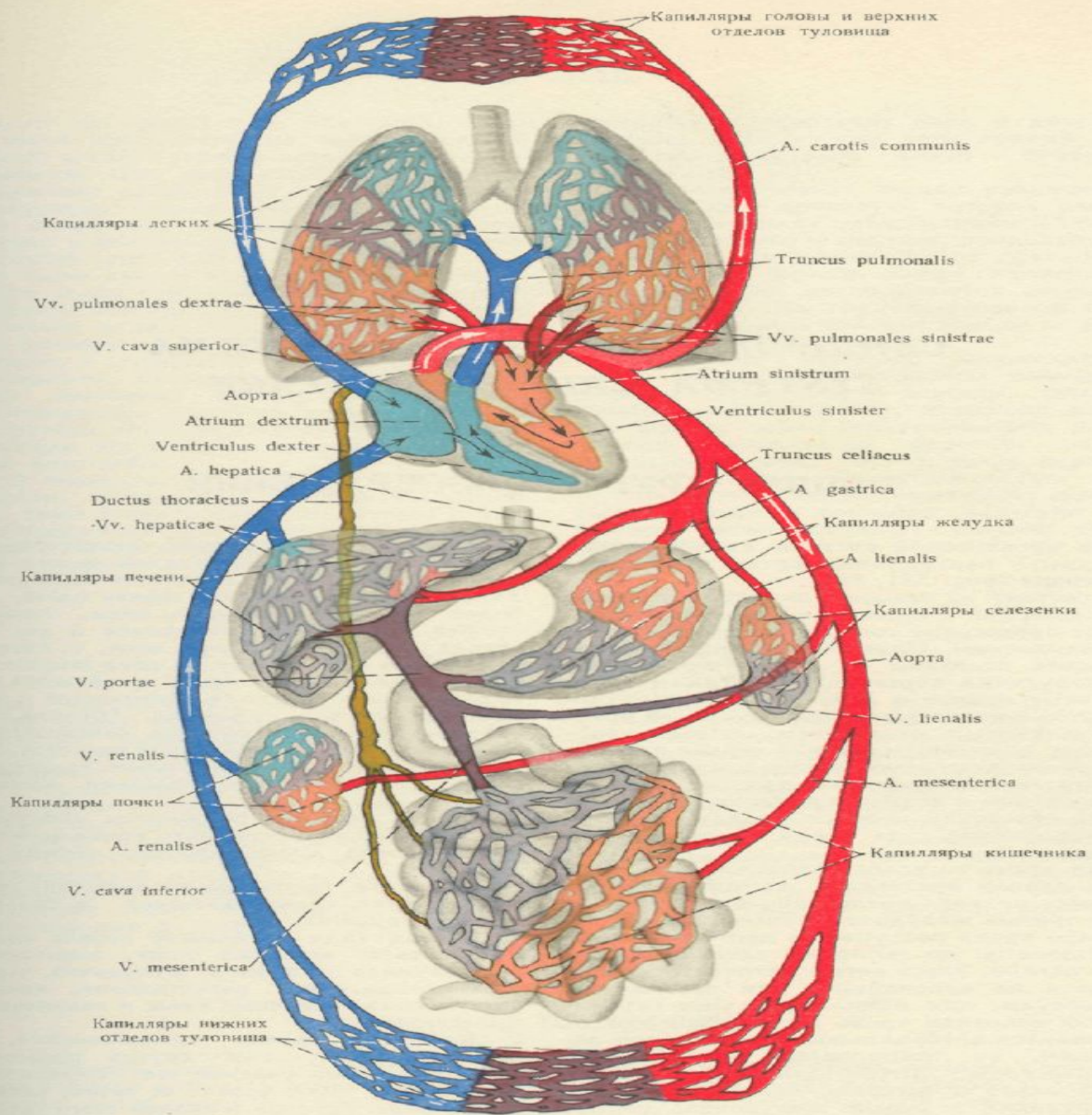
Врожденные и приобретенные пороки сердца

Автор профессор, д.м.н.
Суфияров И.Ф.

Уфа 2013 г.

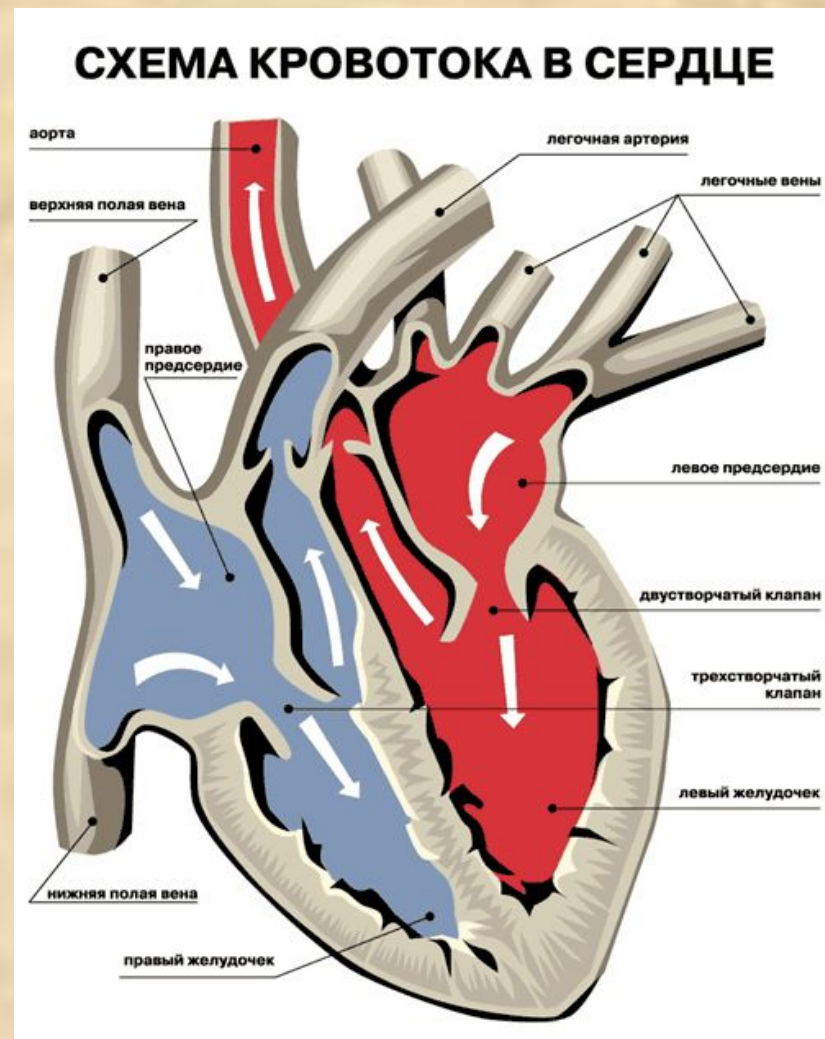
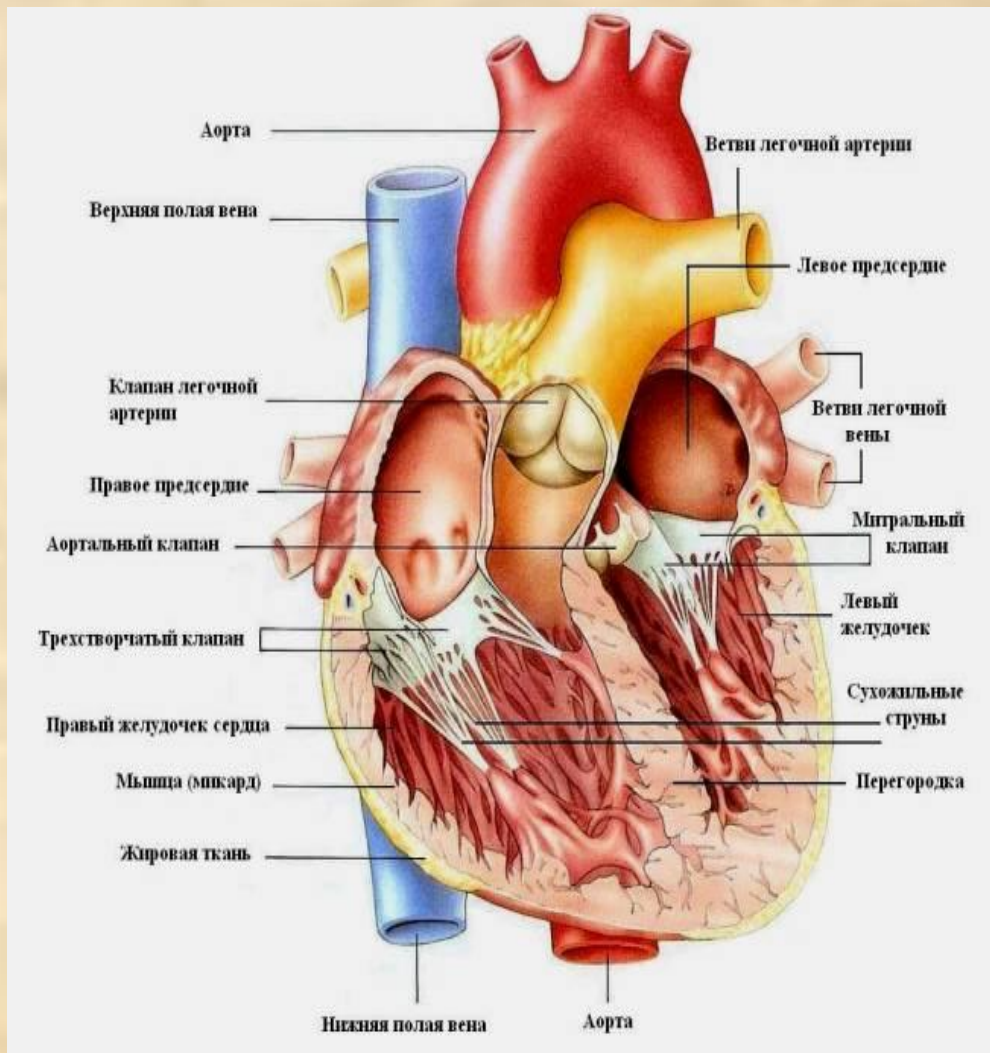


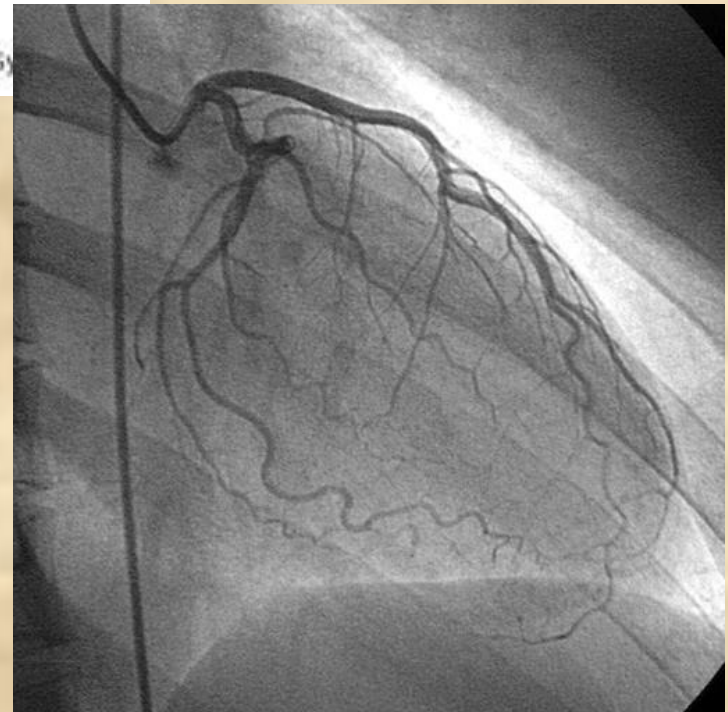
Болезнь	Взрос лые	Подрос тки 15-17 лет	Дети 0-14 лет
Болезни системы кровообращения, из них:	13805	1888	1159
Ревматизм, активная фаза	24	21	16
Хронические ревматические болезни сердца, в том числе:	355	156	46
пороки клапанов	228	53	9
Гипертоническая болезнь (для сравнения)	2259	179	8



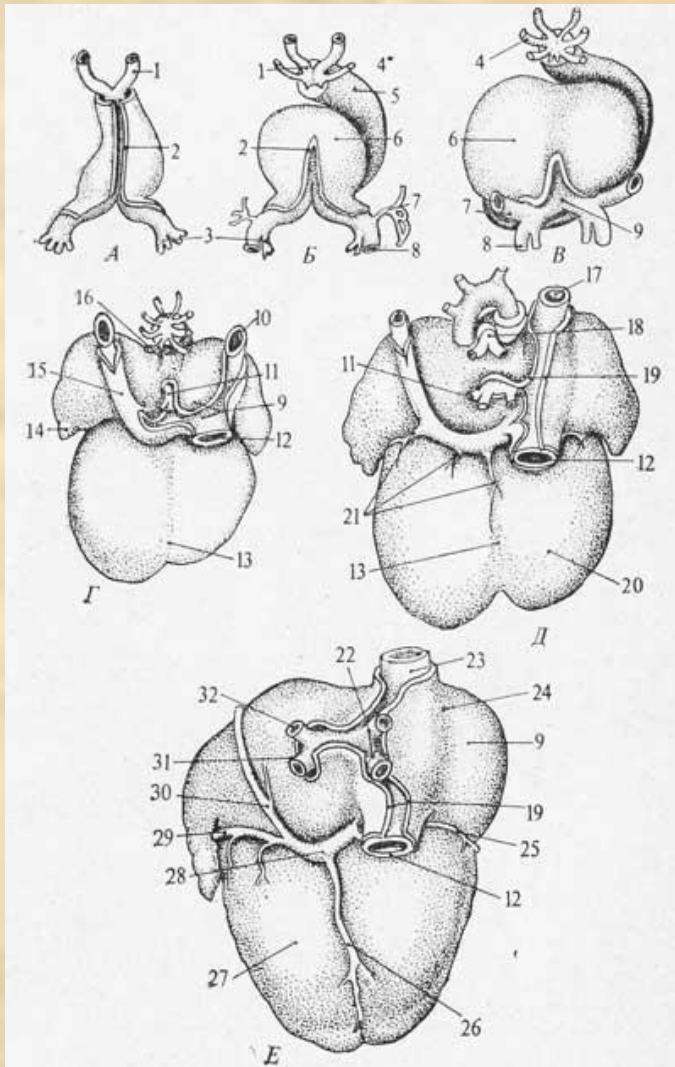
582. СХЕМА БОЛЬШОГО И МАЛОГО КРУГА КРОВООБРАЩЕНИЯ.

