

Приобретенные пороки сердца



Определение

- Приобретенные пороки сердца - это заболевания, в основе которых лежат морфологические и/или функциональные нарушения клапанного аппарата (створок клапанов, фиброзного кольца, хорд, папиллярных мышц), развившиеся в результате острых или хронических заболеваний и травм, нарушающие функцию клапанов и вызывающие изменения внутрисердечной гемодинамики.
- **Недостаточность клапанов** характеризуется неполным смыканием створок и возникает в результате их сморщивания, укорочения, перфорации или расширения фиброзного клапанного кольца, деформации или отрыва хорд и папиллярных мышц. В некоторых случаях недостаточность клапанов развивается в результате нарушения функции клапанного аппарата, в частности папиллярных мышц. **Стеноз клапанных отверстий** вызывается преимущественно сращением створок клапана.
- Более половины всех приобретенных пороков сердца приходится на поражения митрального клапана и около 10–20% — аортального клапана.

Пороки митрального клапана:

Недостаточность митрального клапана

Митральный стеноз

Митральный порок с преобладанием недостаточности

Митральный порок с преобладанием стеноза

Митральный порок без четкого преобладания недостаточности или стеноза

Пороки аортального клапана:

Недостаточность аортального клапана

Стеноз устья аорты

Аортальный порок с преобладанием недостаточности

Аортальный порок с преобладанием стеноза

Аортальный порок без четкого преобладания недостаточности стеноза

Пороки трикуспидального клапана:

Недостаточность трикуспидального клапана

Трикуспидальный стеноз

Трикуспидальный порок с преобладанием недостаточности

Трикуспидальный порок с преобладанием стеноза

Трикуспидальный порок без четкого преобладания недостаточности или стеноза

Порок клапана легочной артерии:

Недостаточность клапана легочной артерии

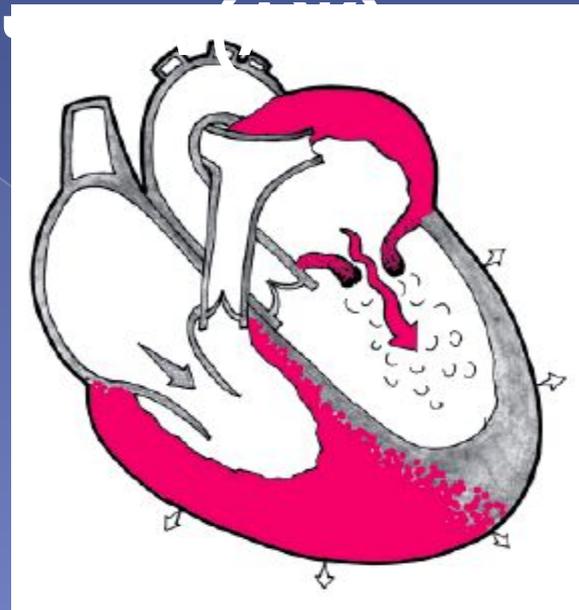
Стеноз устья легочной артерии

Пороки сердца

- **По локализации клапанного**
- **Поражения:**
 - • Пороки митрального клапана
 - • Пороки аортального клапана
 - • Пороки трехстворчатого клапана
 - • Пороки клапана легочной артерии
 - • Сложные пороки (наличие пороков сразу нескольких клапанов)
- **По характеру поражения клапана:**
 - • Стеноз (сужение отверстия клапана)
 - • Недостаточность (неполное смыкание створок клапана)
 - • Комбинированные (= сочетанные) (сочетание на одном клапане стеноза и недостаточности)

Стеноз левого атриовентрикулярного

- **отверстия.** Митральный стеноз - это сужение левого атриовентрикулярного отверстия, которое приводит к затруднению опорожнения левого предсердия (ЛП) и увеличению градиента диастолического давления между ЛП и левым желудком



ЭТИОЛОГИЯ

Наиболее частыми причинами митрального стеноза являются:

1. Ревматический эндокардит

Поражение митрального клапана при ревматическом [эндокардите](#) характеризуется:

- утолщением створок митрального клапана (воспалительный отек с последующим развитием фиброзной ткани);
- сращением комиссур;
- сращением и укорочением хорд клапана;
- развитием кальциноза створок, фиброзного кольца и подклапанных структур и другими признаками.

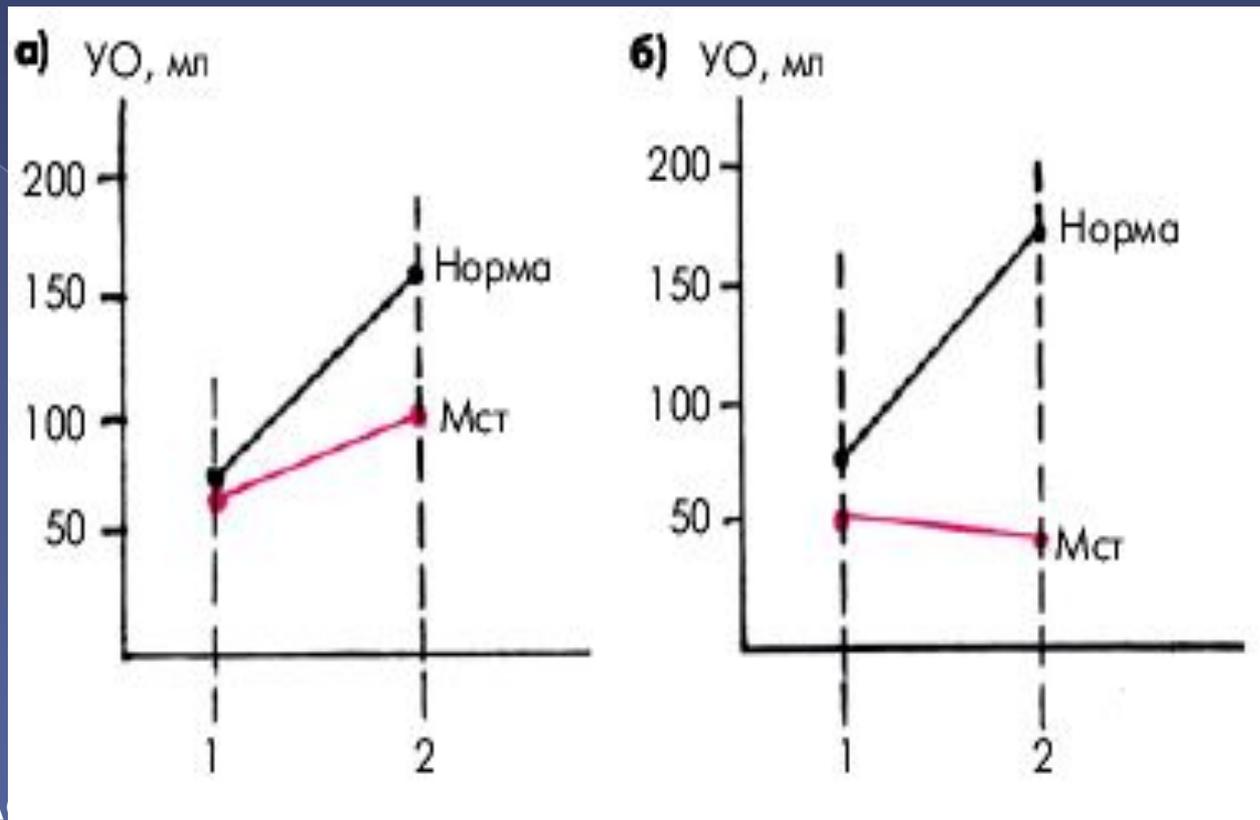
На ранних стадиях заболевания изменения митрального клапана ограничены лишь утолщением и сращением его створок и комиссур, которые обычно легко разделяются при **комиссуротомии**. Поздние стадии митрального стеноза характеризуются резким склерозированием, утолщением и кальцинозом створок, которые становятся малоподвижными, ригидными. В тяжелых случаях происходит деформация подклапанного пространства: хорды и папиллярные мышцы припаяны к створкам клапана, верхушка ЛЖ сужена.

Женщины заболевают митральным стенозом примерно в 2–3 раза чаще мужчин.

Изменения гемодинамики

- Для митрального стеноза гемодинамические расстройства обусловлены значительным сужением левого предсердно-желудочкового отверстия. Можно выделить несколько гемодинамических следствий существования этого препятствия на пути кровотока.
 - a. *Гипертрофия и дилатация левого предсердия.* В норме площадь левого предсердно-желудочкового отверстия составляет 4-6 см². Уменьшение площади отверстия до 4 см² и менее создает препятствие диастолическому току крови из ЛП в ЛЖ (так называемый **«первый барьер»**), которое может быть преодолено только при повышении давления в предсердии. Повышение давления в левом предсердии приводит к формированию его гипертрофии, а затем и дилатации.
 - b. *Легочная гипертензия.* Вторым гемодинамическим следствием митрального стеноза является застой крови в малом круге кровообращения и повышение давления в легочной артерии. Различают два варианта легочной гипертензии.
 - «Венозная» («пассивная») легочная гипертензия. Умеренное повышение давления в левом предсердии затрудняет венозный кровоток в малом круге кровообращения. В результате происходит переполнение венозного русла кровью - застой крови в легких.
 - «Артериальная» («активная») легочная гипертензия. Чрезмерное повышение давления в левом предсердии (более 25-30 мм рт. ст.), наблюдающееся у части больных с выраженным сужением митрального отверстия, повышает риск разрыва легочных капилляров и/или альвеолярного отека легких.
 - a. *Гипертрофия и дилатация правого желудочка.* Развивается в результате длительного существования легочной артериальной гипертензии и повышенной нагрузки сопротивлением на ПЖ.

а. «Фиксированный» ударный объем-неспособность сердца увеличивать УО в ответ на нагрузку. В большинстве случаев умеренное сужение левого предсердно-желудочкового отверстия сопровождается нормальным сердечным выбросом в покое (рис. а). Однако при физической нагрузке, психоэмоциональном напряжении или тахикардии, вызванной лихорадкой и другими причинами, наблюдается существенно меньший прирост УО, чем у здоровых лиц.



Изменение ударного объема (УО) при физической нагрузке (2) при умеренном (а) и выраженном (б) сужении левоатриовентрикулярного отверстия (обозначенного красным цветом). Для сравнения показано изменение ударного объема во время нагрузки у здорового человека (черный цвет кривых) Мст - митральный стеноз.

Запомните!

- 1. Важнейшими гемодинамическими следствиями митрального стеноза, которые определяют почти всю клиническую картину заболевания, являются: гипертрофия и дилатация левого предсердия; легочная гипертензия ("венозная" и "артериальная") с застоем крови в малом круге кровообращения и повышением давления в легочной артерии; гипертрофия и дилатация правого желудочка; "фиксированный" ударный объем.
- 2. На поздних стадиях заболевания декомпенсация порока характеризуется застоем крови в обоих кругах кровообращения с развитием клинической картины левосердечной и правожелудочковой недостаточности.
- 3. Нередкими осложнениями митрального стеноза являются: фибрилляция и трепетание предсердий; образование внутрисердечных тромбов и тромбоэмболий в артерии большого круга кровообращения; относительная недостаточность трехстворчатого клапана; относительная недостаточность клапана легочной артерии.

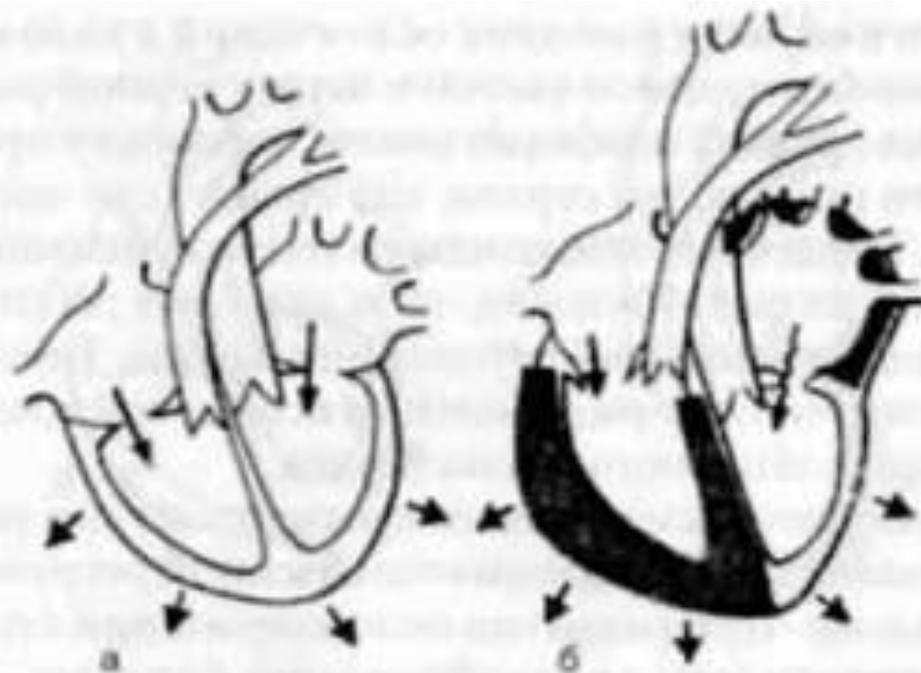


Рис. 12. Изменение внутрисердечной гемодинамики при митральном стенозе:

а — нормальное сердце; б — сердце при митральном стенозе. Прямые стрелки — нормальный ток крови, волнистая стрелка — затруднение кровотока из предсердия в желудочек. Черным цветом выделены гипертрофированные отделы сердца

Клиническая картина

- определяется степенью сужения левого предсердно-желудочкового отверстия, величиной градиента давления между левым предсердием и левым желудочком и выраженностью легочной гипертензии. В зависимости от площади митрального отверстия выделяют несколько степеней митрального стеноза:
- легкий митральный стеноз — площадь отверстия от $2,0 \text{ см}^2$ до $4,0 \text{ см}^2$;
- умеренный митральный стеноз — площадь отверстия от $1,0 \text{ см}^2$ до $2,0 \text{ см}^2$;
- тяжелый митральный стеноз — площадь отверстия меньше $1,0 \text{ см}^2$.
- Ниже представлено описание развернутой клинической картины заболевания, характерной для больных с полностью сформировавшимся пороком сердца и имеющих большинство физикальных и субъективных признаков, подтверждающих наличие описанных выше гемодинамических последствий

Жалобы

- ▣ **Одышка** - один из наиболее ранних симптомов болезни, связана с застоем крови в малом круге кровообращения и легочной гипертензией. У больных митральным стенозом одышка нередко приобретает черты **ортопноэ**, усиливаясь или появляясь в горизонтальном положении и уменьшаясь или исчезая в положении больного сидя. Нередко в этих случаях появляется сухой кашель, преимущественно в положении больного лежа на спине. Эта особенность одышки связана с увеличением притока крови к правым отделам сердца и переполнением кровью малого круга, возникающих в горизонтальном положении пациента. **Приступы удушья** у больных митральным стенозом свидетельствуют о выраженном **застое крови в легких** и возникновении интерстициального (сердечная астма) или **альвеолярного отека легких**.



- В тяжелых случаях развивается **альвеолярный отек легких**, возникновение которого свидетельствует о значительном увеличении внутрикапиллярного давления в малом круге кровообращения.
- Частое глубокое дыхание во время приступа способствует вспениванию белкового транссудата и обструкции дыхательных путей. Альвеолярный отек легких часто сопровождается отделением пенистой розоватой серозной мокроты.

- Кровохарканье достаточно часто выявляется у больных митральным стенозом. Оно появляется при выраженном застое в венах малого круга кровообращения и обусловлено **разрывом легочнобронхиальных анастомозов** под действием высокой венозной легочной гипертензии. Чаще больные отмечают появление в мокроте прожилок или сгустков крови. Следует помнить, что причиной кровохарканья у больных митральным стенозом может быть **развитие тромбоза ветвей легочной артерии и инфаркта легкого**.
- при альвеолярном отеке легких у больных может появляться серозная мокрота, нередко розоватого цвета, что связано с пропотеванием эритроцитов и плазмы в просвет альвеол (per diapedesum).

- **Повышенная утомляемость, мышечная слабость,** появляющиеся при физической нагрузке, — весьма характерные и ранние клинические признаки митрального стеноза.
- **Сердцебиения и перебои в работе сердца.** Эти симптомы связаны со склонностью больных митральным стенозом к тахикардии (рефлекторная активация САС) и частым возникновением фибрилляции и трепетания предсердий, а также наджелудочковой экстрасистолии.
- **Боли в области сердца** возникают у небольшой части больных митральным стенозом. Их связывают преимущественно с выраженной легочной гипертензией

- **Жалобы на отеки, тяжесть в правом подреберье, диспептические расстройства** (анорексию, тошноту, рвоту и др.) характерны для поздних стадий заболевания, когда развиваются правожелудочковая недостаточность и застой крови в венозном русле большого круга кровообращения.

Осмотр

- **Телосложение.** Больные астенического, хрупкого телосложения (*habitus gracilis*), конечности худы и холодны на ощупь, мышцы развиты слабо.
- Нередко пациенты с митральным стенозом как бы останавливаются в своем физическом развитии на уровне тех лет, когда сформировался порок сердца (А.Л. Мясников), и часто выглядят моложе своих лет (“физический инфантилизм”). Эти признаки объясняются, главным образом, наличием фиксированного сердечного выброса и недостаточной перфузией внутренних органов и скелетных мышц.

- **Цианоз**, периферический цианоз (акроцианоз) и цианоз лица. Отмечается синюшность губ, мочек ушей, кончика носа, пальцев рук и ног. В далеко зашедших случаях заболевания у больных с выраженной легочной гипертензией и низким сердечным выбросом можно наблюдать типичное *facies mitralis*, когда цианоз губ, носа, ушей сочетается с ярким цианотическим румянцем на щеках в виде так называемой “митральной бабочки”.

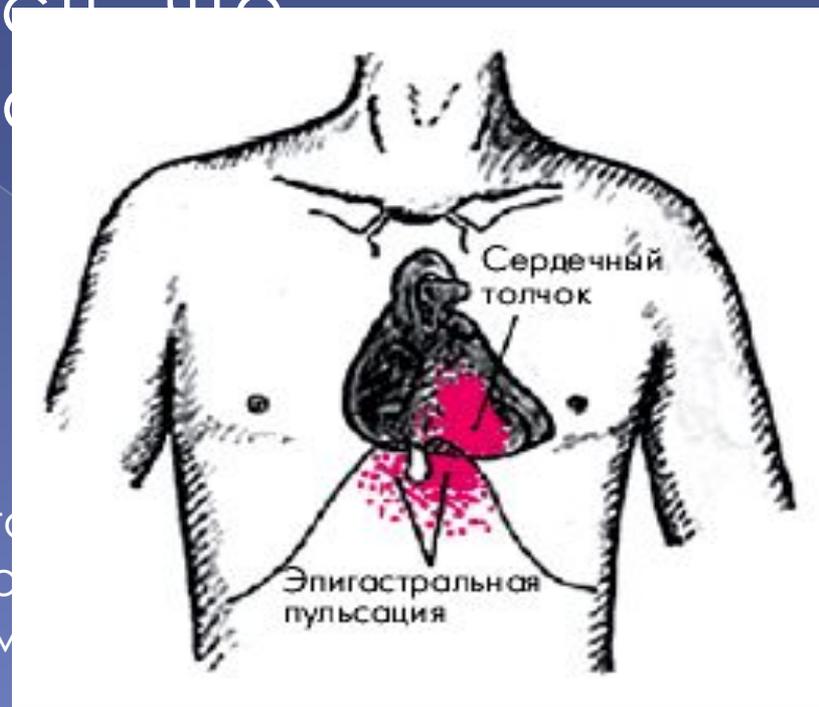


- **Положение ортопноэ.** При выраженном застое крови в малом круге кровообращения больные занимают сидячее или полусидячее положение в постели (положение ортопноэ), что способствует уменьшению притока крови к правым отделам сердца и легким и несколько уменьшает одышку.
- **Отеки.** Возникновение правожелудочковой недостаточности и застоя крови в большом круге кровообращения сопровождается появлением отеков на ногах или в области поясницы, а также набуханием вен шеи. Последний признак свидетельствует о повышении ЦВД.

Осмотр и пальпация области сердца

- Наличие сердечного толчка, распространяющееся на эпигастральную область, что свидетельствует о выросте ДПЖ.

Локализация усиленного и разлитого сердечного толчка и эпикардиальной пульсации у больного с митральным стенозом



- ВТ, как правило, не изменен. В некоторых случаях на верхушке, особенно при пальпации в положении больного на левом боку, определяется низкочастотное диастолическое дрожание (“кошачье мурлыканье”)
- В редких случаях во II межреберье слева от грудины можно выявить усиленную пульсацию, связанную с расширением ствола легочной артерии
- если порок сформировался в детском или юношеском возрасте, при осмотре области сердца можно заметить своеобразное выбухание левой прекардиальной области — “сердечный горб” (*gibbus cordis*), который обусловлен выраженной гипертрофией и дилатацией ПЖ.



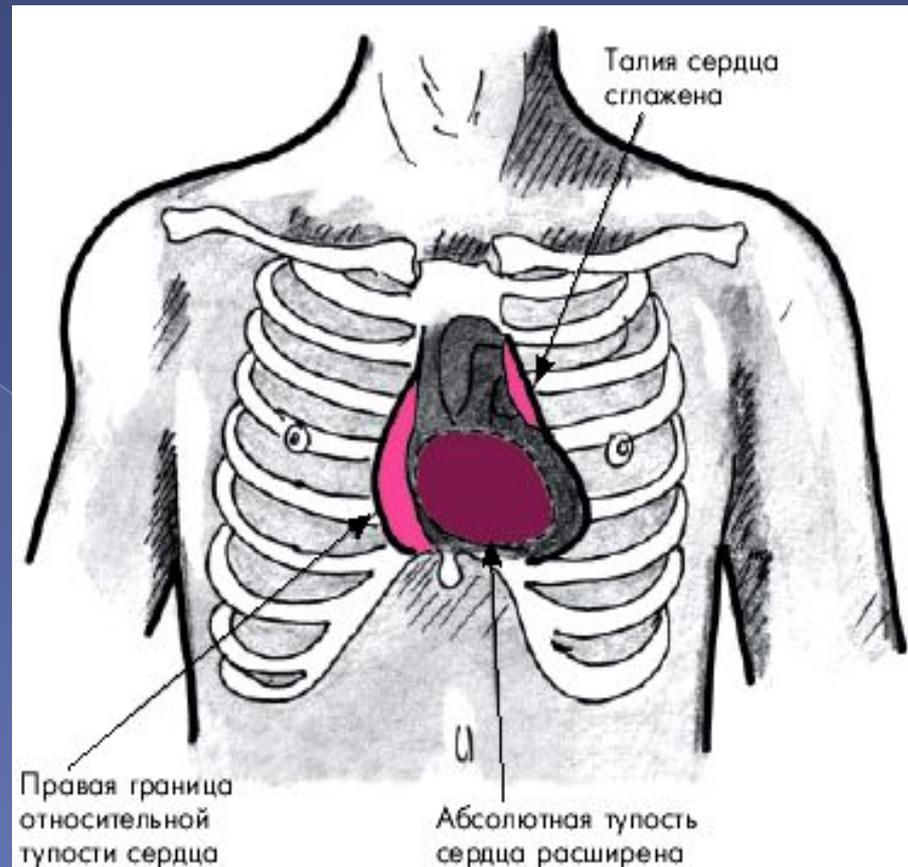
Январь 2005 г.