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



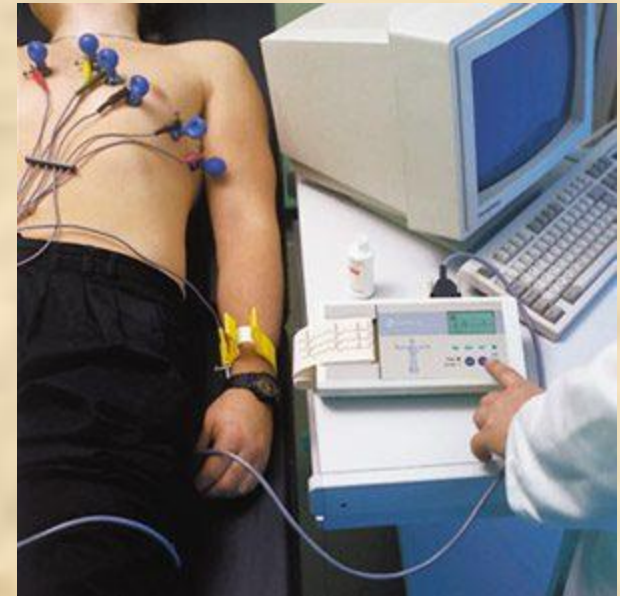
- Инфекция (краснуха, вирусы)
- Алкоголь
- Курение
- Прием лекарственных препаратов
- Наследственность
- Экология

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

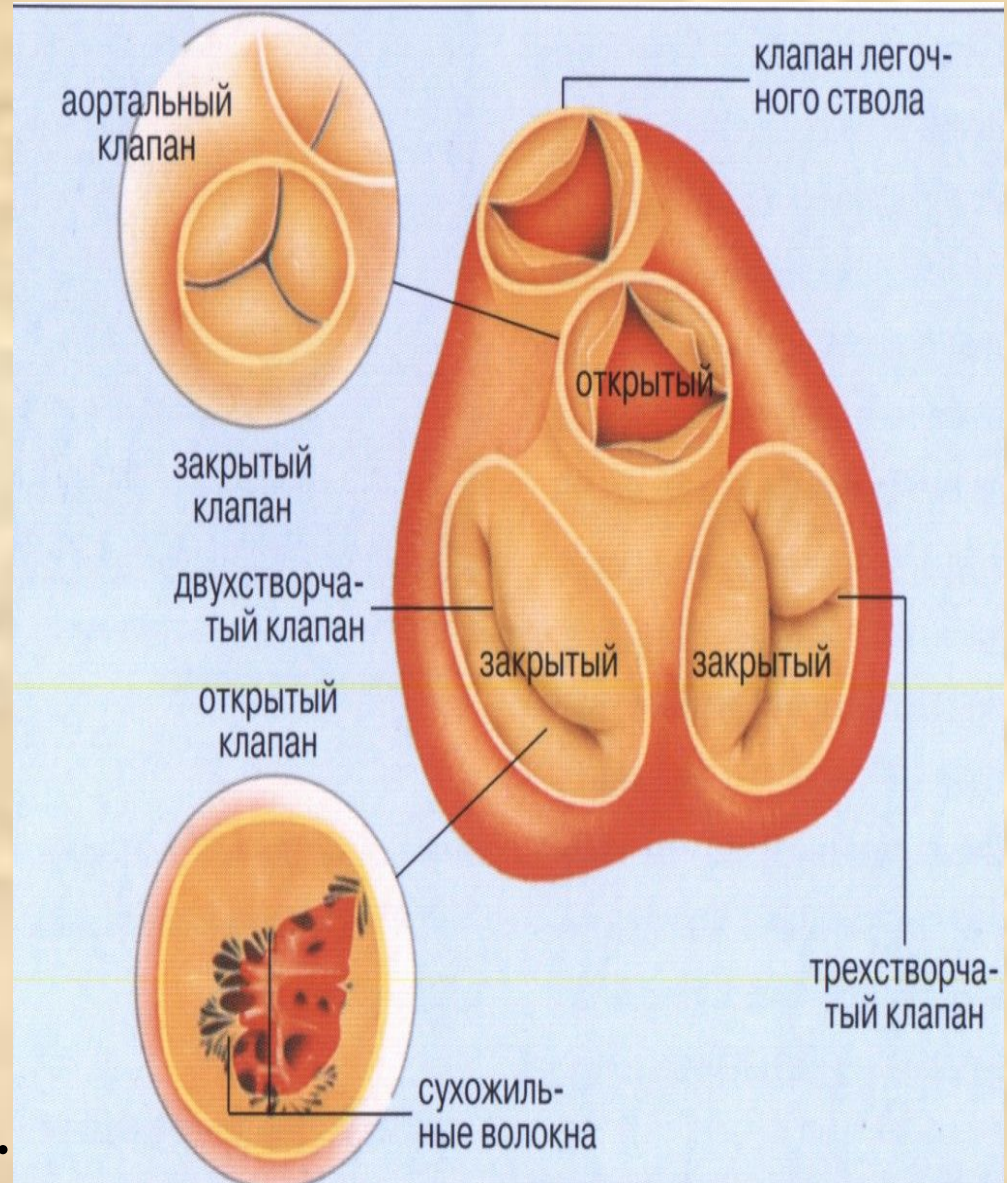


- **При подозрении на порок сердца врач должен:**

- 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

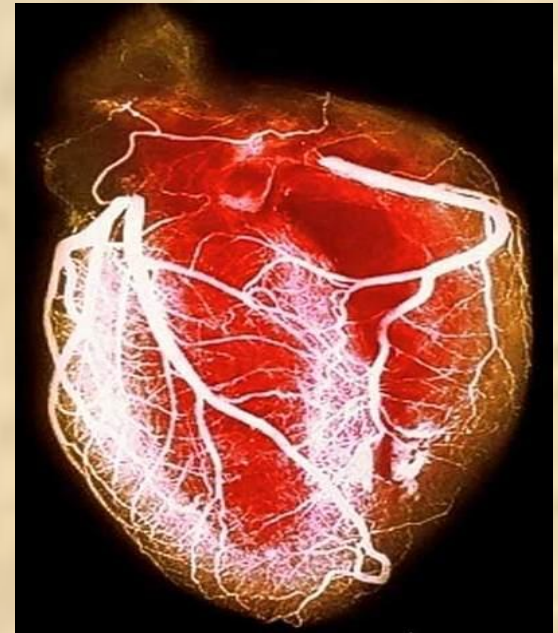
Различают **изолированные** и **сочетанные** пороки одного клапана (недостаточность + стеноз) и **комбинированные** пороки – двух-трех клапанов

- **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**

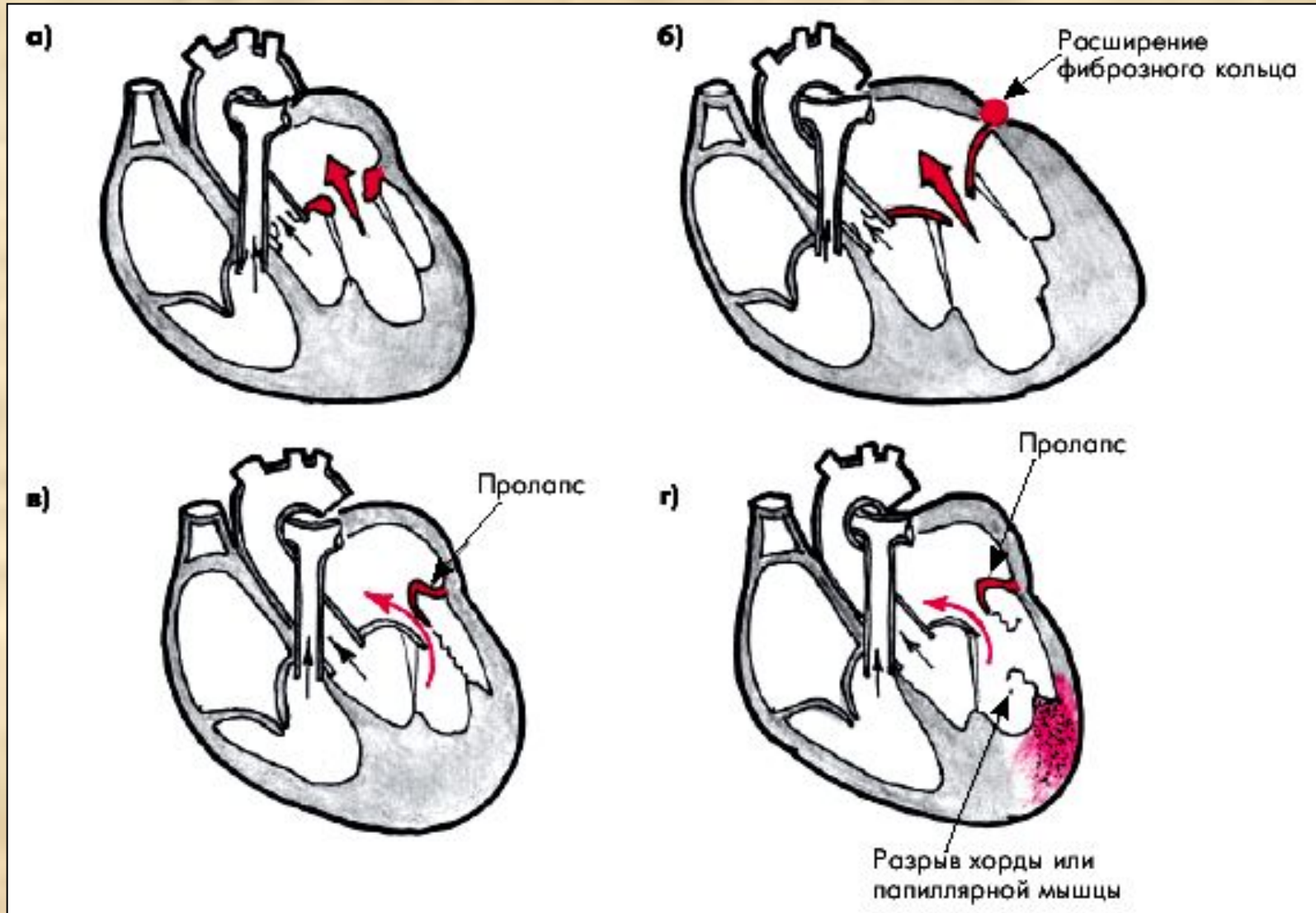
ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ(ОТНОСИТЕЛЬНАЯ) МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

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

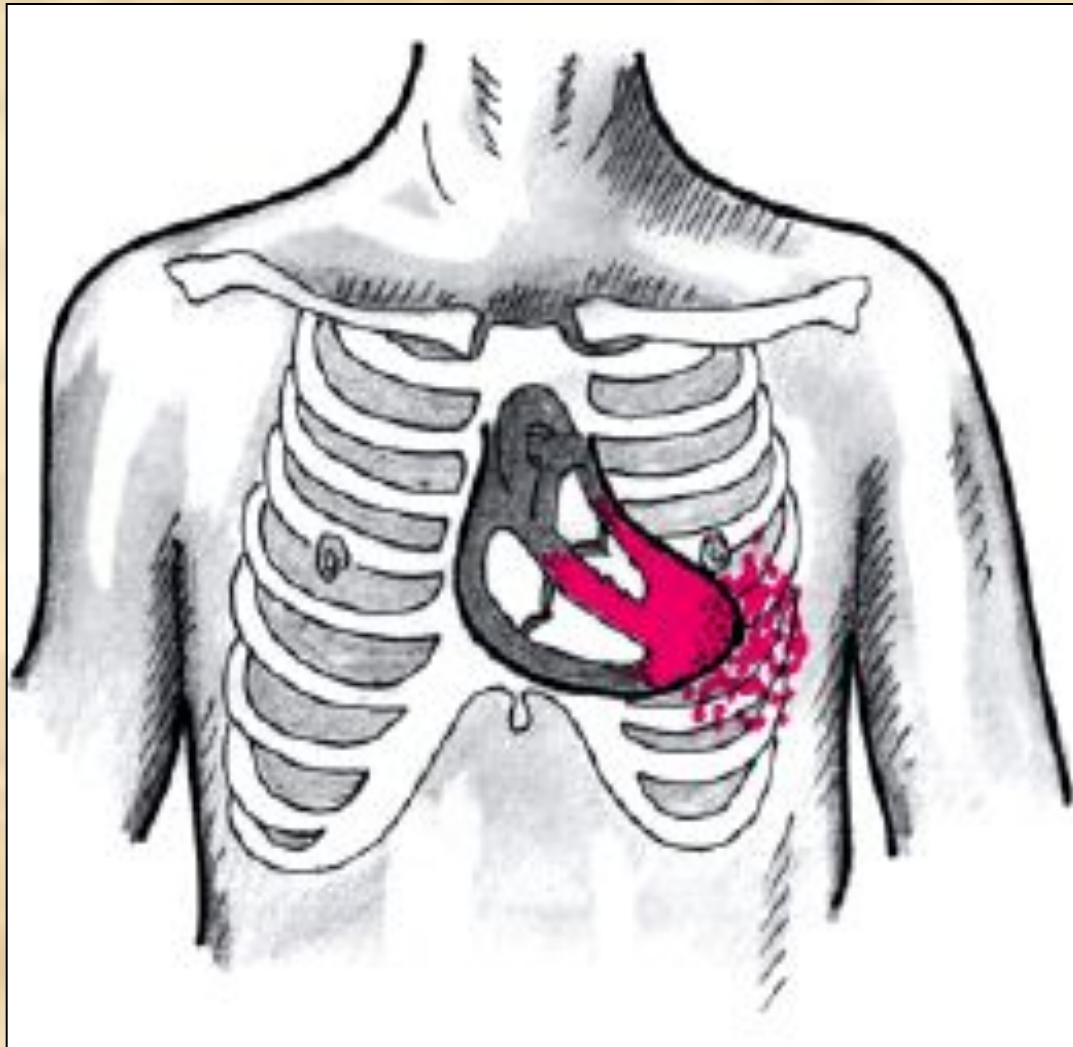
2. Пальпация сердца:

верхушечный толчок усиленный, разлитой, смещен влево

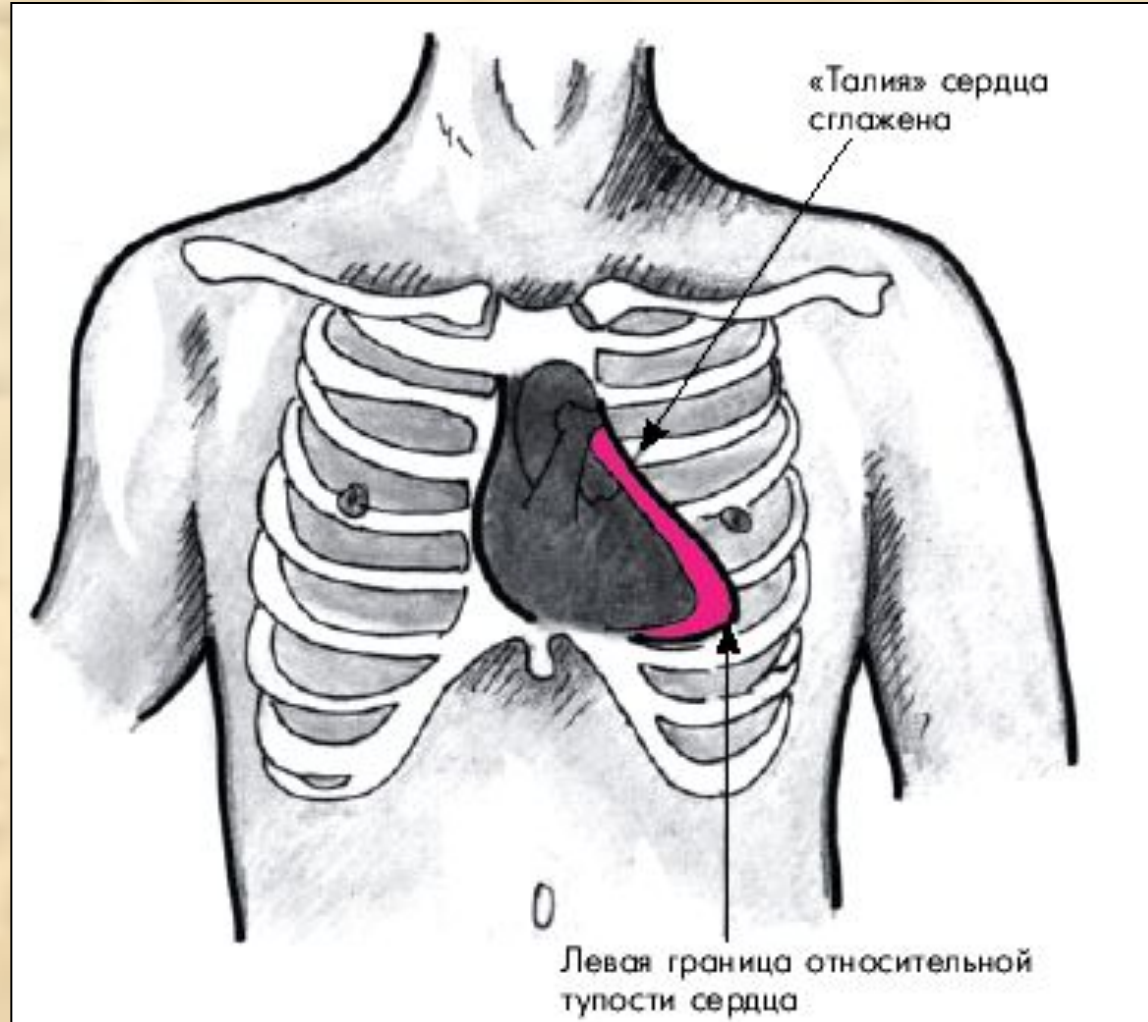
3. Перкуссия сердца: смещение границы тупости сердца влево и вверх (за счет дилатации ЛЖ и ЛП), сглаживание талии сердца.

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

УСИЛЕННЫЙ И СМЕЩЕННЫЙ ВЛЕВО ВЕРХУШЕЧНЫЙ ТОЛЧОК



МИТРАЛЬНАЯ КОНФИГУРАЦИЯ СЕРДЦА ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



4. Аускультация сердца:

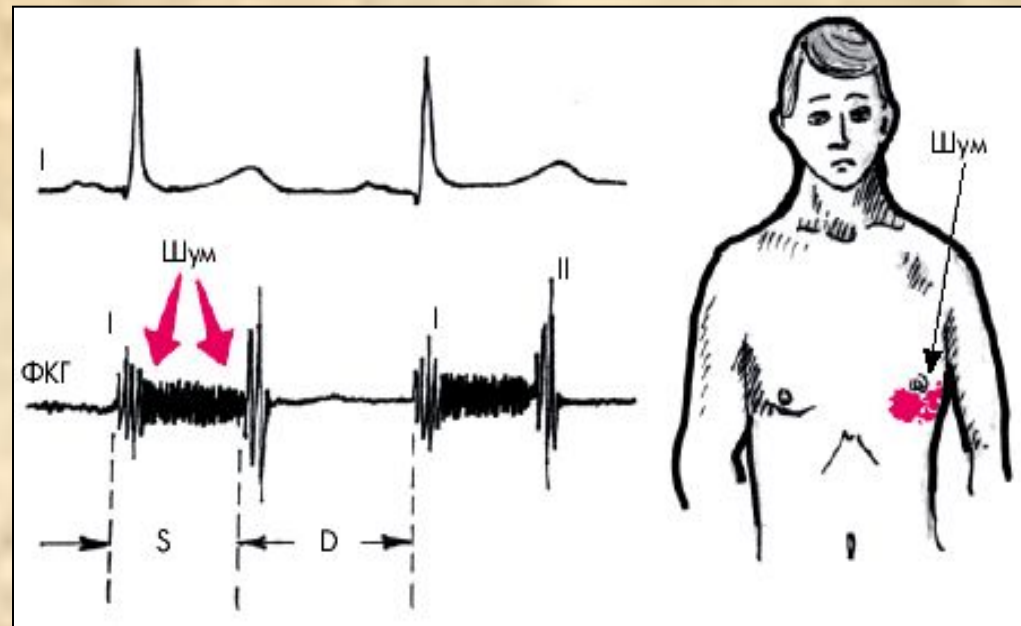
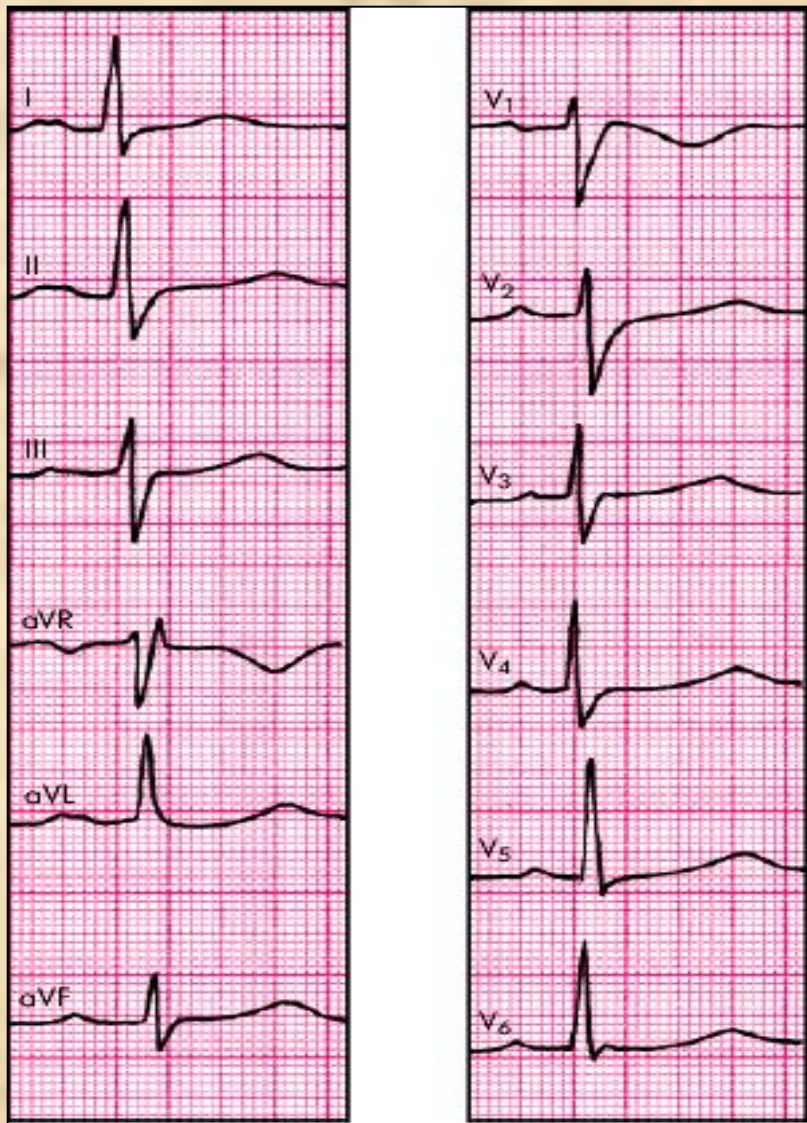
- 1 тон ослаблен или отсутствует
- грубый систолический шум на верхушке сердца, проводящийся в подмышечную область ("што-ты"), иногда шум имеет музыкальный характер (шум не зависит от положения тела и фаз дыхания)
- акцент II тона над легочной артерией
- патологический III тон из-за колебания стенок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

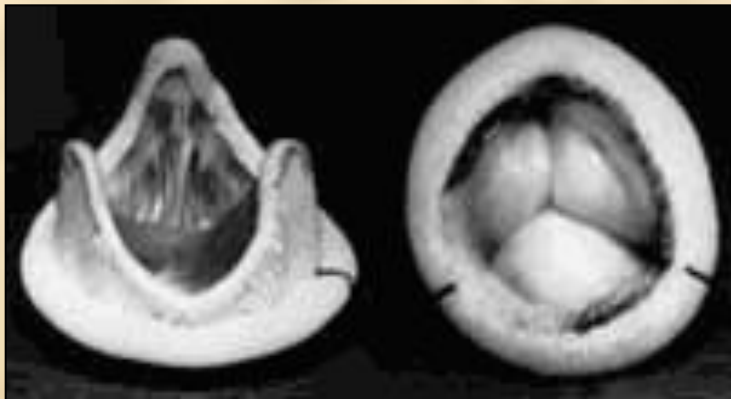
ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

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

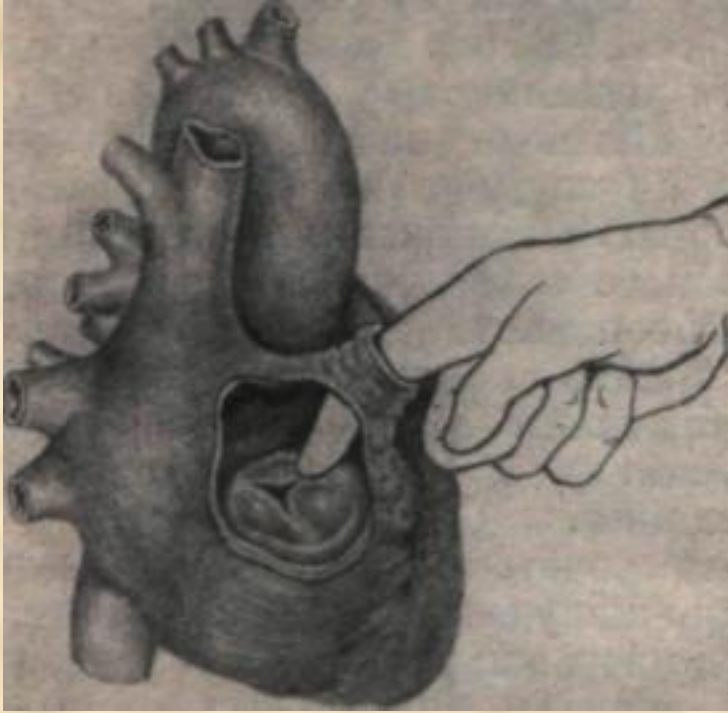
КЛАПАННЫЕ ПРОТЕЗЫ

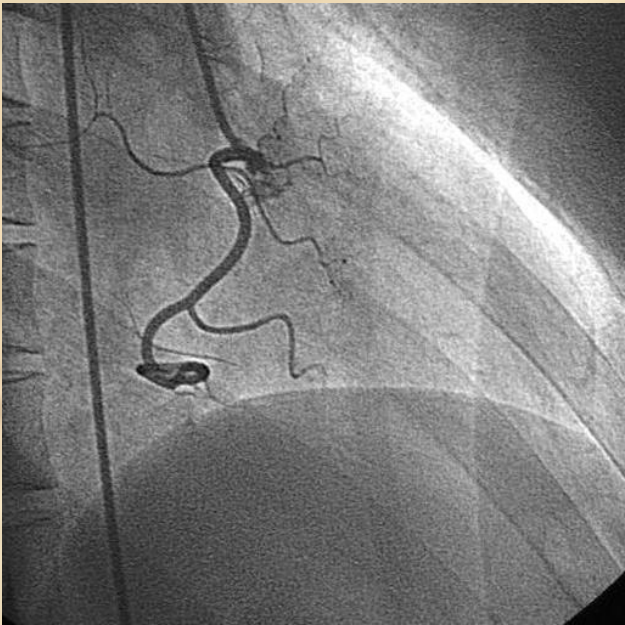
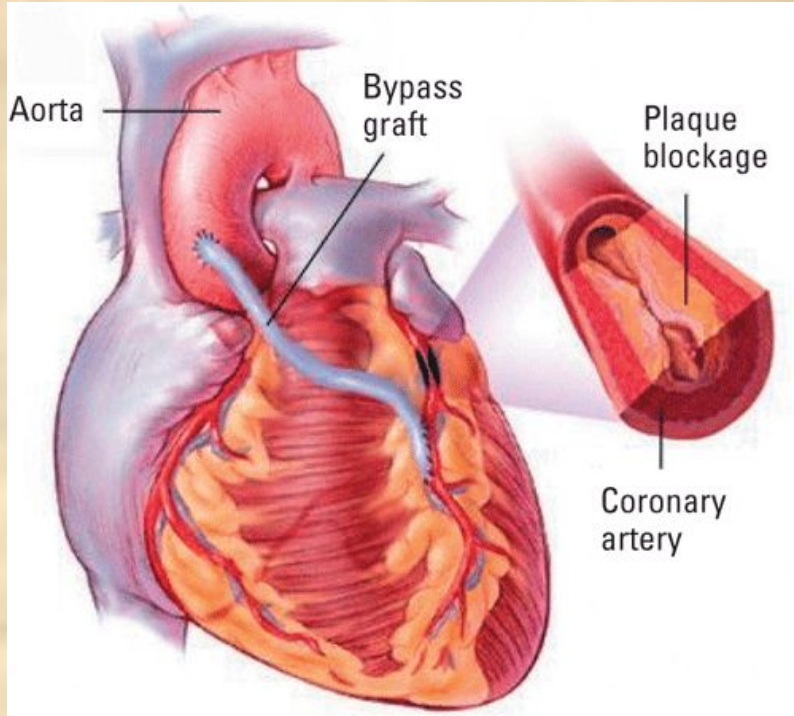


Механические шариковый и дисковые



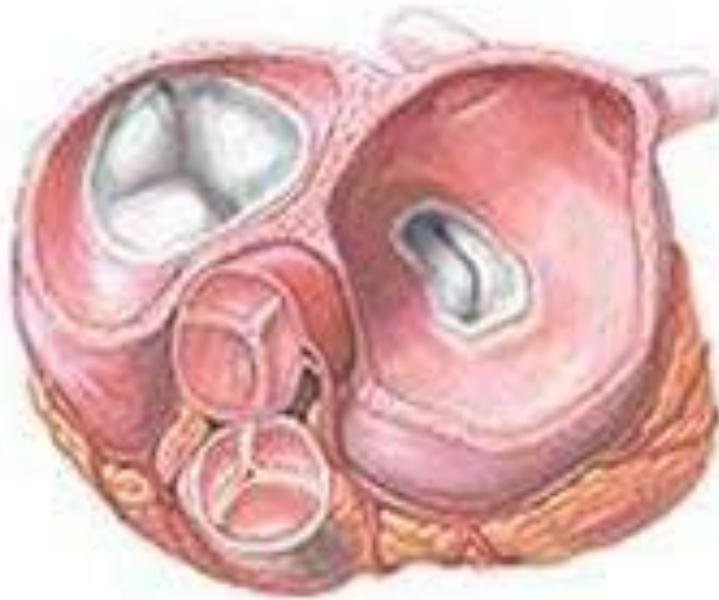
Биологические



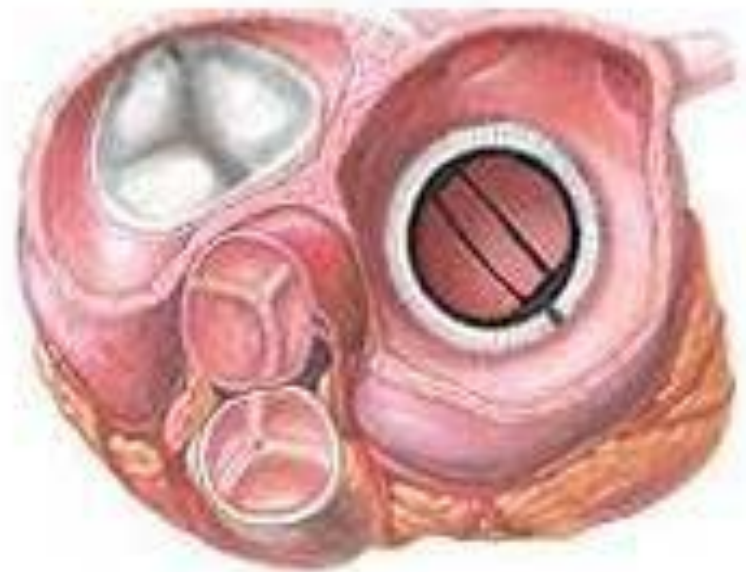


ПРОТЕЗИРОВАННЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН

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!).