medic

Перкуссия сердца

- смещение вправо правой границы относительной тупости сердца (дилатация ПЖ) и вверх верхней границы (дилатация ЛП). Наиболее характерным является митральная конфигурация сердца: сглаженная талия сердца (дилатация ЛП) и смещение вправо правого контура сердца. При перкуссии абсолютной тупости сердца выявляется ее расширение за счет дилатации ПЖ

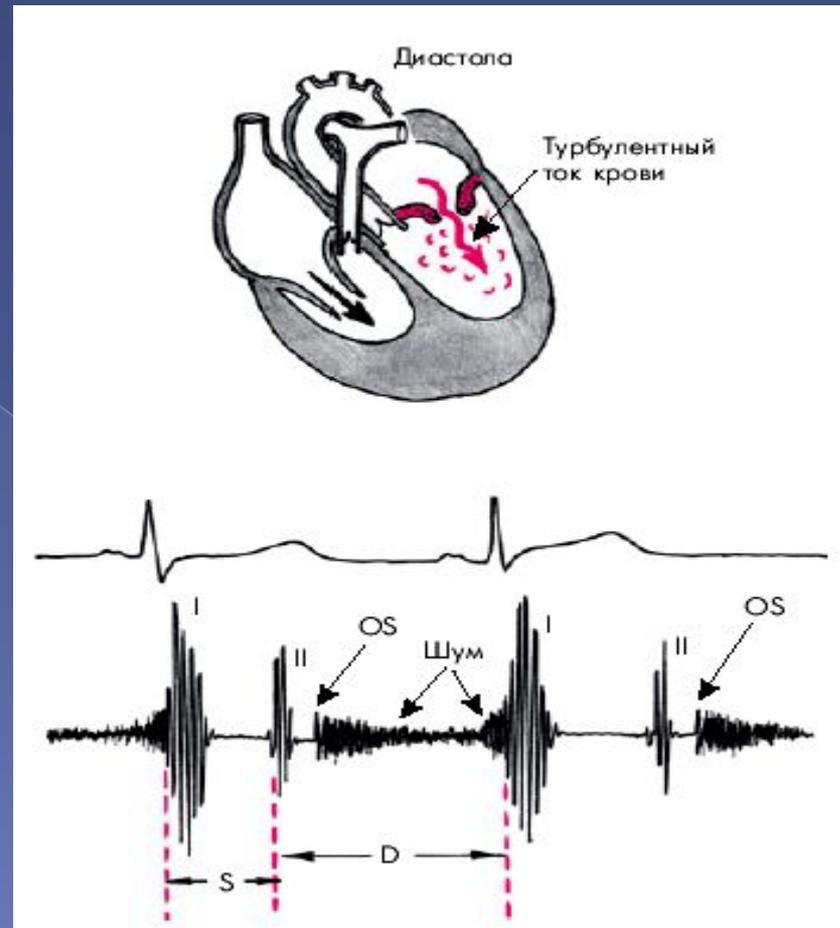
Митральная конфигурация и расширение абсолютной тупости сердца при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия. Талия сердца сглажена за счет дилатации левого предсердия, правая граница смещена вправо за счет дилатации правого желудочка



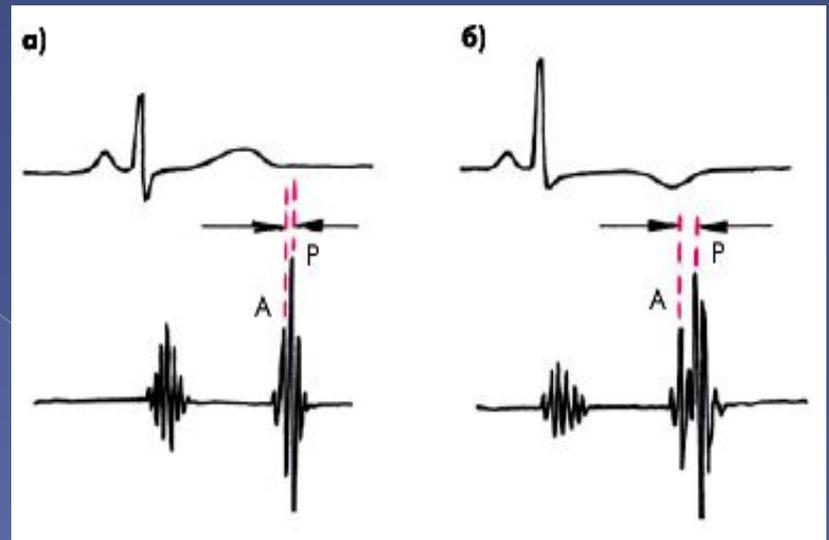
Аускультация сердца

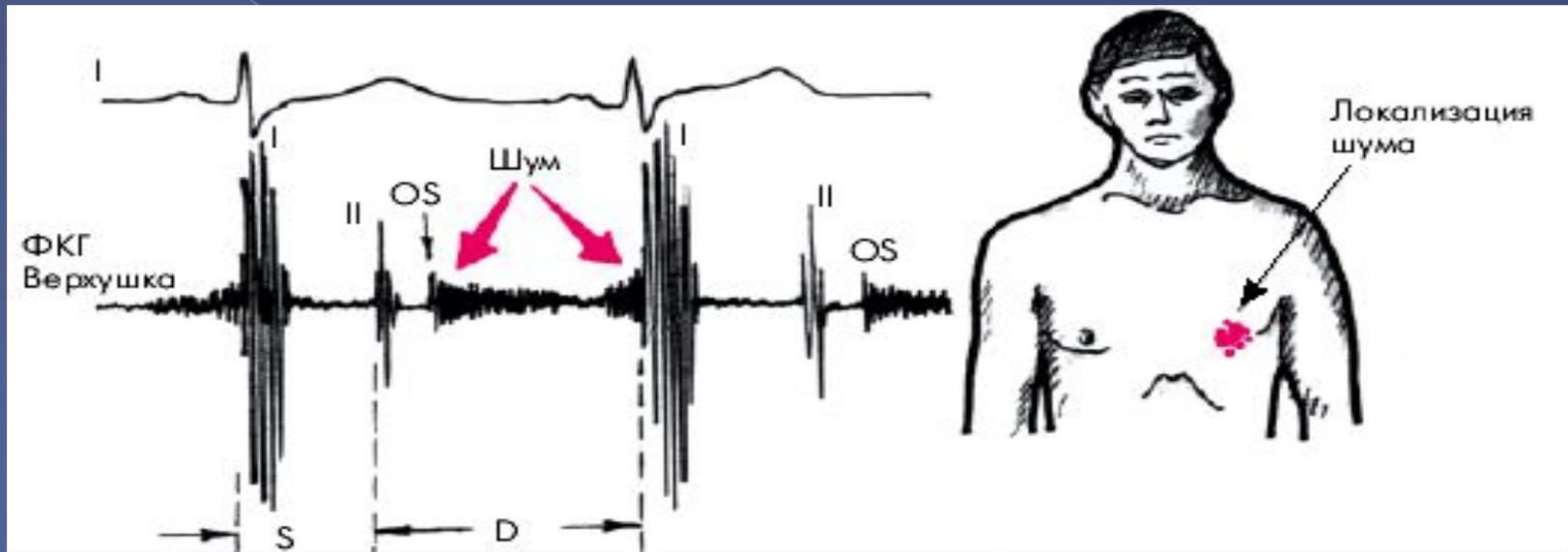
- Усиленный “хлопающий” I тон
- Акцент и расщепление II тона на легочной артерии
- Тон (щелчок) открытия митрального клапана
- Диастолический шум на верхушке

Изменения ФКГ при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия (верхушка сердца): усиление I тона, диастолический шум, возникающий после щелчка открытия митрального клапана (OS), имеет убывающий характер. Пресистолическое усиление шума связано с ускорением кровотока на ЛП в ЛЖ во время систолы предсердия



Изменения ФКГ, зарегистрированной на легочной артерии, при повышении давления в легочной артерии (а) и при легочной артериальной гипертензии в сочетании с гипертрофией миокарда ПЖ (б).
Объяснения в тексте. А,Р - аортальный и пульмональный компоненты II тона





Функциональный диагностический шум Грэма Стилла при митральном стенозе, выраженной легочной артериальной гипертензии и дилатации легочной артерии. Справа показано место выслушивания шума Грэма Стилла

Запомните!

- Наиболее важными диагностическими признаками стеноза левого атриовентрикулярного отверстия являются:
 1. Гипертрофия и дилатация ЛП и ПЖ, выявляемые при пальпации и перкуссии сердца (усиленные и разлитые сердечный толчок, эпигастральная пульсация, сглаженность талии сердца, смещение вправо правой границы относительной тупости и расширение абсолютной тупости сердца).
 2. “Мелодия митрального стеноза”:
“хлопающий” I тон, акцент и расщепление II тона на легочной артерии, тон открытия митрального клапана и диастолический шум на верхушке сердца с пресистолическим

Инструментальная диагностика

- ЭКГ
 1. Наиболее характерными электрокардиографическими проявлениями митрального стеноза при сохраненном синусовом ритме являются признаки гипертрофии правого желудочка и левого предсердия (P-mitrale).
 2. При развитии мерцательной аритмии на ЭКГ определяются признаки гипертрофии правого желудочка и крупноволнистая форма фибрилляции предсердий
- Эхо-КГ
- Рентгенография

- Недостаточность митрального клапана - это неполное смыкание створок клапана во время систолы желудочков, сопровождающееся регургитацией крови из ЛЖ в ЛП. Изолированная недостаточность митрального клапана составляет примерно 5-10% от общего числа пороков сердца.

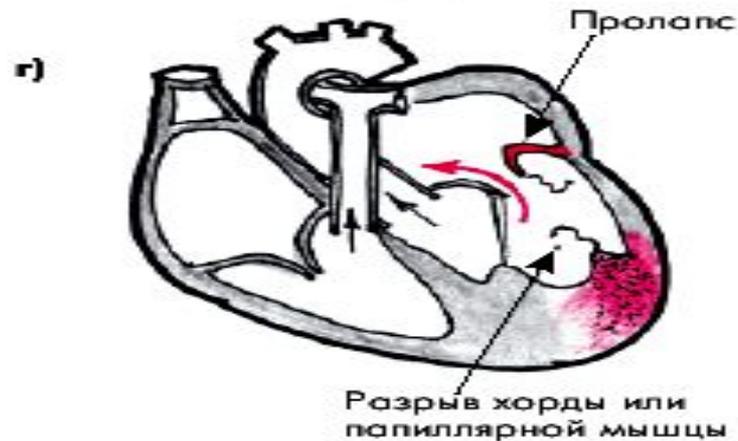
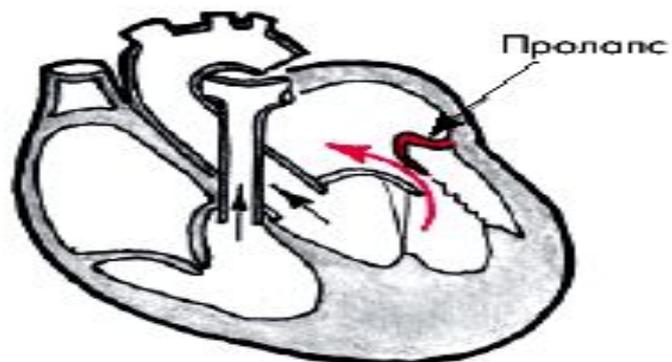
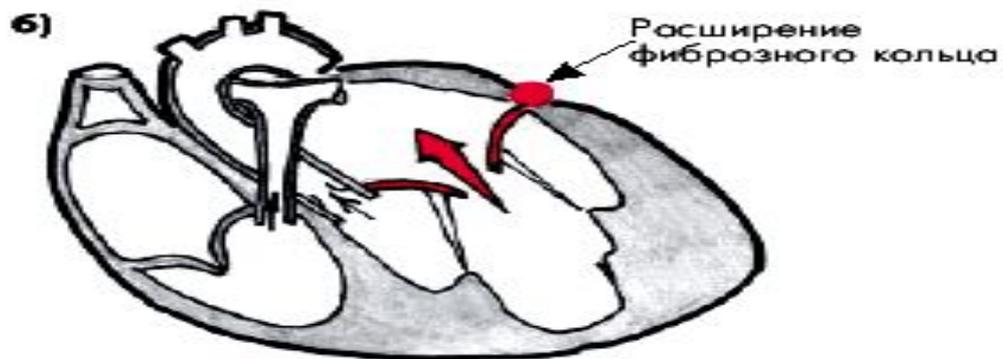