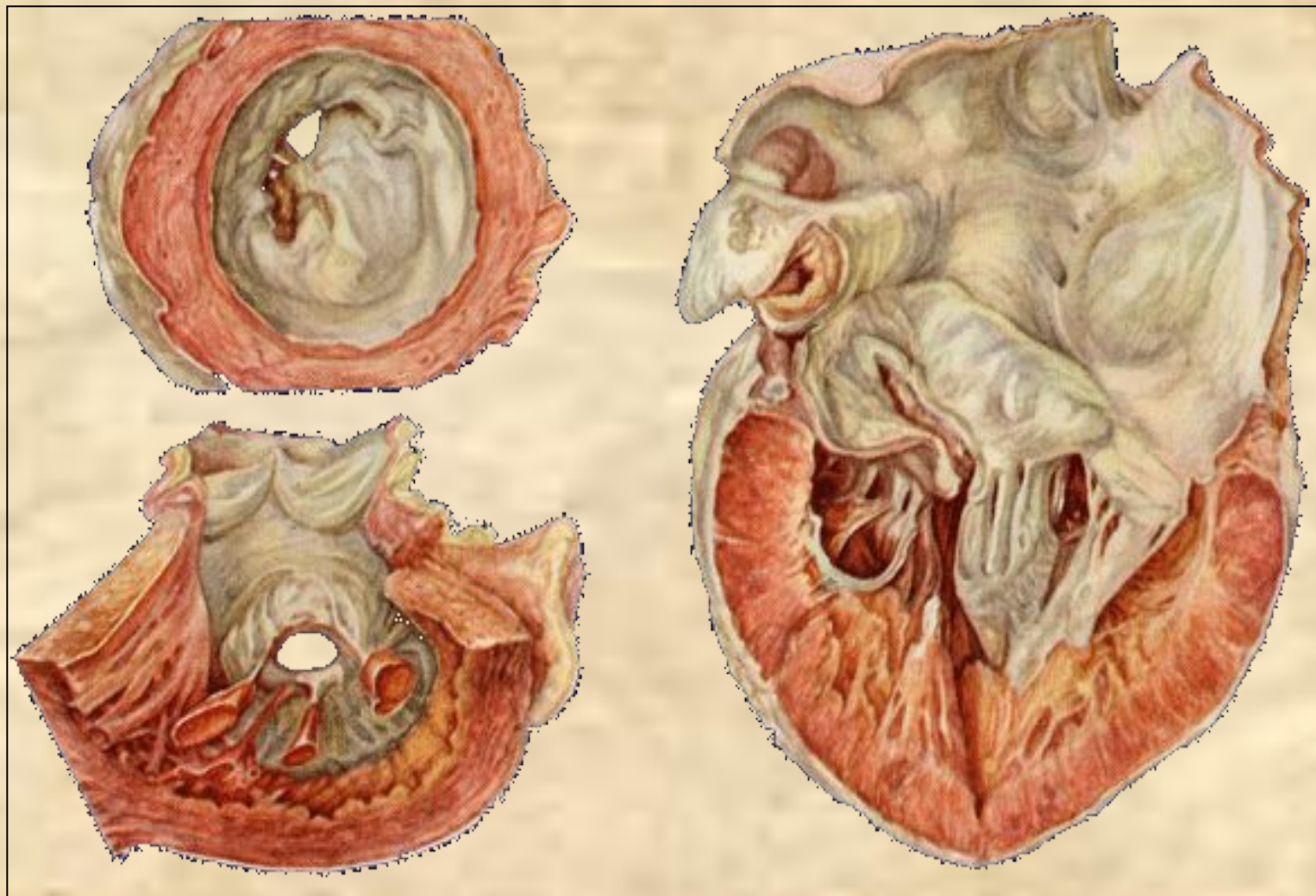
Створки клапана срастаются, напоминая "пуговичную петлю" или "рыбий рот"

Характерно:

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

ПАТАНАТОМИЯ

иллюстрация

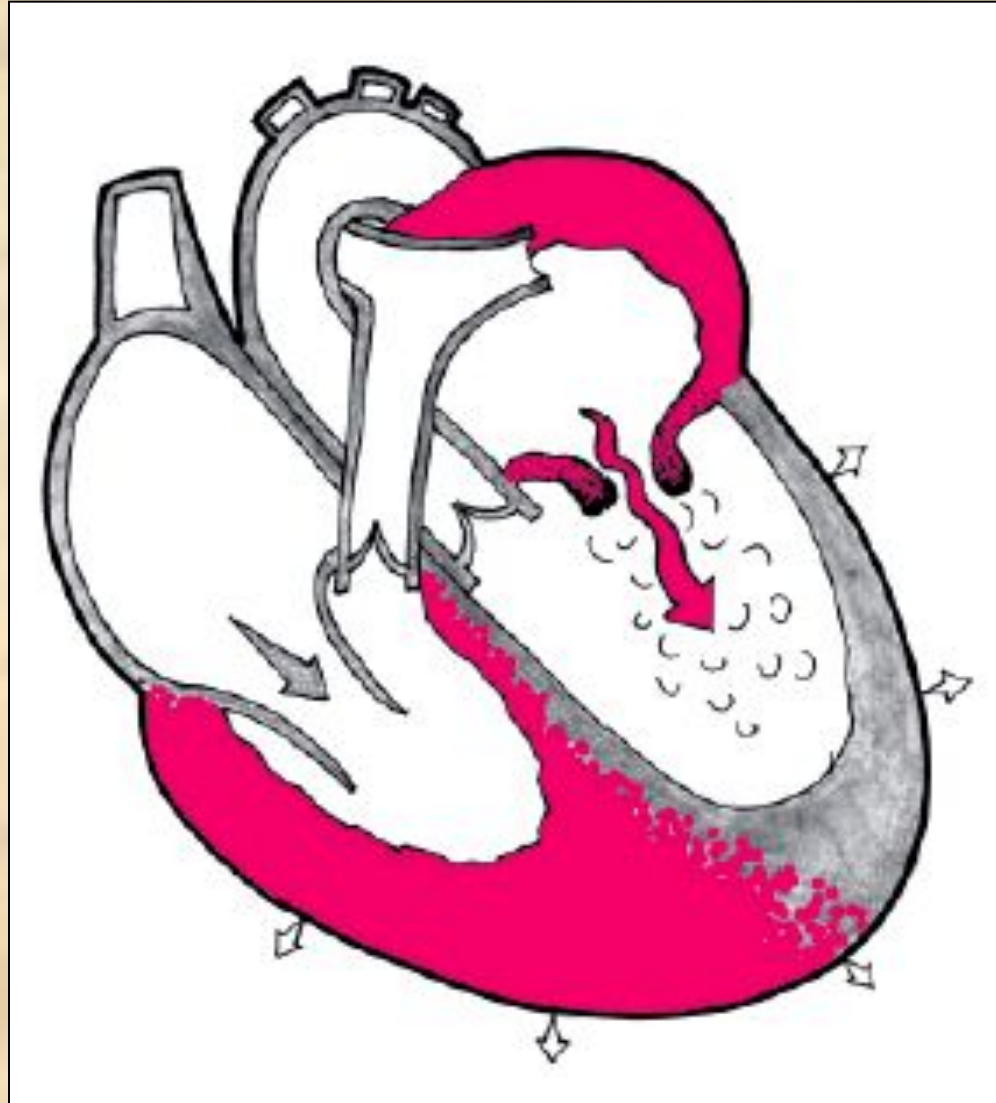


Деформация створок и стеноз митрального отверстия

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:

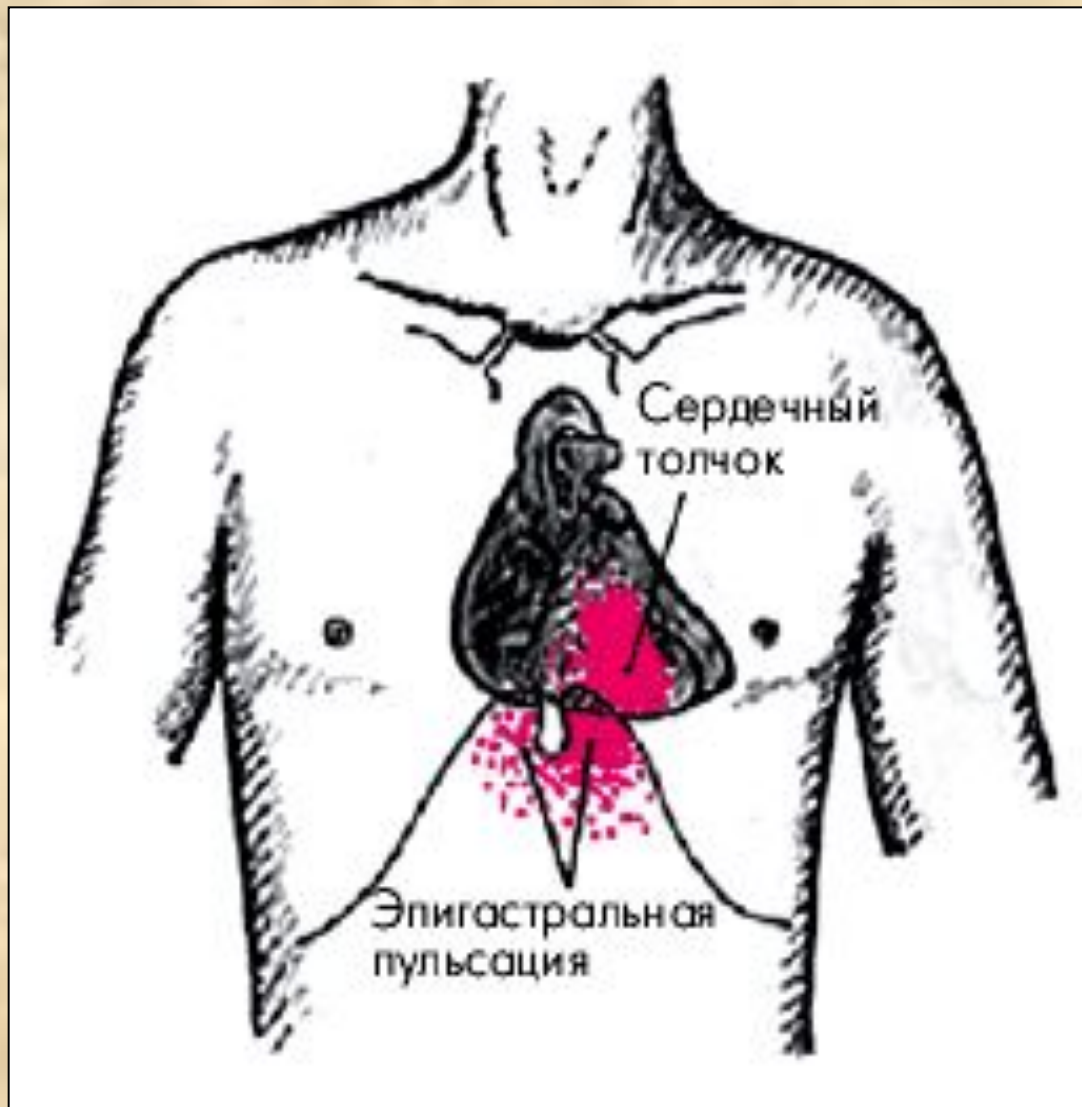
- **Высокий диастолический градиент давления** между левым предсердием и желудочком.
- Наличие **двух барьеров** на пути кровотока органичивает наполнение левого желудочка и обуславливает появление **фиксированного УО** и **МО**. **МО** снижается с 5 л до 2 л и <
- Растяжение левого предсердия способствует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

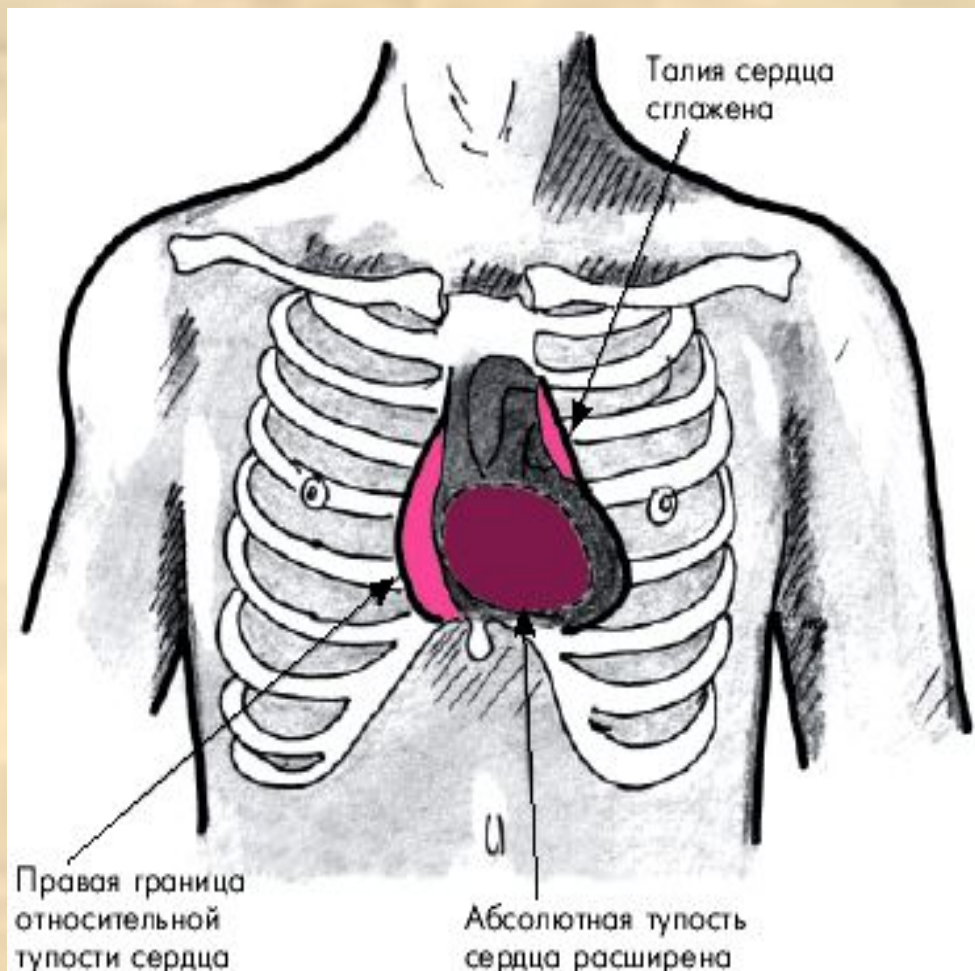
ЭПИГАСТРАЛЬНАЯ ПУЛЬСАЦИЯ ПРИ ГИПЕРТРОФИИ И ДИЛАТАЦИИ ПЖ



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

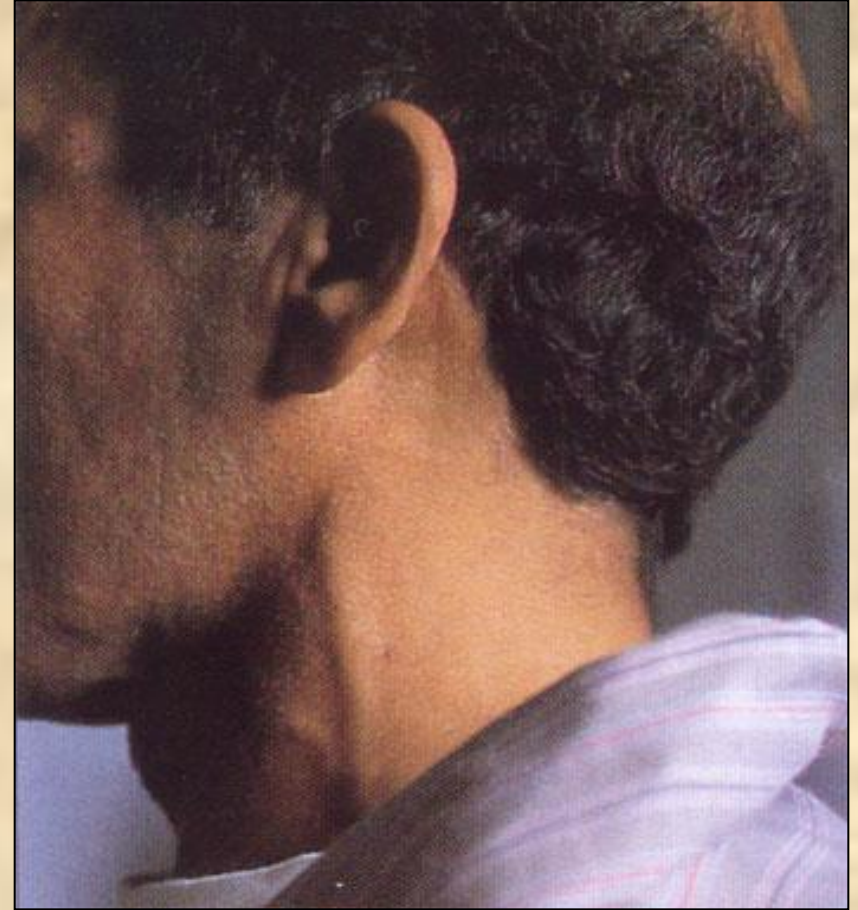
Аускультация:

- 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)

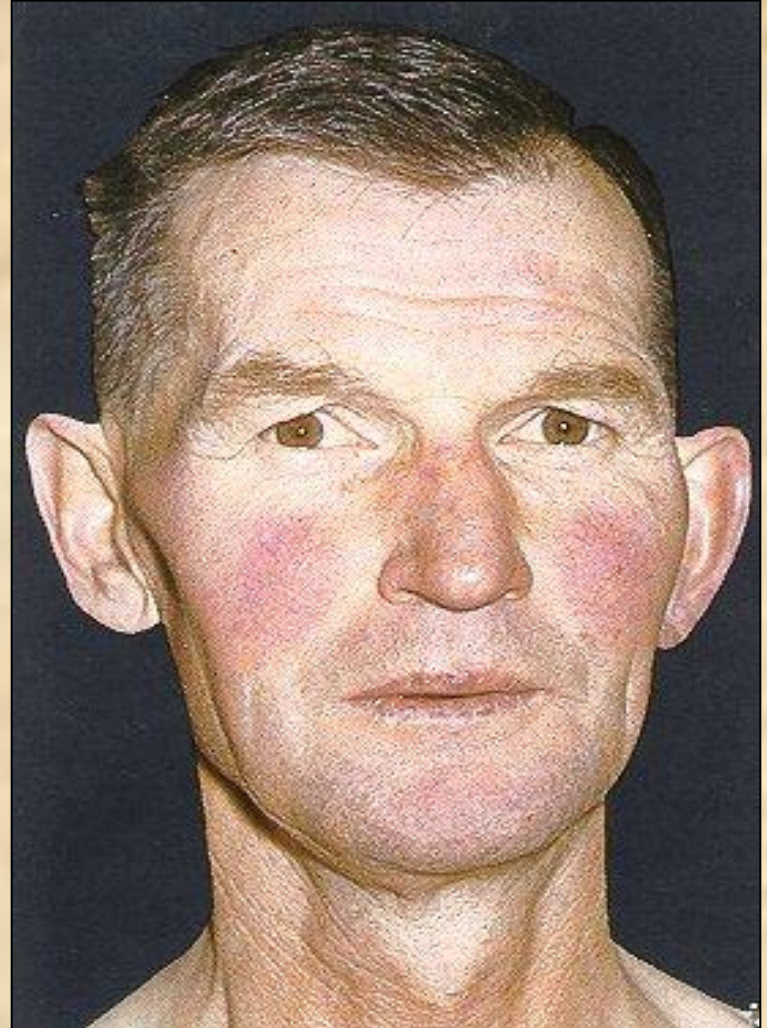


Facies mitralis



Набухшие шейные вены

КЛИНИКА (ИЛЛЮСТРАЦИЯ)



Facies mitralis

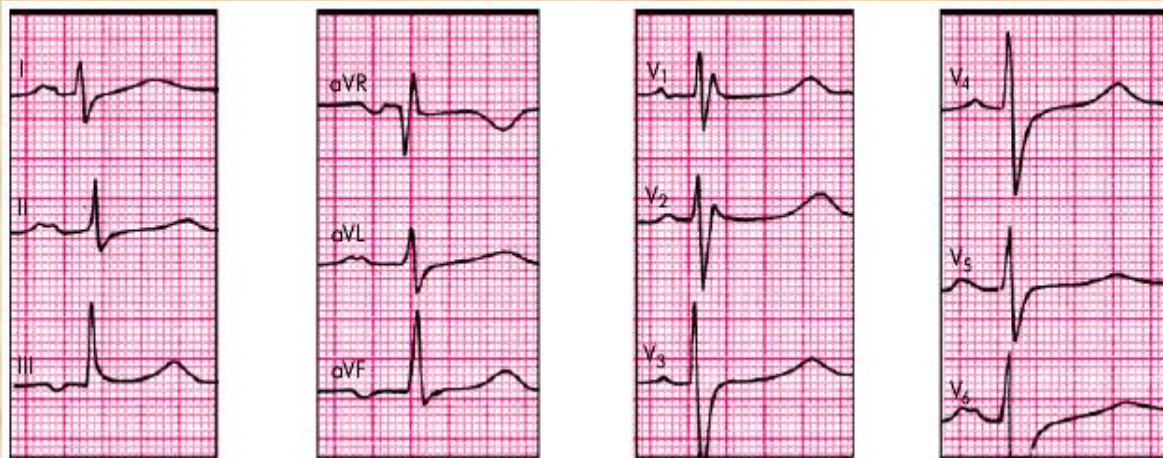
СВОЙСТВА ПУЛЬСА

- **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 $< ЧСС$

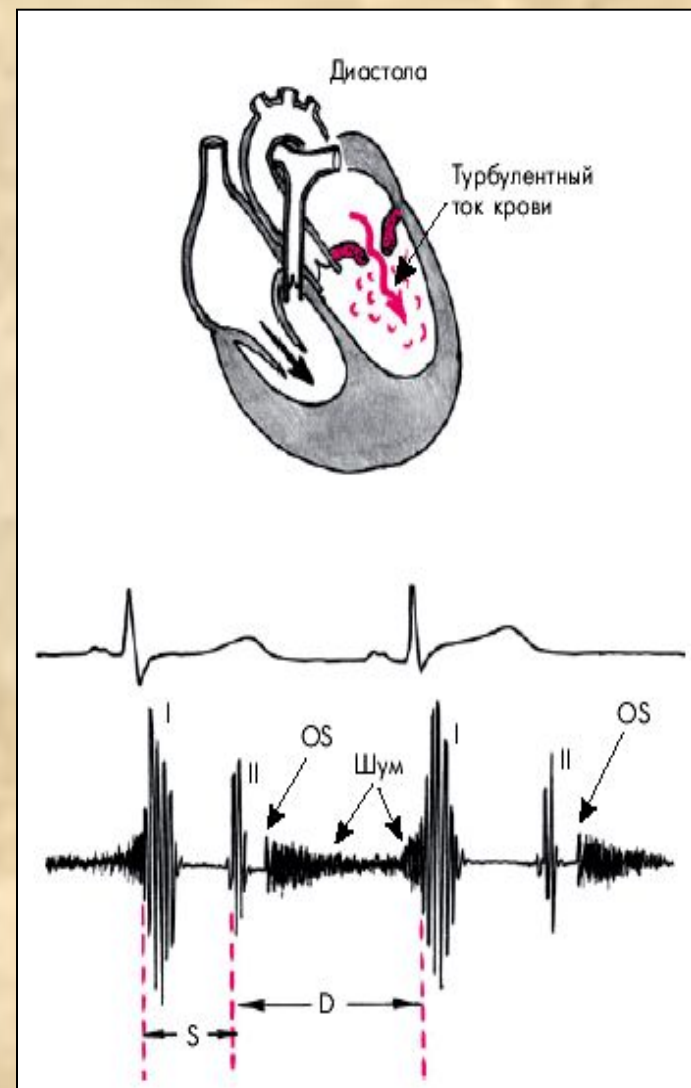
ДИАГНОСТИКА

- 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

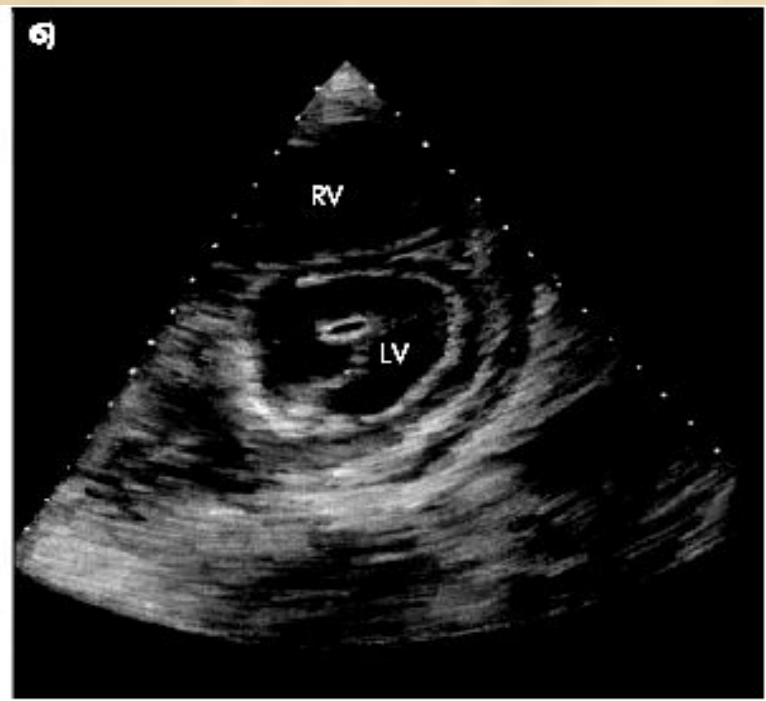
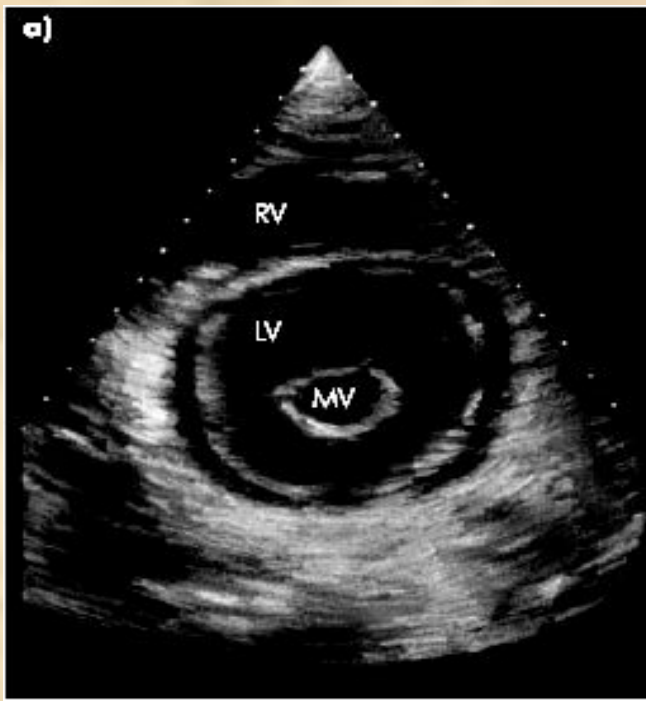


ЭКГ – гипертрофия ЛП и ПЖ
ФКГ – увеличение амплитуды I тона, диастолический шум с пресистолическим усилением

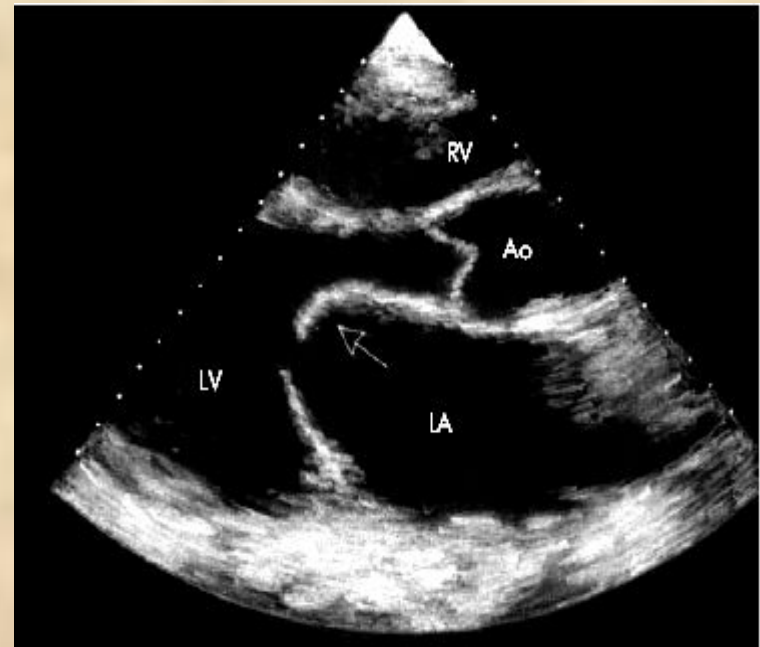


3. Эхо КГ и доплер Эхо КГ –

- 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



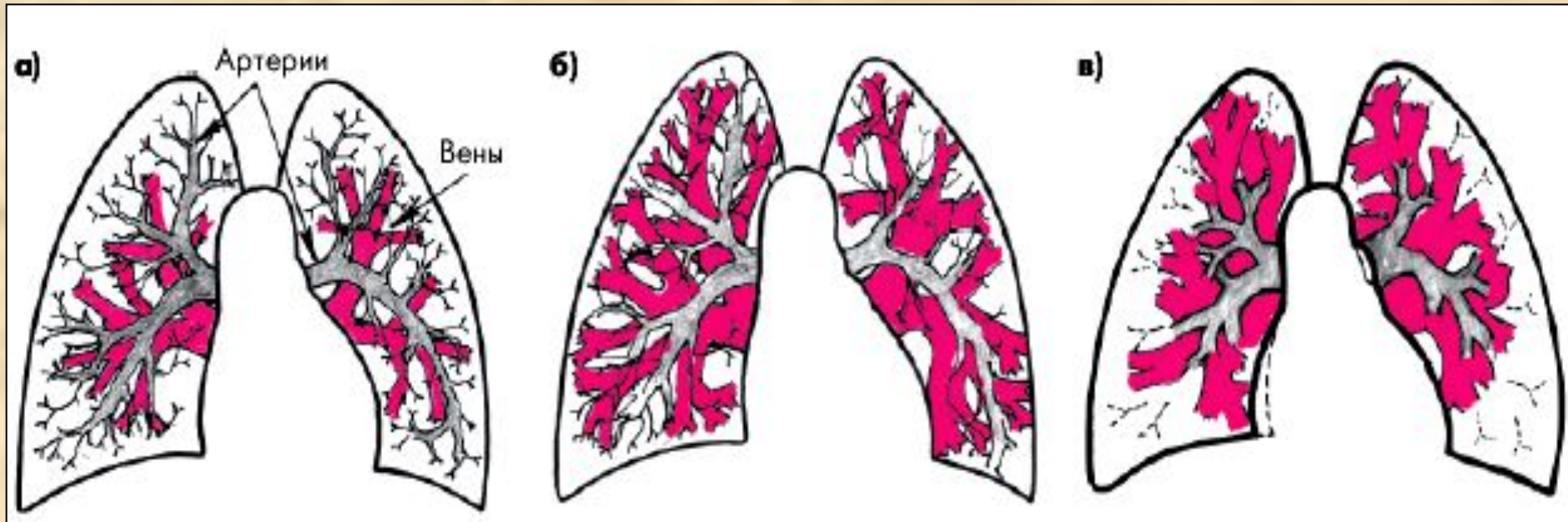
Эхо КГ при митральном стенозе – уменьшение площади митрального отверстия, “парусение” передней створки



ДИАГНОСТИКА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

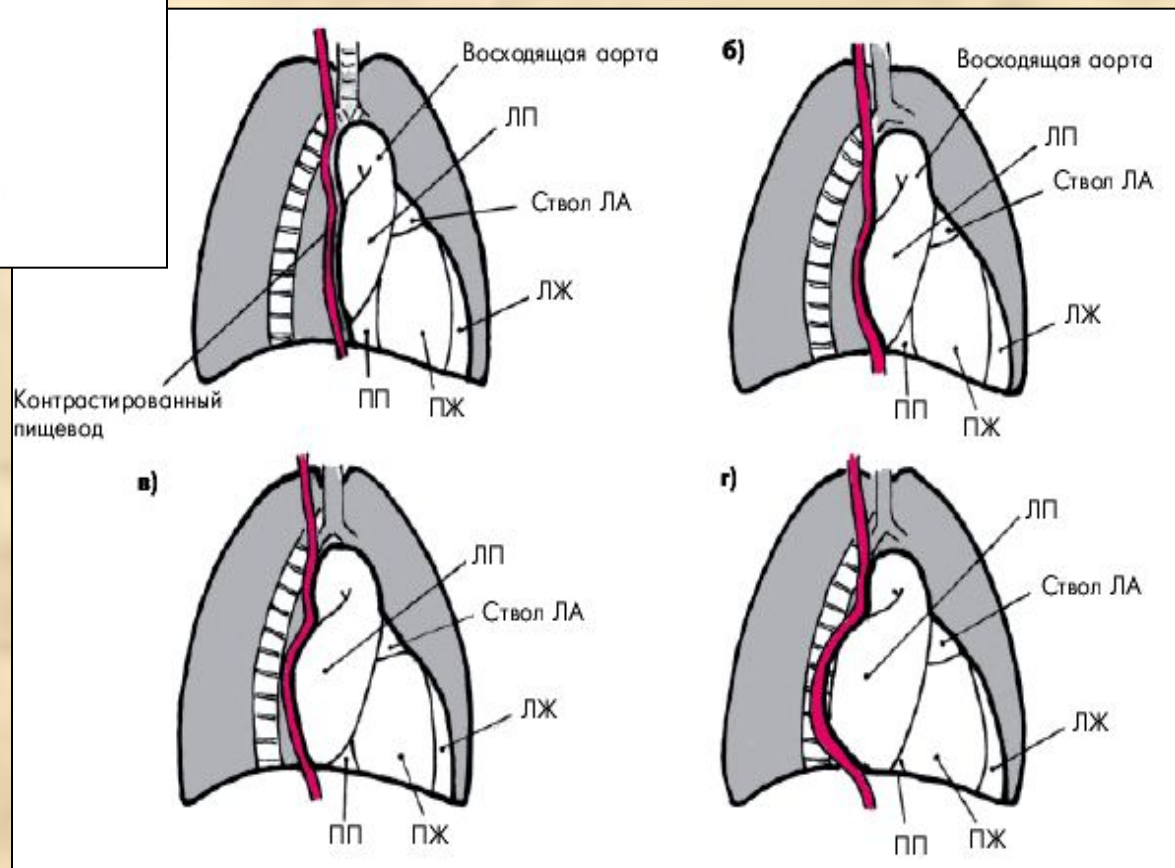
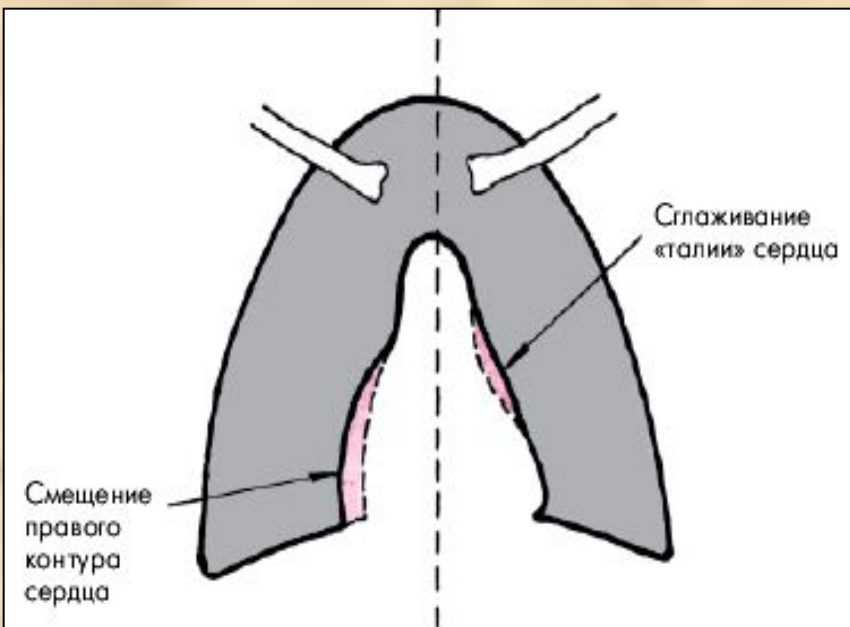
- 4. R-графия** – увеличение ЛП и ПЖ, расширение корней легких, выбухание ствола легочной артерии, венозный застой, обеднение сосудистого рисунка на периферии за счет сужения мелких артерий, отклонение контрастированного пищевода в правой косой проекции по дуге малого радиуса (3-6 см),
- 5. Зондирование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

ВЕНОЗНОЕ ПОЛНОКРОВИЕ И ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



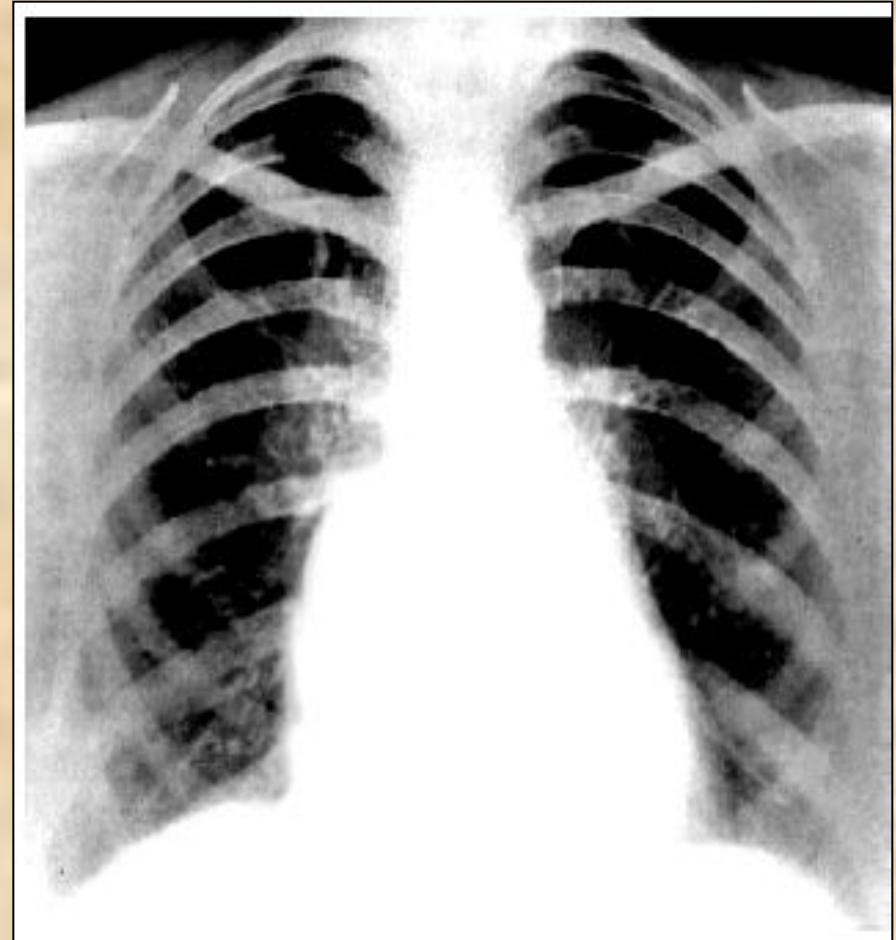
R-КАРТИНА ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ

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 тромбозы даже при бессимптомном течении порока

МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ:

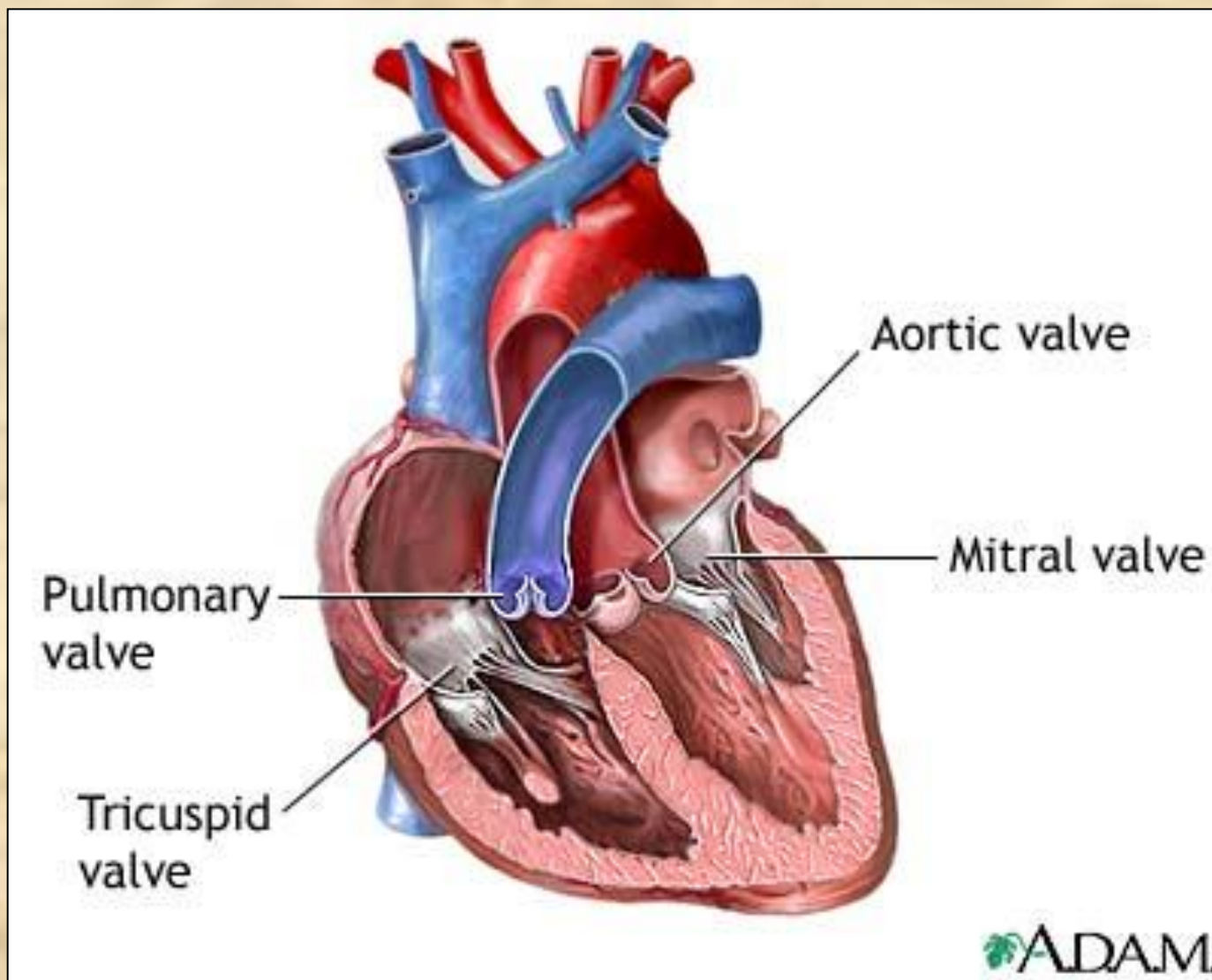
- 1. Катетерная баллонная вальвуластика** (у беременных, пожилых, молодых как менее травматическая процедура)
- 2. Комиссуротомия** (закрытая и в условиях ИК; наиболее эффективный метод, но возможны рестенозы)
- 3. Протезирование митрального клапана** (при сопутствующей митральной недостаточности)

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.