○ Недостаточность

ЭТИОЛОГИЯ

Митральная недостаточность

Обращенная (а)



Органическая недостаточность

характеризуется сморщиванием и укорочением створок клапана, отложением в них кальция и поражением подклапанных

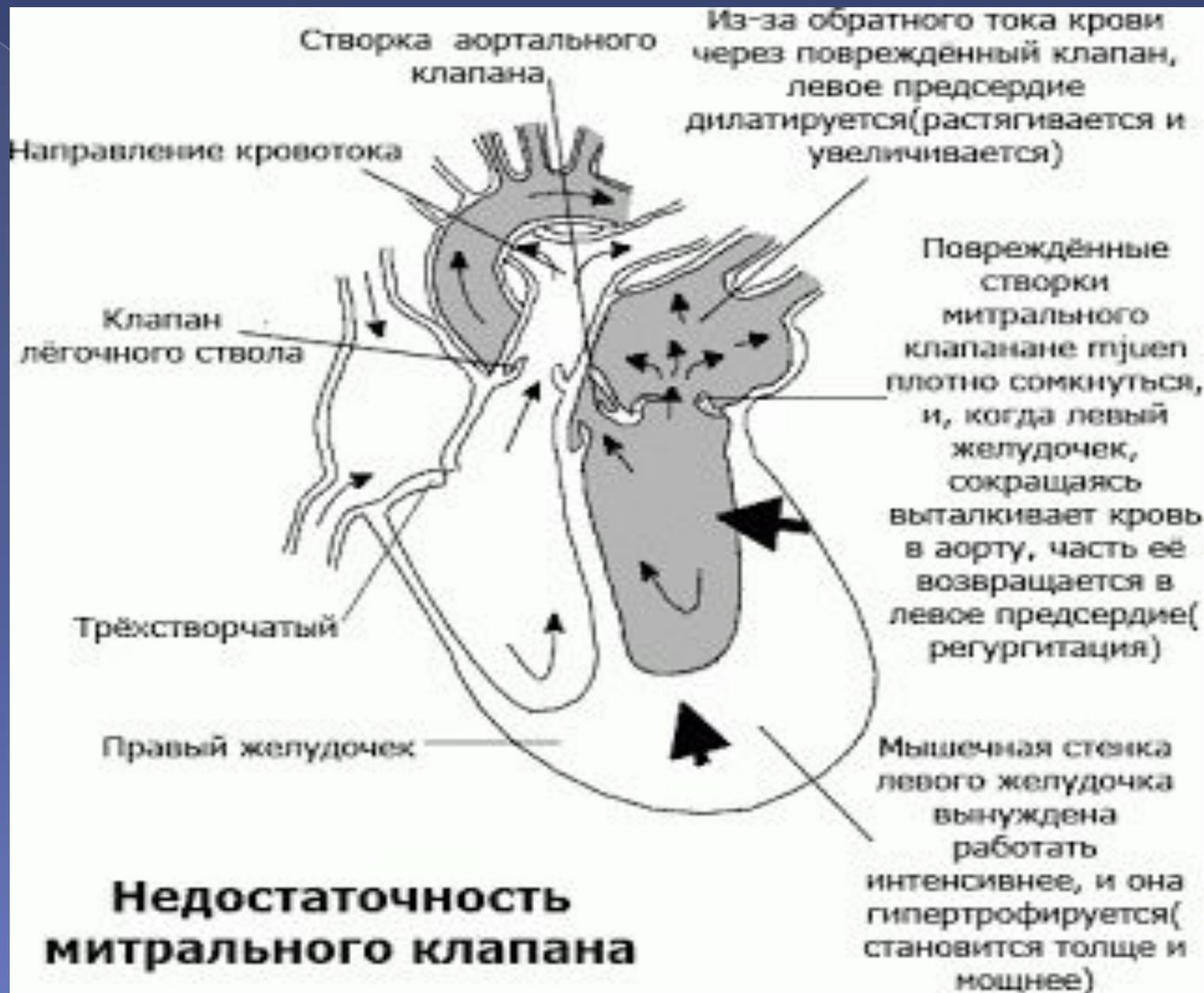
- структур. Наиболее частыми причинами органической митральной недостаточности являются:
- ревматизм (около 75% случаев);
- атеросклероз;
- инфекционный эндокардит;
- системные заболевания соединительной ткани.

Изменения гемодинамики

- Гипертрофия и дилатация левого предсердия и левого желудочка. В результате не полного смыкания створок митрального клапана кровь во время систолы ЛЖ устремляется не только в аорту, но и в ЛП. Во время диастолы в ЛЖ возвращается избыточный объем крови. Таким образом, левое предсердие и желудочек испытывают постоянную перегрузку объемом.
- Снижение эффективного сердечного выброса В тяжелых случаях объем крови, выбрасываемой в аорту, может достигать всего 70% или даже 50% от общей величины ударного объема ЛЖ; остальное количество крови как бы «бесцельно» циркулирует между ЛЖ и ЛП, вызывая только их объемную перегрузку. В результате, несмотря на увеличение работы этих отделов сердца, эффективный сердечный выброс снижается.

Клиническая картина

- Клиническая картина недостаточности митрального клапана определяется величиной митральной регургитации, наличием или отсутствием застоя крови в легких и функциональным состоянием ЛЖ. Недостаточность митрального клапана ревматической этиологии характеризуется длительным и постепенным прогрессированием клинических проявлений заболевания.



Жалобы

- Если дефект клапана выражен нерезко, а повторные ревматические атаки отсутствуют, больной в течение длительного времени (иногда в течение всей жизни) может не испытывать сколько-нибудь заметного дискомфорта. (наличие компенсаторной гипертрофии и тоногенной дилатации ЛЖ и ЛП)

При более выраженном дефекте клапана:

- Утомляемость
- Мышечная слабость
- Тяжесть в ногах
- Сердцебиение
- Одышка (приобретает иногда характер ортопноэ)
- Учащенный пульс

При более тяжелых формах:

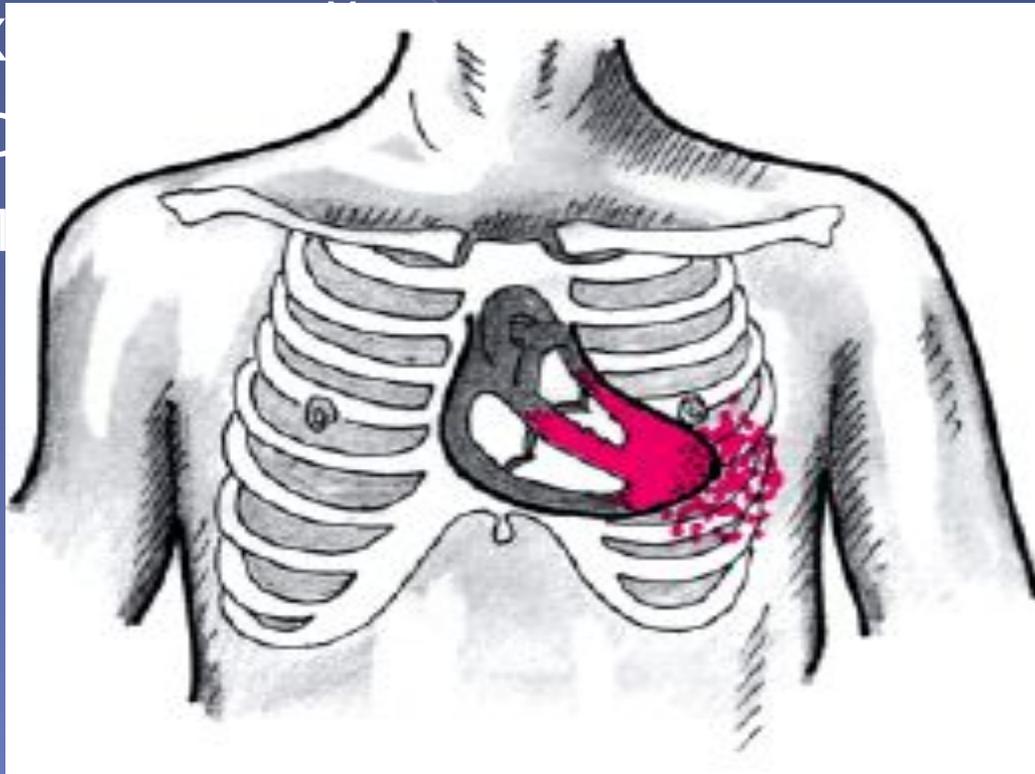
- Сухой кашель
- Приступы сердечной астмы
- Иногда кашель с отделением слизистой мокроты с

- При длительном течении органической митральной недостаточности, сопровождающейся признаками пассивной венозной легочной гипертензии, рано или поздно в патологический процесс вовлекается ПЖ: он гипертрофируется и дилатируется, а в дальнейшем начинает проявляться его декомпенсация. Появление правожелудочковой недостаточности сопровождается отеками на ногах и

Осмотр и пальпация сердца

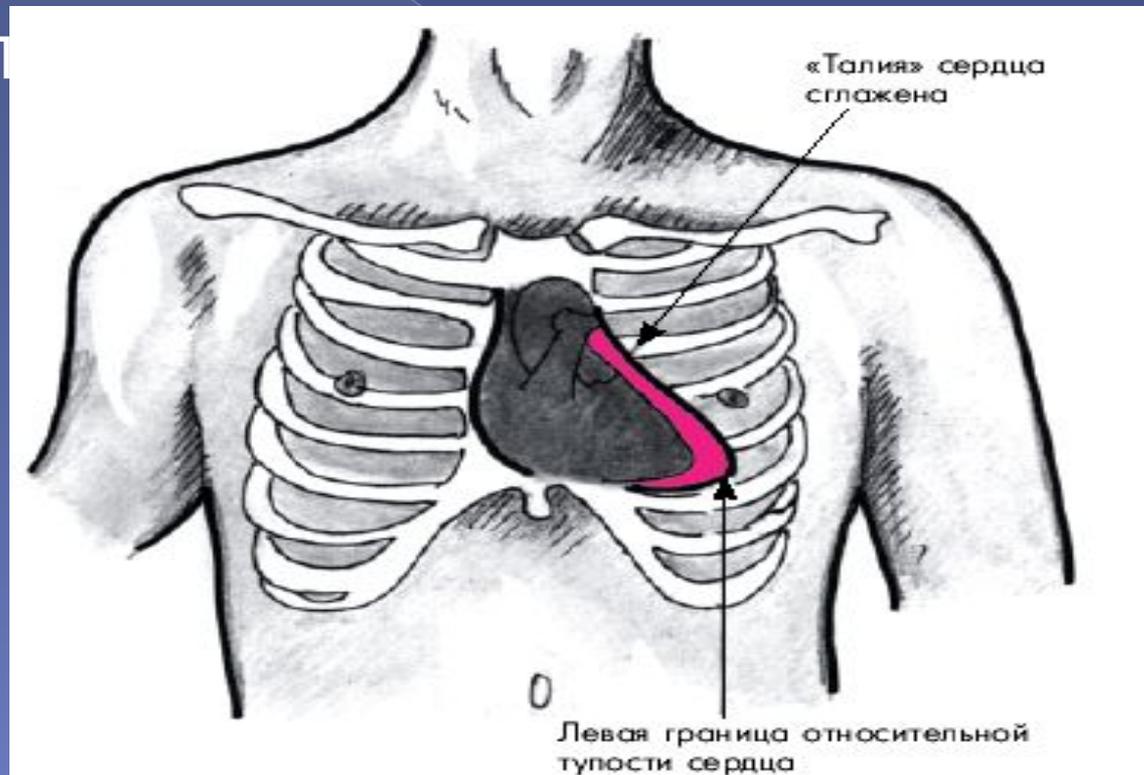
- При небольшой степени недостаточности митрального клапана внешние проявления этого порока сердца отсутствуют.
- Для гемодинамически значимого дефекта клапана характерно:
 1. Астеническое телосложение, плохо развитая скелетная мускулатура
 2. Акроцианоз
 3. *Facies mitralis*
 4. Положение ортопноэ(признак ЛЖН)
 5. При ПЖН: отеки на ногах, выбухание шейных вен, асцит.

- При пальпации усиленный, смещенный влево и разлитой верхне-недоголевой клапан



Перкуссия

- Митральная конфигурация сердца при недостаточности митрального клапана



Аускультация сердца

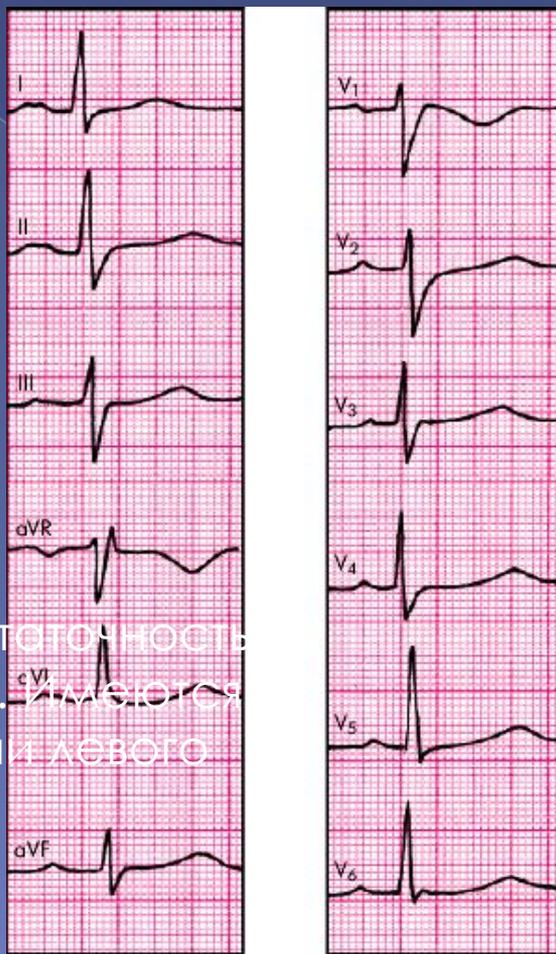
- *Изменения I тона.* Характерно ослабление I тона на верхушке или даже его исчезновение, обусловленные отсутствием герметичности ЛЖ во время фазы изоволюмического сокращения желудочка (отсутствие периода замкнутых клапанов).
- *Изменения II тона.* У многих больных с небольшим дефектом митрального клапана II тон не изменен. Акцент II тона на легочной артерии выявляется лишь в поздних стадиях заболевания при возникновении левожелудочковой недостаточности и развитии легочной гипертензии. Иногда выслушивается расщепление II тона, которое может быть обусловлено более ранним возникновением дортогонального компонента II

- Патологический III тон иногда можно выслушать при недостаточности митрального клапана. Он обусловлен объемной перегрузкой ЛЖ. III тон лучше определяется на выдохе

Инструментальная диагностика

- **Электрокардиография** позволяет выявить признаки гипертрофии миокарда ЛП и ЛЖ, а также различные нарушения сердечного ритма и проводимости.
- **Рентгенологическое исследование.** На рентгенограммах сердца выявляются признаки дилатации ЛЖ и ЛП.
- **Эхокардиография.** Прямых эхокардиографических признаков митральной недостаточности при применении одно- и двухмерной эхокардиографии не существует. Единственный достоверный признак органической митральной недостаточности - несмыкание створок митрального клапана во время систолы желудочка. К числу косвенных эхокардиографических признаков митральной недостаточности относятся:
 - увеличение размеров ЛП;
 - гиперкинезия задней стенки ЛП;
 - увеличение общего ударного объема (по методу Simpson);
 - гипертрофия миокарда и дилатация полости ЛЖ.

ЭКГ больного с недостаточность митрального клапана. Имеются признаки гипертрофии левого желудочка

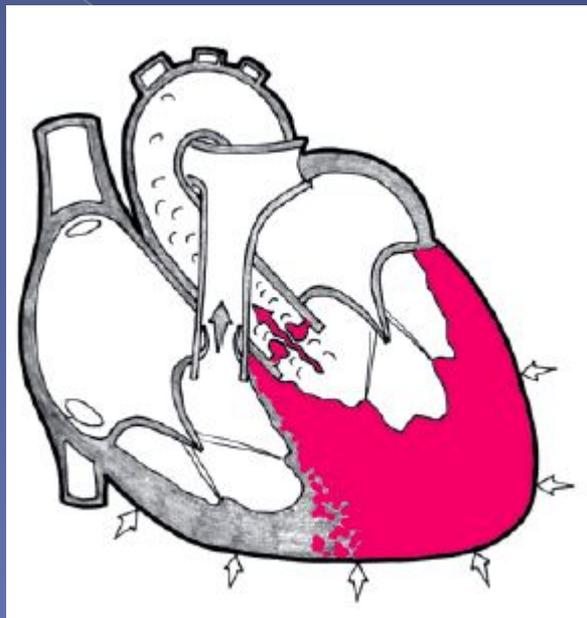


Запомните!

- Наиболее характерными клиническими проявлениями недостаточности митрального клапана являются:
 1. Гипертрофия и дилатация ЛП и ЛЖ, выявляемые при пальпации и перкуссии сердца (усиленный, разлитой и смещенный влево верхушечный толчок, сглаженность “тали” сердца).
 2. Ослабление I тона, иногда акцент II тона на легочной артерии, систолический шум на верхушке, проводящийся в левую подмышечную область.
 3. Клинические признаки застоя крови,

Стеноз устья аорты (аортальный стеноз)

это сужение выносящего тракта ЛЖ в области аортального клапана, ведущее к затруднению оттока крови из ЛЖ и резкому возрастанию градиента давления между ЛЖ и аортой.



Эпидемиология

- Стеноз устья аорты выявляется у 20-25% лиц, страдающих пороками сердца, причем у мужчин он встречается в 3-4 раза чаще, чем у женщин. Различают три основные формы аортального стеноза:
- клапанную (врожденную или приобретенную);
- подклапанную (врожденную или приобретенную);

ЭТИОЛОГИЯ

Причинами приобретенного аортального стеноза являются:

- ревматическое поражение створок клапана (наиболее частая причина); При ревматическом эндокардите происходит сращение створок клапана, они уплотняются и становятся ригидными, что и является причиной сужения клапанного отверстия.
- атеросклероз аорты; Атеросклероз аорты сопровождается выраженным склерозированием, дегенеративными процессами, кальцинозом и тугоподвижностью створок и фиброзного

Изменения гемодинамики

- Концентрическая гипертрофия левого желудочка. Сужение устья аорты и затруднение оттока крови из ЛЖ приводит к значительному росту систолического градиента давления между ЛЖ и аортой, который может достигать 50 мм рт. ст. и больше. В результате резко возрастает систолическое давление в ЛЖ. Значительное и длительное увеличение постнагрузки приводит к развитию

- *Диастолическая дисфункция*, возникает в первую очередь вследствие нарушения податливости мышечной массы желудочка и угнетения процесса активного расслабления миокарда ЛЖ.
- *Фиксированный ударный объем*. Несмотря на то, что сердечный выброс у больных со стенозом устья аорты в течение длительного времени остается неизменным, прирост его во время физической нагрузки заметно снижен

- Нарушения коронарной перфузии при стенозе устья аорты наступают достаточно рано. Они обусловлены действием следующих факторов:
- выраженной гипертрофией миокарда ЛЖ и относительным преобладанием мышечной массы над количеством капилляров (относительная коронарная недостаточность);
- повышением КДД в гипертрофированном ЛЖ и уменьшением диастолического градиента между аортой и желудочком, под действием которого во время диастолы и осуществляется коронарный кровоток;

Клиническая картина

Запомните!

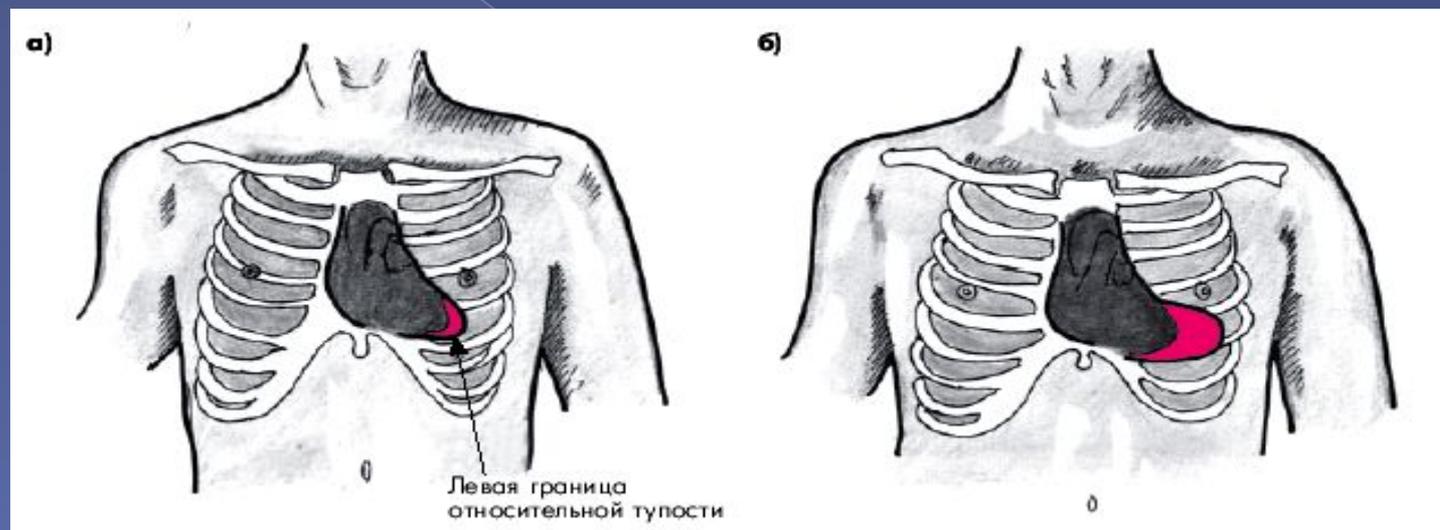
- 1. Стеноз устья аорты в течение длительного времени протекает бессимптомно.
- 2. При значительном сужении клапанного отверстия наиболее характерны жалобы, обусловленные наличием фиксированного ударного объема, относительной коронарной недостаточностью и левожелудочковой недостаточностью:
 - головокружение, обмороки при нагрузке или быстрой перемене положения тела;
 - быстрая утомляемость, слабость при физической нагрузке;
 - приступы типичной стенокардии;
 - одышка при нагрузке, а затем и в покое;
 - в тяжелых случаях — приступы удушья (сердечная астма или отек легких).
- 3. Жалобы, связанные с появлением признаков правожелудочковой недостаточности (отеки, тяжесть в правом подреберье и др.), относительно редко встречаются у больных с изолированным стенозом устья аорты и возникают при значительной легочной гипертензии, в том числе обусловленной сочетанием аортального

Осмотр

- При общем осмотре обращает на себя внимание характерная бледность кожных покровов, обусловленная снижением сердечного выброса и возникающей на этом фоне склонностью периферических сосудов к вазоконстрикторным реакциям. Акроцианоз и отеки на ногах возникают в более поздних стадиях заболевания.