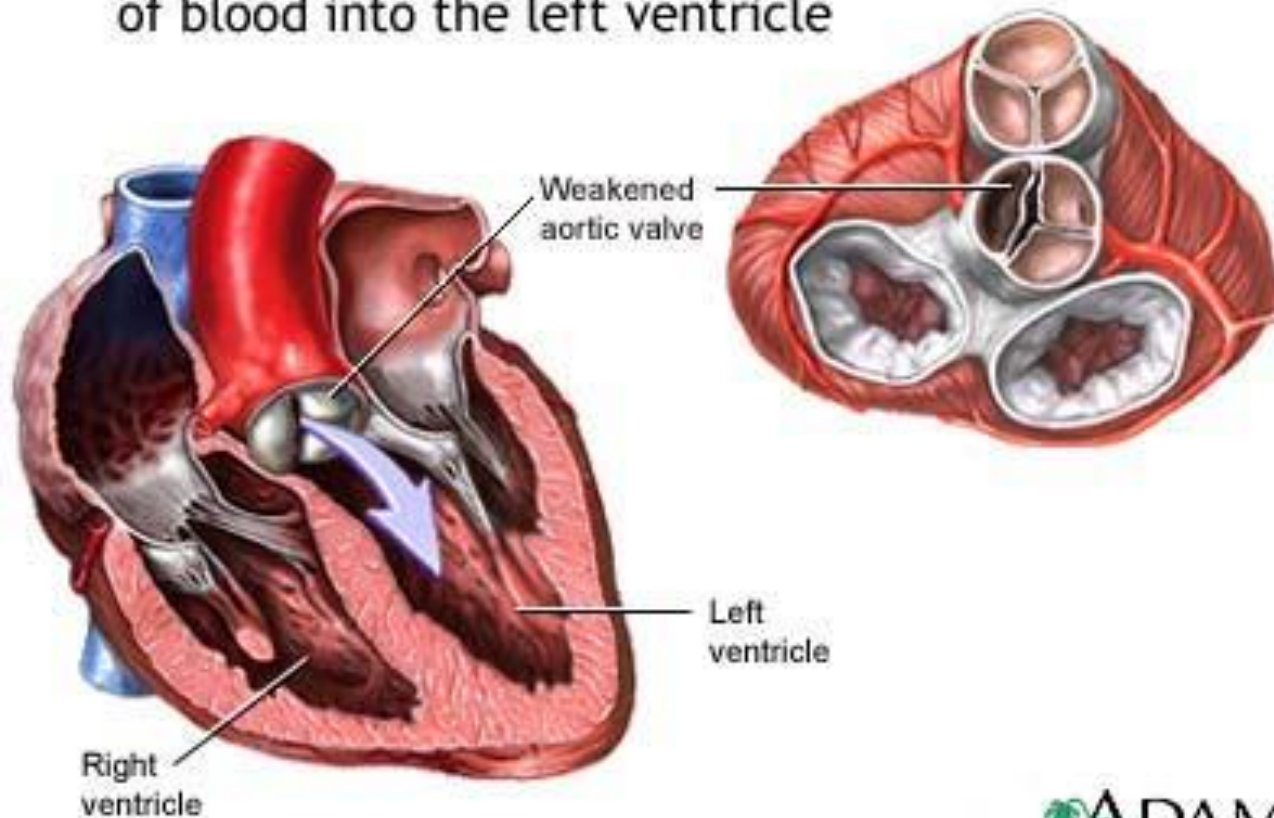
ЭТИОЛОГИЯ

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**

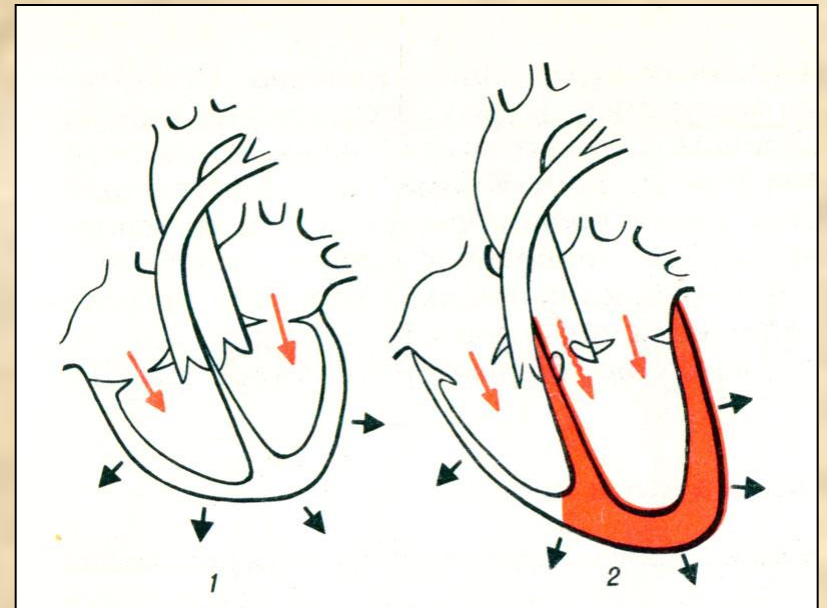
ПАТОАТОМИЯ

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

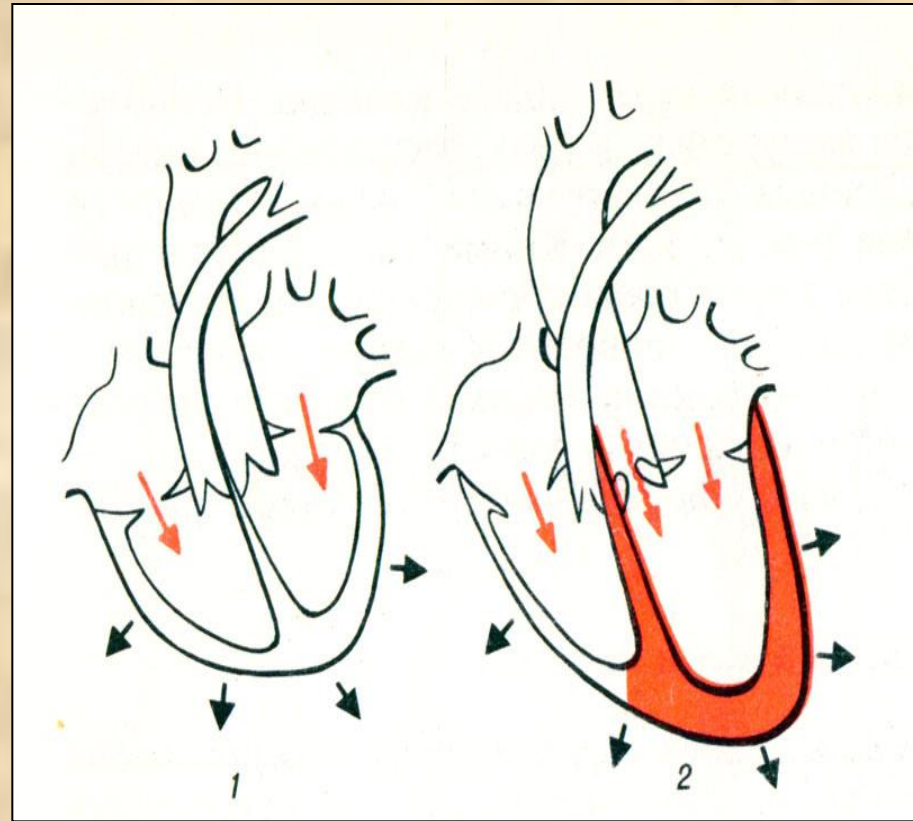


НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

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**



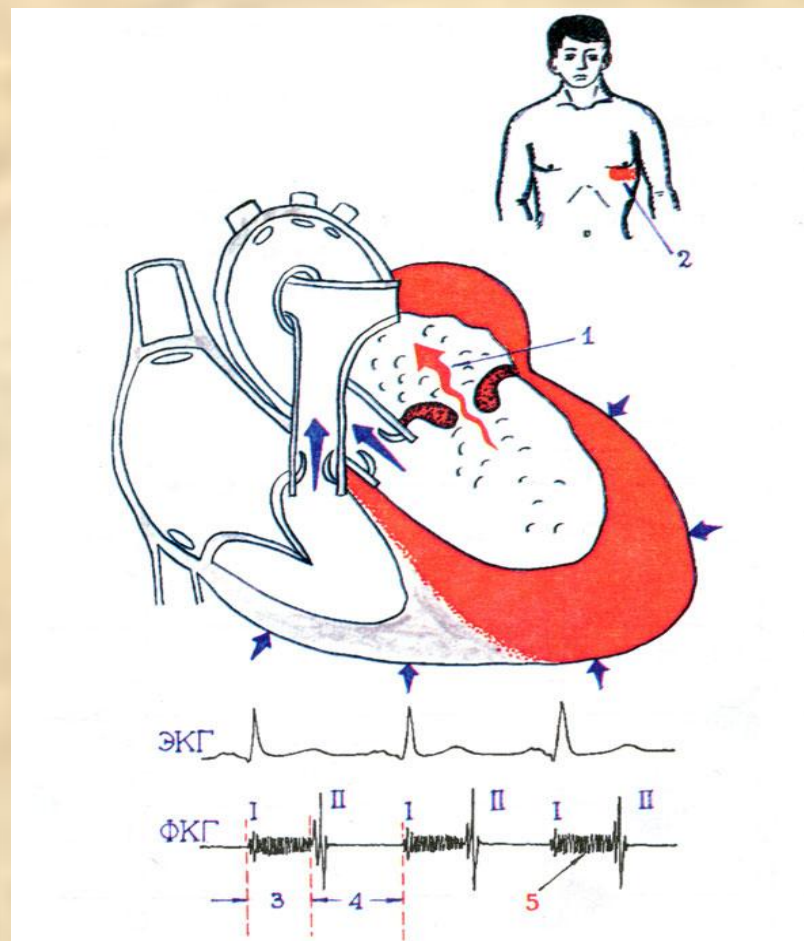
3. Во время систолы левый желудочек выбрасывает в аорту увеличенную массу крови, выполняя, по закону Старлинга, **усиленную работу.**

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

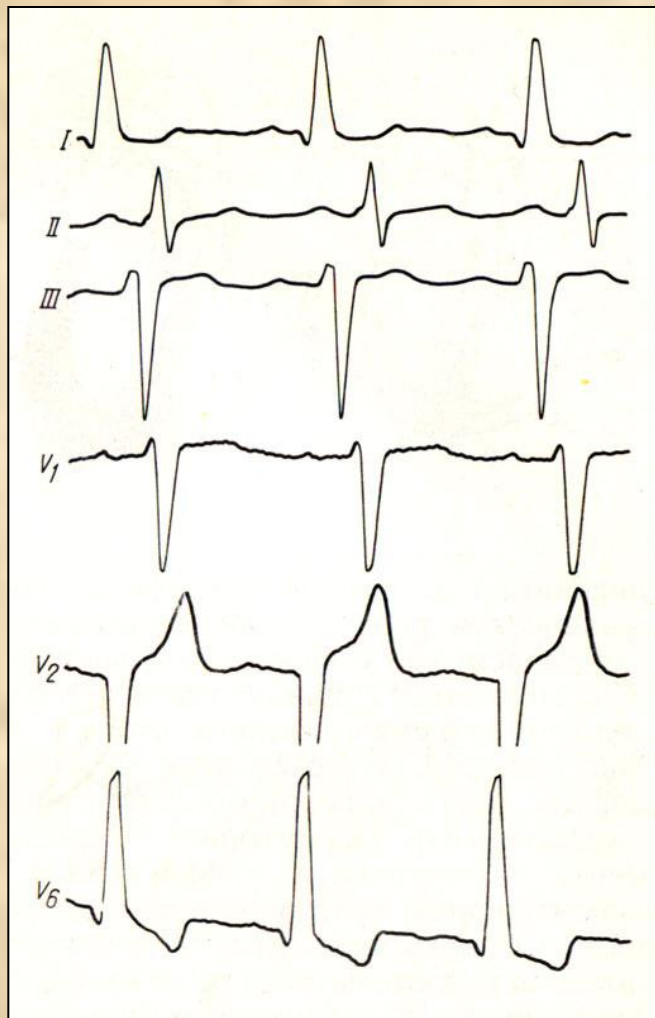
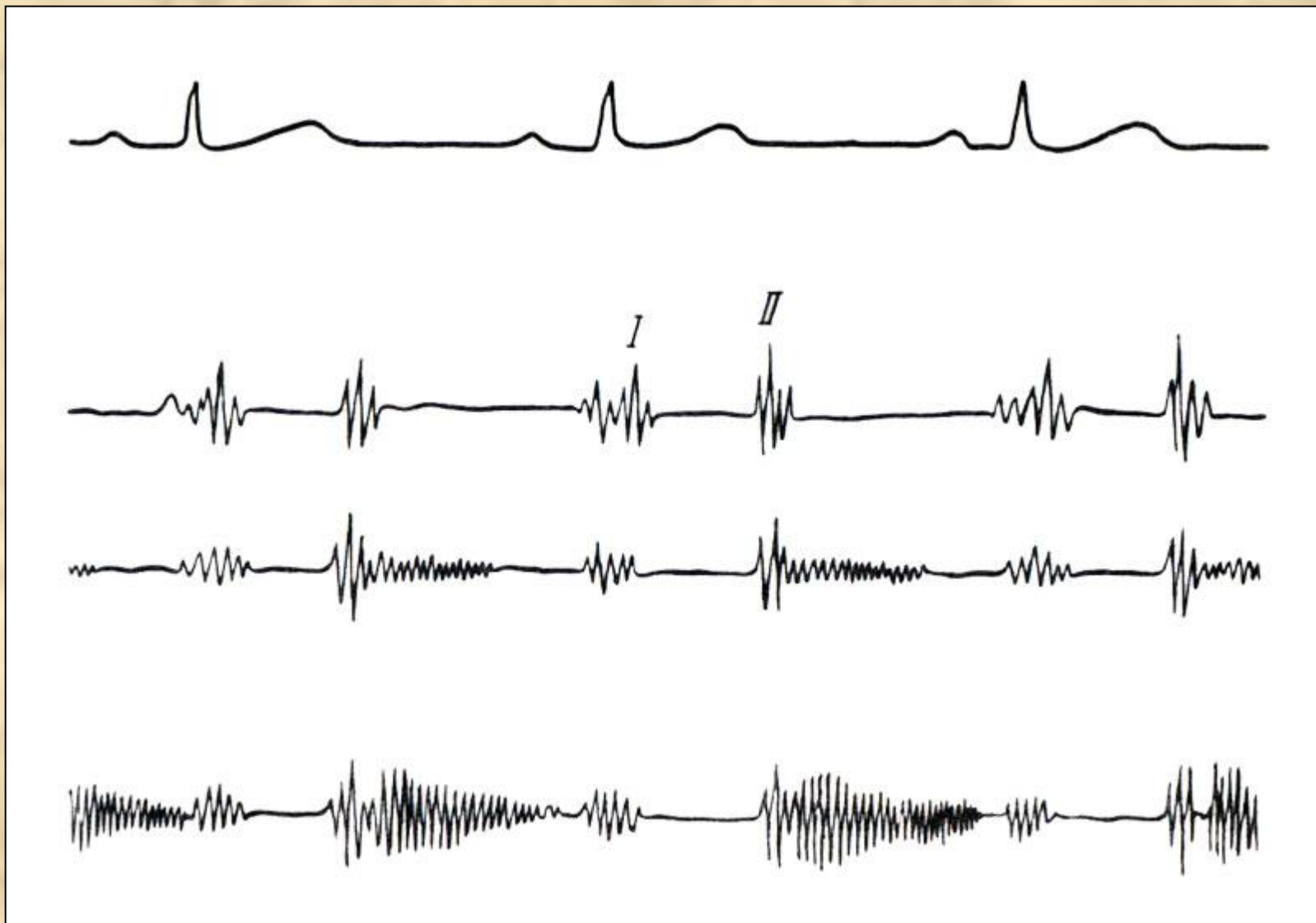