Пальпация и перкуссия сердца

- В стадии компенсации отмечают резко усиленный и мало смещенный верхушечный толчок. Обычно он располагается в V межреберье по срединно-ключичной линии. Границы относительной тупости сердца практически не изменены.
- В стадии декомпенсации, при пальпации определяется усиленный верхушечный толчок, расположенный в V-VI межреберье кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Левая граница относительной тупости сердца смещена влево. При резко выраженной гипертонии АЖ перкуссия сердечной



Контуры относительной тупости сердца у больного с аортальным стенозом:
а- стадия компенсации (дилатация ЛЖ не выражена);
б - стадия декомпенсации (аортальная конфигурация)

Аускультация сердца

- В типичных случаях для стеноза устья аорты характерен грубый интенсивный систолический шум в зоне аускультации аорты и разнообразные изменения II и I тонов, чаще их ослабление .
- *Изменения I тона.* Характерно ослабление I тона сердца на вершухе, обусловленное замедлением изоволюмического сокращения резко гипертрофированного ЛЖ. Редко I тон может быть нормальной интенсивности. Иногда определяется расщепление I тона, свидетельствующее об увеличении асинхронизма в сокращении правого и гипертрофированного левого желудочков.
- *Изменения II тона.* При клапанном стенозе II тон обычно ослаблен, за счет уменьшения подвижности сросшихся и уплотненных створок аортального клапана.
- На выдохе расщепление выражено сильнее, чем на вдохе.
- *Аполитонизация тонов сердца.* Можно высчитать IV

- *Систолический шум* выслушивается во втором межреберье справа у края грудины, реже - на рукоятке грудины, и еще реже - в первом межреберье справа. Шум проводится на сосуды шеи, а в отдельных случаях - в проекции грудной аорты (межлопаточное пространство) или даже брюшной аорты. Характерен интенсивный громкий систолический шум. Шум сопровождается пальпаторно определяемым дрожанием над областью сердца и сонными артериями. Иногда систолический шум приобретает «дистанционный» характер. Систолический шум продолжительный, имеет своеобразную ромбовидную форму. Шум может занимать всю систолу, не сливаясь ни с I тоном, ни со II тоном. Длительность шума отражает тяжесть обструкции. Чем выраженнее стеноз, тем ближе ко II тону смещается «пик» ромбовидного шума. При небольшом стенозе «пик» шума располагается ближе к I тону.

Инструментальная диагностика

● ЭКГ

ЭКГ больного с аортальным стенозом.
Выявляется выраженная гипертрофия
ЛЖ с его систолической перегрузкой



Артериальный пульс и АД

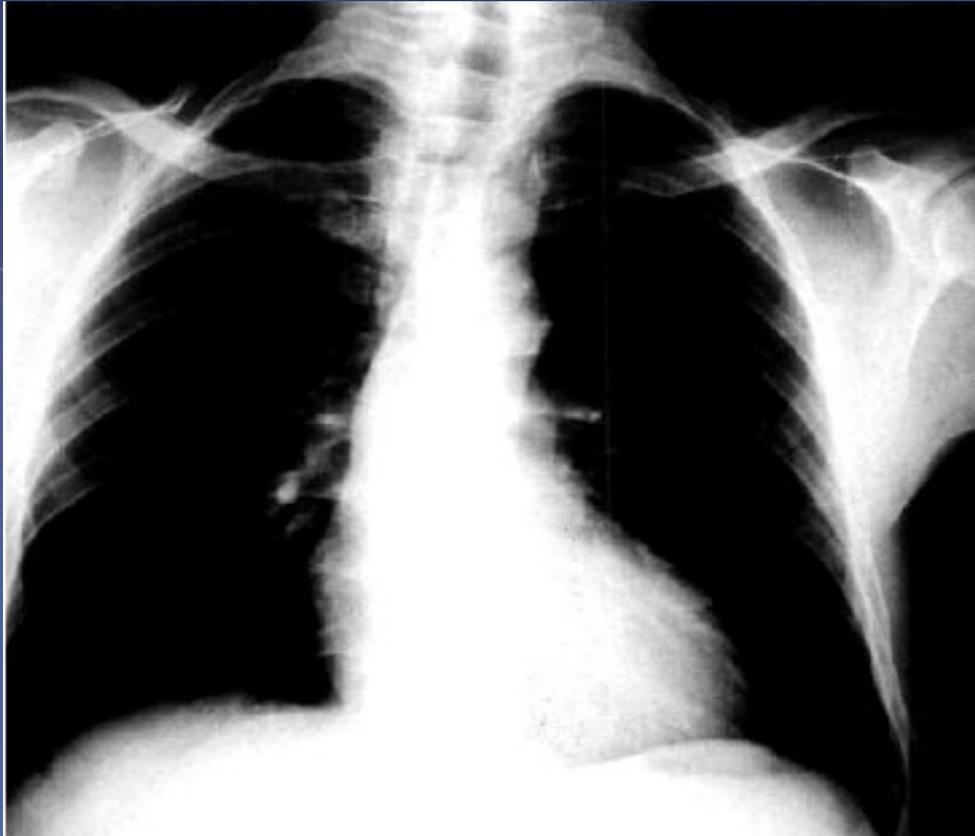
- В начальных стадиях заболевания артериальный пульс и АД практически не изменены. При значительном сужении аортального клапана, пульс становится малым, низким и редким (*pulsus parvus, tardus et rarus*).
- **Изменения других органов**
- Влажные хрипы в легких свидетельствуют о наличии у больного левожелудочковой недостаточности и застое крови в малом круге кровообращения. Гепатомегалия, так же как и другие признаки правожелудочковой недостаточности,

Рентгенологическое исследование

- При декомпенсации сердца и развитии миогенной дилатации желудочка наблюдаются типичные рентгенологические признаки его расширения, в частности удлинение нижней дуги левого контура сердца.

Эхокардиография

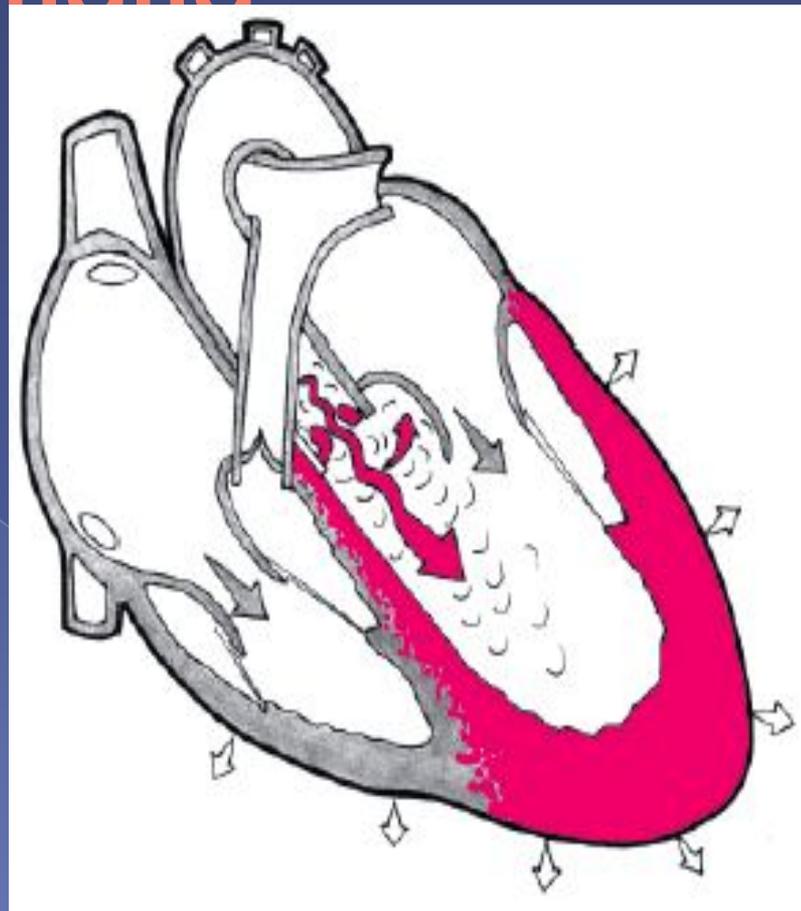
- Наиболее надежным способом неинвазивного выявления стеноза устья аорты и определения его тяжести является доплерэхокардиографическое исследование в сочетании с двухмерной эхокардиографией, которое позволяет



Рентгенограмма сердца в прямой проекции больного с аортальным стенозом. Заметно увеличение левого контура сердца с подчеркнутой "талией" сердца (аортальная конфигурация) и постстенотическое расширение аорты

Недостаточность аортального клапана

- Недостаточность аортального клапана характеризуется неполным смыканием створок клапана во время диастолы, что приводит к возникновению обратного диастолического тока крови из аорты в ЛЖ.



Эпидемиология

- Изолированная недостаточность аортального клапана встречается в 4% случаев всех пороков сердца и. еще в 10% - она сочетается с поражениями других клапанов. Мужчины страдают недостаточностью клапана аорты значительно чаще.

ЭТИОЛОГИЯ

- Наиболее частыми причинами органической недостаточности аортального клапана являются ревматизм (около 70% случаев заболевания) и инфекционный эндокардит. К более редким причинам этого порока относятся атеросклероз, сифилис, системная красная волчанка (волчаночный эндокардит Либмана-Сакса), ревматоидный артрит и др.

Изменения гемодинамики

Основными гемодинамическими следствиями недостаточности аортального клапана являются:

1. Компенсаторная эксцентрическая гипертрофия ЛЖ (гипертрофия + дилатация), возникающая в самом начале формирования порока.
2. Признаки левожелудочковой систолической недостаточности, застоя крови в малом круге кровообращения и легочной гипертензии, развивающихся при декомпенсации порока.
3. Некоторые особенности кровенаполнения артериальной сосудистой системы большого круга кровообращения:
 - повышенное систолическое АД;
 - пониженное диастолическое АД;
 - усиленная пульсация аорты, крупных артериальных сосудов, а в тяжелых случаях — артерий мышечного типа (артериол), обусловленная увеличением наполнения артерий в систолу и быстрым уменьшением наполнения в диастолу;
 - нарушение перфузии периферических органов и тканей за счет относительного снижения эффективного сердечного выброса и склонности

Клиническая картина

Жалобы

- Одним из первых клинических проявлений болезни является неприятное ощущение усиленной пульсации в области шеи, в голове, а также усиление сердечных ударов (больные «ощущают свое сердце»), особенно в положении лежа. Эти симптомы связаны с высоким сердечным выбросом и пульсовым давлением в артериальной системе. К этим ощущениям нередко присоединяется учащенное

- При значительном дефекте аортального клапана у больного может появляться головокружение, обмороки, особенно при нагрузке или быстром изменении положения тела. Это указывает на недостаточность мозгового кровообращения, вызванную неспособностью ЛЖ к адекватному изменению сердечного выброса и нарушением перфузии головного мозга.
- Стенокардия также может возникать у больных с выраженным дефектом аортального клапана, причем задолго до наступления признаков декомпенсации ЛЖ. Боли локализуются обычно за грудиной, но нередко отличаются по своему характеру от типичной стенокардии. Они не так часто связаны с определенными внешними провоцирующими факторами (например, физической нагрузкой или эмоциональным напряжением), как приступы стенокардии у больных ИБС. Боли нередко возникают в покое и носят давящий или сжимающий характер, продолжаются обычно достаточно долго и не всегда хорошо купируются нитроглицерином. Особенно тяжело переносятся больными приступы ночной стенокардии, сопровождающиеся обильным потоотделением.
- Типичные ангинозные приступы у больных с недостаточностью аортального клапана, как правило, свидетельствуют о наличии сопутствующей ИБС и

- Период декомпенсации характеризуется появлением признаков левожелудочковой недостаточности.
- Одышка вначале появляется при физической нагрузке, а затем и в покое. Затем к ней присоединяются приступы удушья (сердечная астма и отек легких). Характерно появление быстрой утомляемости при нагрузке, общей слабости. Могут выявляться признаки застоя крови в венозном русле большого круга кровообращения (отеки, тяжесть в правом подреберье, диспепсические расстройства), связанные с падением системической функции.

Осмотр

- При общем осмотре больных с аортальной недостаточностью, прежде всего, обращает на себя внимание бледность кожных покровов, указывающая на недостаточную перфузию периферических органов и тканей.
- При выраженном дефекте аортального клапана можно выявить многочисленные внешние признаки систоло-диастолических перепадов давления в артериальной системе, а также усиленной пульсации крупных и более мелких артерий:
- усиленная пульсация сонных артерий («пляска каротид»), а также видимая на глаз пульсация в области всех поверхностно расположенных крупных артерий (плечевой, лучевой, височной, бедренной, артерии тыла стопы и др.);
- симптом де Мюссе - ритмичное покачивание головы вперед и назад в соответствии с фазами сердечного цикла (в систолу и диастолу);
- симптом Квинке («прокапывающий пульс»)

- симптом Ландольфи — пульсация зрачков в виде их сужения и расширения;
- симптом Мюллера — пульсация мягкого неба.
- При возникновении левожелудочковой недостаточности и застоя крови в легких больные с недостаточностью аортального клапана могут занимать вынужденное сидячее или полусидячее положение в постели. Акроцианоз и отеки на ногах обычно появляется в

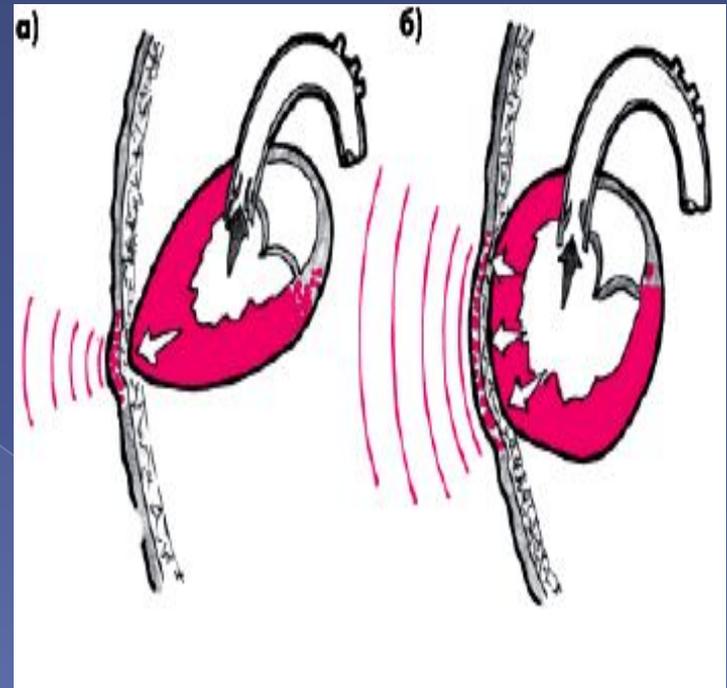
Осмотр и пальпация сердца

- Верхушечный толчок значительно усилен за счет гипертрофии ЛЖ, разлитой («куполообразный») и смещен влево и вниз (дилатация ЛЖ). При выраженном дефекте аортального клапана верхушечный толчок может определяться в VI межреберье по передней подмышечной линии.
- Систолическое дрожание нередко выявляется на основании сердца - по

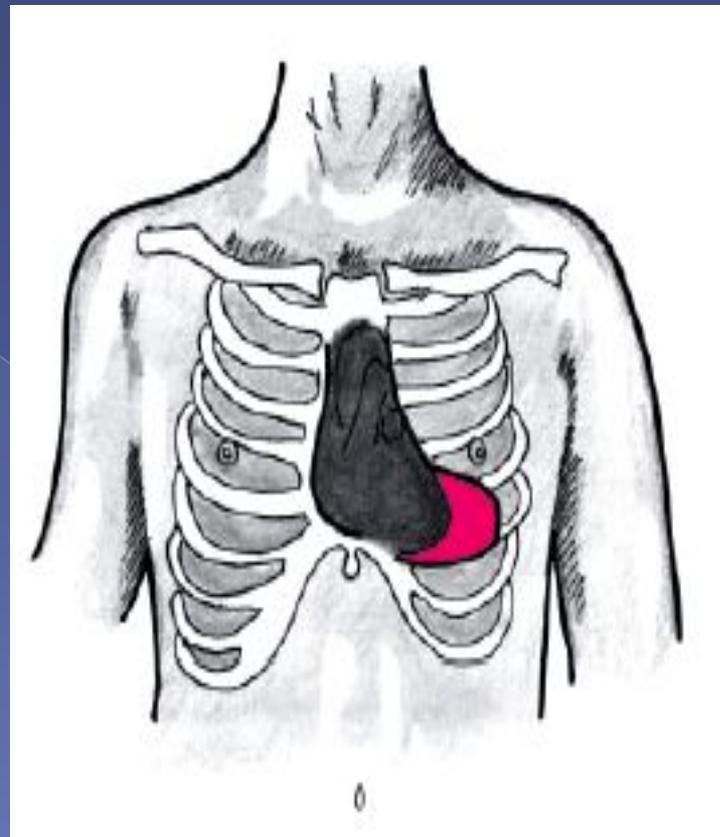
Перкуссия

- Перкуторно у всех больных с аортальной недостаточностью определяется резкое смещение левой границы относительной тупости сердца влево. Характерна так называемая аортальная конфигурация с подчеркнутой «талией» сердца.

- Схема формирования концентрированного верхушечного толчка у больного со стенозом устья аорты (а) и разлитого ("куполообразного") верхушечного толчка у пациента с недостаточностью аортального клапана (б)



Аортальная конфигурация
сердца у больного с
недостаточностью аортального
клапана



Аускультация сердца

- Типичными аускультативными признаками аортальной недостаточности являются диастолический шум на аорте и в точке Боткина, ослабление II и I тонов сердца, а также так называемый «сопровождающий» систолический шум на аорте функционального характера.
- *Изменения I тона.* Обычно I тон на верхушке ослаблен

- *Изменения II тона.* В зависимости от этиологии порока II тон может или усиливаться, или ослабляться вплоть до исчезновения. Деформация и укорочение створок клапана вследствие ревматизма или инфекционного эндокардита способствует ослаблению II тона на аорте или его исчезновению. Сифилитическое поражение аорты характеризуется усиленным II тоном с металлическим оттенком («звонящий» II тон).
- *Патологический III тон* указывает на выраженную объемную перегрузку ЛЖ, а также на снижение его сократительной способности и диастолического тонуса.
- *Диастолический шум на аорте* выслушивается во II межреберье справа от

- Функциональный диастолический шум Флинта - это пресистолический шум относительного (функционального) стеноза левого атриовентрикулярного отверстия, который изредка выслушивается у больных с органической недостаточностью аортального клапана. Он возникает в результате смещения передней створки митрального клапана регургитирующей из аорты струей крови, что создает препятствие на пути

- Симптом Дюрозье (двойной шум Дюрозье). Этот необычный аускультативный феномен выслушивается над бедренной артерией в паховой области, непосредственно под пупартовой связкой. При простом прикладывании стетоскопа в этой области может определяться тон бедренной артерии - звук, синхронный с местным артериальным пульсом. При надавливании стетоскопом в этой области создается искусственная окклюзия бедренной артерии и начинает выслушиваться в начале тихий и короткий, а затем более интенсивный систолический шум. Последующее сдавление бедренной артерии приводит иногда к появлению диастолического шума. Этот второй шум тише и короче систолического шума. Феномен двойного шума Дюрозье обычно объясняют большей, чем в норме, объемной скоростью кровотока или ретроградным (по направлению к сердцу) током крови в крупных артериях.
- Двойной тон Траубе - достаточно редкий звуковой

Артериальное давление

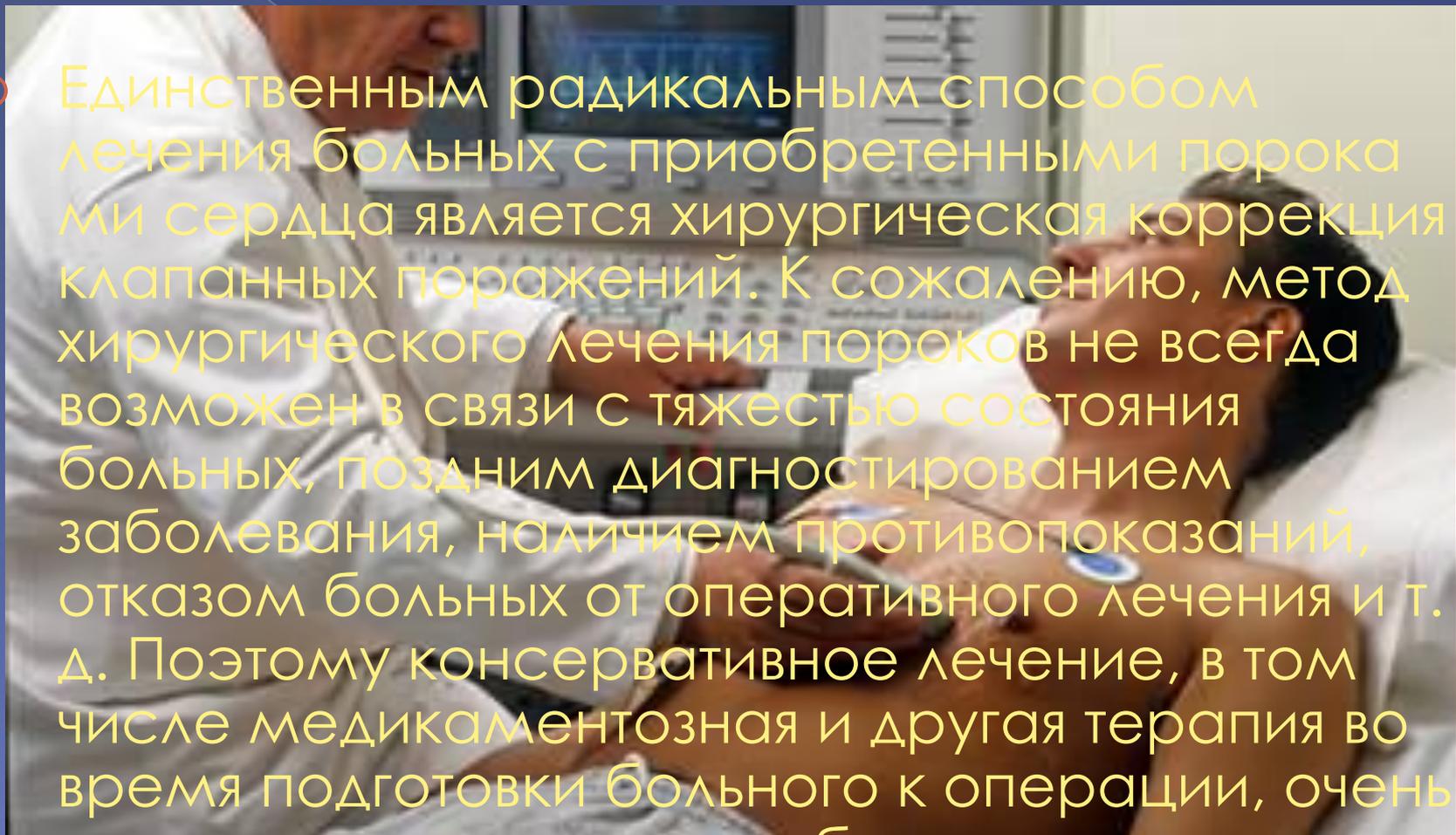
- Происходит повышение систолического и снижение диастолического АД, в результате увеличивается пульсовое АД.