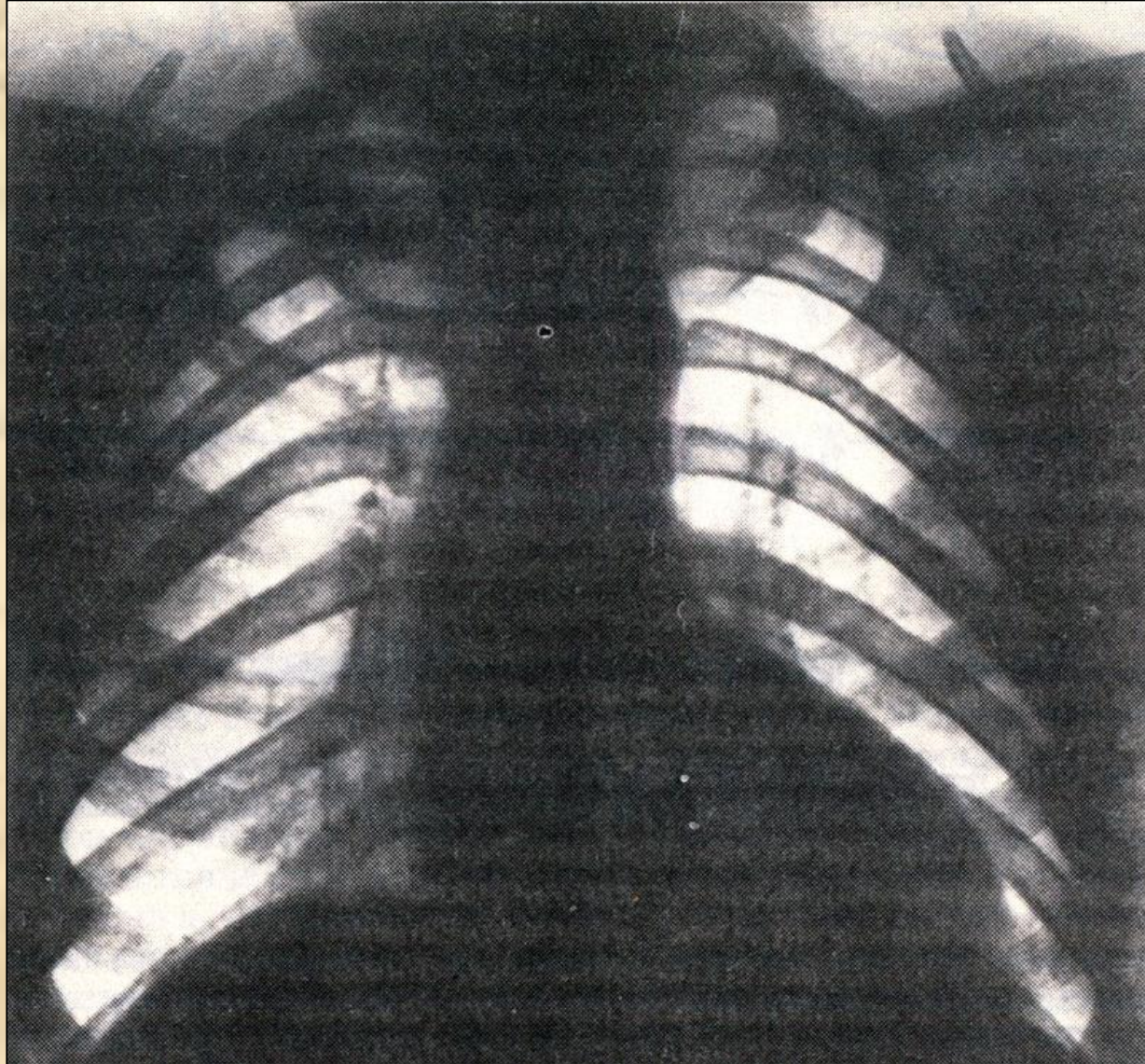
ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ФКГ при АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



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

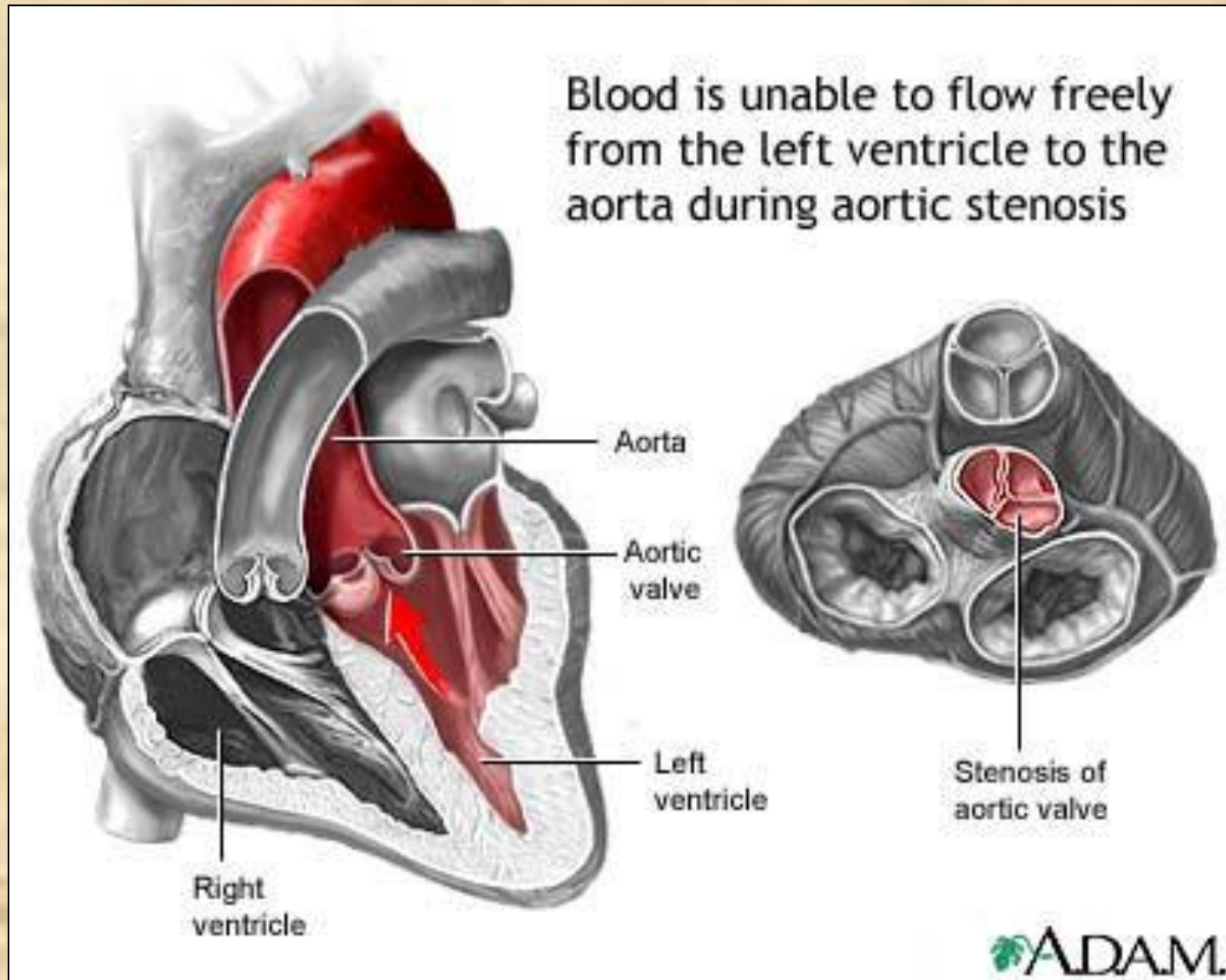
Площадь аортального отверстия составляет в норме 2,6-3,5 см² . При аортальном стенозе уменьшается до 0,75 см² и менее.

Левый желудочек резко гипертрофирован

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ПАТАНАТОМИЯ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

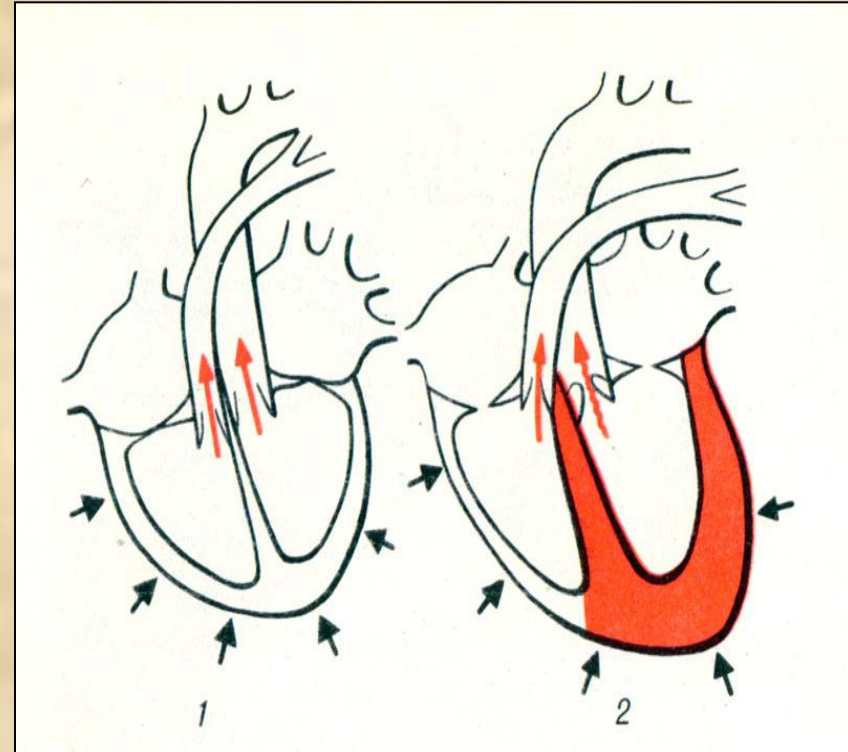


ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ПАТАНАТОМИЯ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

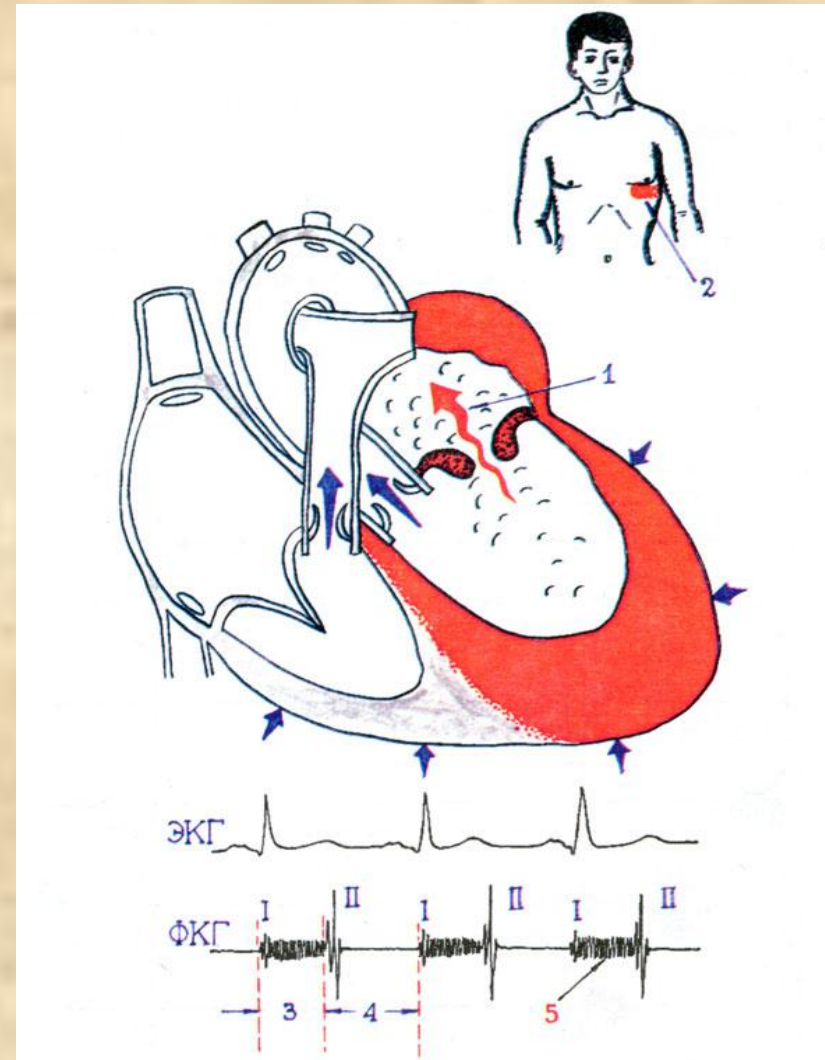


НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

- 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

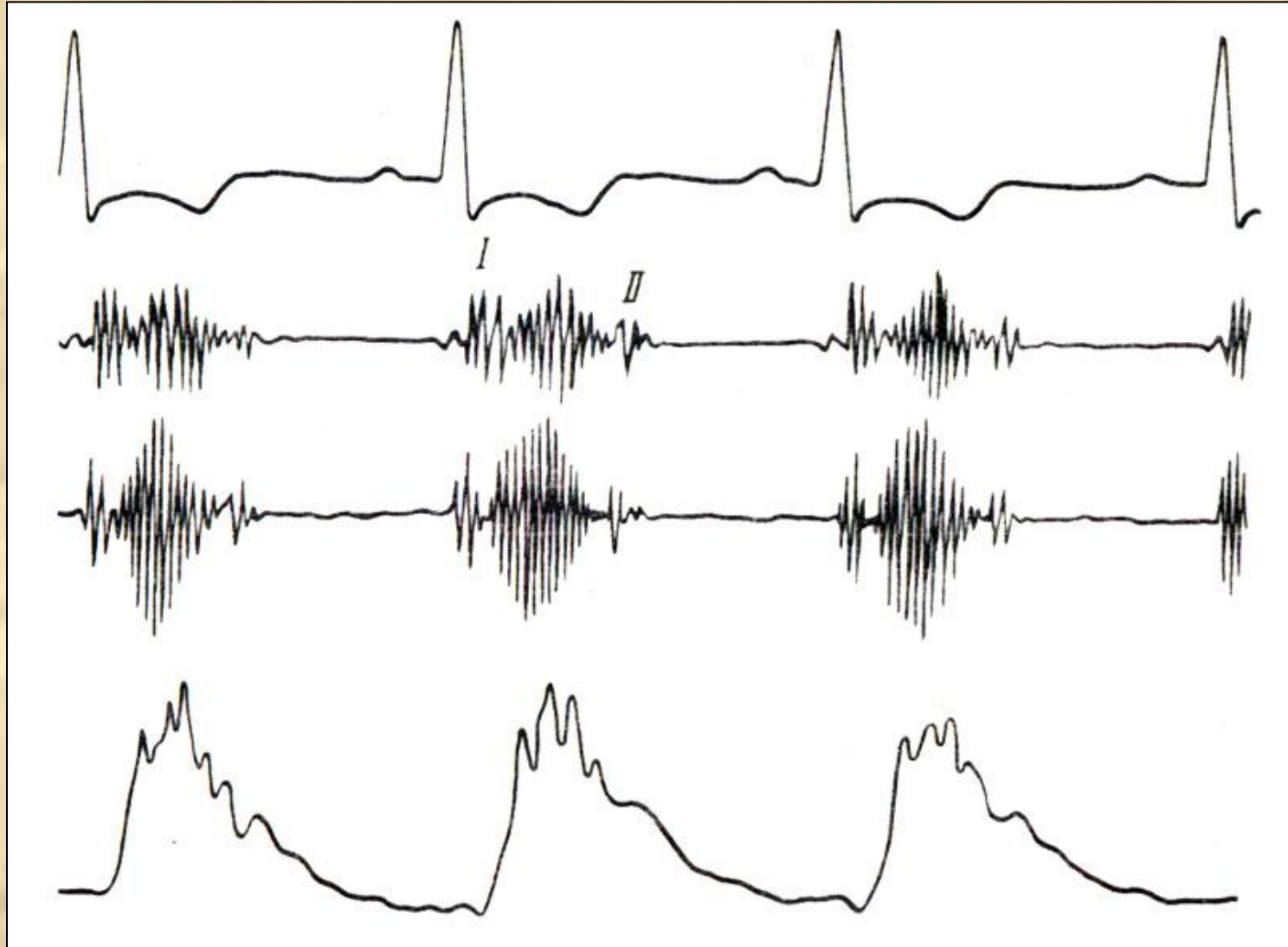
ДИАГНОСТИКА

- 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!