Артериальный пульс

- Определяется быстрый подъем пульсовой волны и столь же резкий и быстрый ее спад. Артериальный пульс становится скорым, высоким, б

Лечение приобретенных пороков сердца

- Единственным радикальным способом лечения больных с приобретенными пороками сердца является хирургическая коррекция клапанных поражений. К сожалению, метод хирургического лечения пороков не всегда возможен в связи с тяжестью состояния больных, поздним диагностированием заболевания, наличием противопоказаний, отказом больных от оперативного лечения и т. д. Поэтому консервативное лечение, в том числе медикаментозная и другая терапия во время подготовки больного к операции, очень важно с точки зрения стабилизации гемодинамики, купирования или профилак



- Основные принципы лечения больных с приобретенными пороками сердца:
- Хирургическая коррекция порока (при наличии показаний и отсутствии противопоказаний).
- Профилактика ревматизма и инфекционного эндокардита.
- Профилактика и лечение нарушений ритма и проводимости, сохранение синусового ритма.
- Дифференцированное лечение сердечной недостаточности с учетом особенностей клапанного дефекта и нарушений внутрисердечной гемодинамики;
- 5. Профилактика тромбозов и

Стеноз левого предсердно-желудочкового отверстия

- При умеренной венозной легочной гипертензии и преобладании венозного застоя крови в малом круге кровообращения (одышка, ортопноэ, кашель и т.д.) целесообразно применение лекарственных средств, ограничивающих приток крови в легочную артерию:
- диуретики (дихлортиазид 50-100 мг в сутки, фуросемид 40-60 мг в сутки, этакриновая кислота 50-100 мг в сутки).
- нитраты, способствующие депонированию крови в венах большого

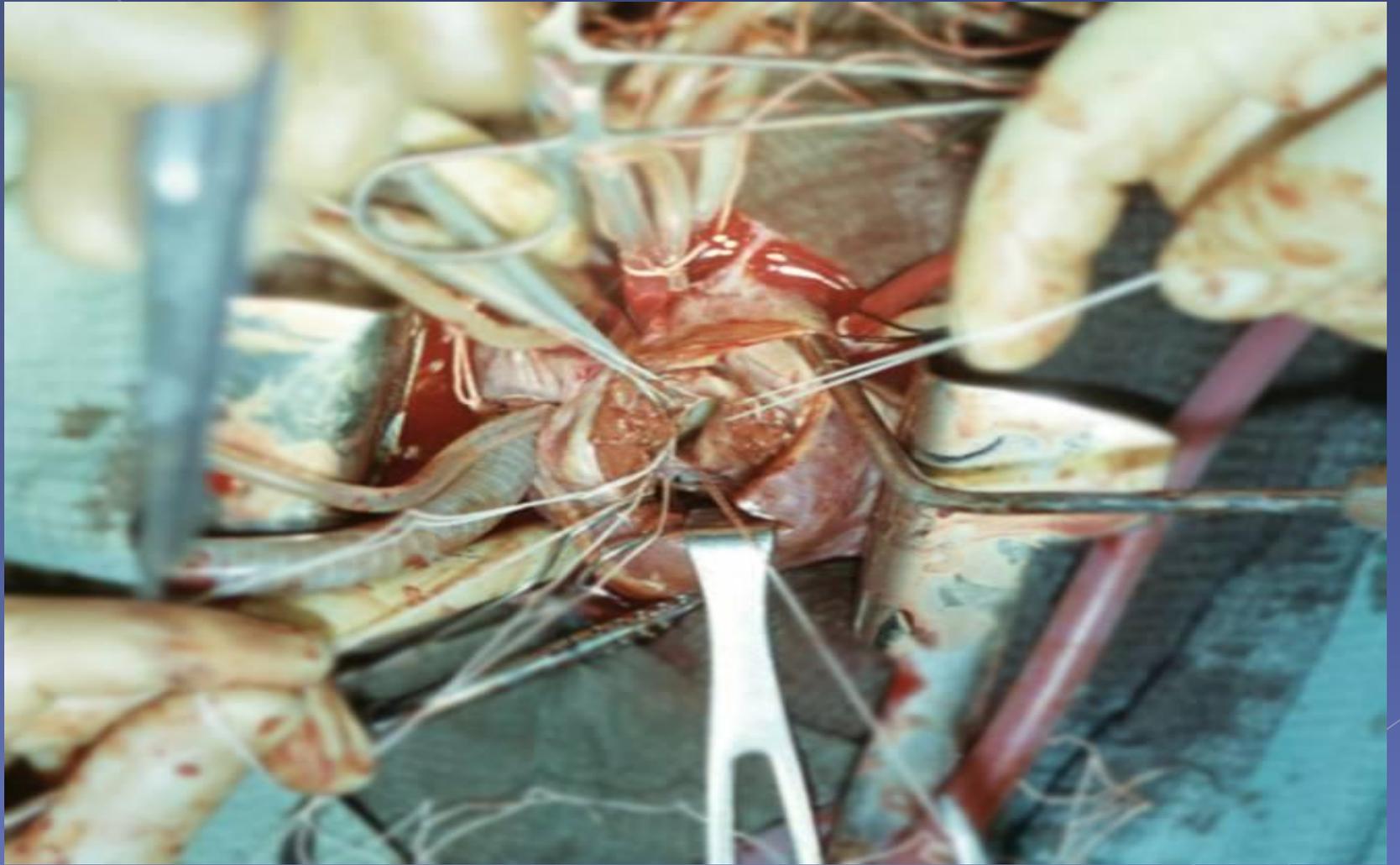
- Если у больных имеется синусовая тахикардия, способствующая при митральном стенозе росту давления в ЛП и застою крови в легких, показано применение β -адреноблокаторов (бисопролол, метопролол, карведилол начиная с 1/8 терапевтической дозы с постепенным наращиванием дозы).
- Только при возникновении тахисистолической формы мерцательной аритмии показано назначение дигоксина в дозе 0,25-0,375 мг в сутки, что в большинстве случаев позволяет контролировать ЧСС в пределах 60-70 уд. в мин. При необходимости амбаксон

- Выраженная ПЖН требует продолжения терапии тиазидовыми или петлевыми диуретиками, к которым целесообразно добавить прием антагонистов альдостерона (спиронолактон в дозе 200-300 мг в сутки). Целесообразно также применение небольших доз ингибиторов АПФ (эналаприл в дозе 10 мг в сутки, периндоприл в дозе 2 мг в сутки и т.п.), которые снижают

- Возникновение у больных с митральным стенозом тромбоэмболических осложнений требует назначения гепарина. В последующем показан прием не прямых антикоагулянтов (варфарин) не менее 1 года с поддержанием МНО на уровне 2,0-3,0 ед

Хирургическое лечение

- Хирургическая коррекция стеноза левого предсердно-же-лудочкового отверстия показана в следующих случаях:
- Умеренный митральный стеноз с площадью отверстия от 1,0 до 2,0 см² и наличием клинических проявлений: одышки, выраженной утомляемости, мышечной слабости, возникающих при физической нагрузке, и/или признаков правожелудочковой недостаточности и др.
- Критический стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (площадь отверстия меньше 1,0 см²) с наличием тяжелой декомпенсации



- Катетерная баллонная вальвулопластика. Метод заключается во введении в сердце в область митрального клапана специального баллона-катетера. Баллон раздувают, и он расширяет суженное митральное отверстие, разрывая сросшиеся комиссуры
- Комиссуротомия (вальвулотомия) - это операция рассечения спаек, удаления тромбов, освобождения створок клапана от кальцификатов
- Протезирование митрального клапана проводят при грубых морфологических изменениях не только створок клапана, но и деформации подклапанного пространства, а также при сопутствующей недостаточности митрального клапана

Недостаточность митрального клапана

- При митральной недостаточности умеренной или тяжелой степени показано осторожное назначение ингибиторов АПФ.
- При возникновении левожелудочковой недостаточности показано применение диуретиков (сальуретиков и петлевых мочегонных) и лекарственных средств, уменьшающих приток крови к сердцу, например нитратов

- Правожелудочковая недостаточность требует назначения мочегонных препаратов и антагонистов альдостерона (спиронолактон).
- При возникновении постоянной формы мерцательной аритмии применяют сердечные гликозиды (дигоксин) и β -адреноблокаторы, переводя тахисистолическую форму мерцательной аритмии в нормосистолическую.
- В поздних стадиях заболевания

Хирургическое лечение

Показаниями к хирургическому лечению служат:

- Тяжелая митральная недостаточность (III—IV степени) с объемом регургитации больше 30-50%, даже при наличии умеренно выраженных клинических проявлений заболевания.
- Умеренная и тяжелая митральная недостаточность II—IV степени при наличии при

Стеноз устья аорты

- Клинические проявления стеноза устья аорты плохо поддаются медикаментозной терапии, главным образом, из-за наличия препятствия на пути кровотока из ЛЖ в аорту

Стадия компенсации порока:

- лечение стабильной стенокардии (нитраты и β -адреноблокаторы в минимальных дозах);
- коррекция диастолической дисфункции ЛЖ (β -адреноблокаторы в небольших, индивидуально подобранных дозах) - под контролем АД и ЧСС;
- мерцательная аритмия (дигоксин в дозе 0,25 мг в сутки и β -адреноблокаторы в малых дозах).

Стадия декомпенсации (систолическая дисфункция ЛЖ):

- сердечные гликозиды;
- мочегонные (избегать массивного диуреза);
- внутриаортальная баллонная контрпульсация (для стабилизации гемодинамики при подготовке к хирургической операции);
- двухкамерная ЭКС (при возникновении АВ-блокады П-Ш степени).

Хирургическое лечение.

- Чаще всего используют операцию протезирования аортального клапана, которая существенно увеличивает выживаемость больных, улучшает их клиническое состояние, приводит к обратному развитию гипертрофии и улучшению систолической функции ЛЖ.

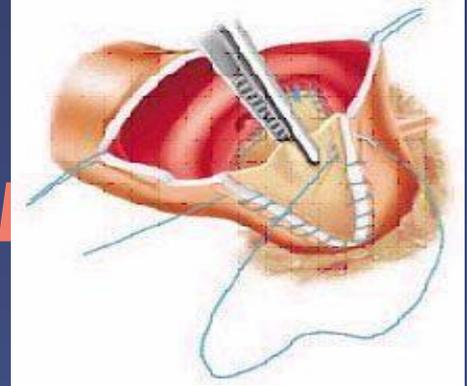
Показаниями к операции протезирования аортального клапана являются:

- Тяжелый аортальный стеноз (площадь аортального отверстия меньше $0,75 \text{ см}^2$ или/и градиент давления больше 50 мм рт. ст.) с отчетливыми клиническими проявлениями заболевания (одышка, стенокардия, синкопе и др.), причем даже при отсутствии систолической дисфункции ЛЖ.
- Тяжелый аортальный стеноз (площадь аортального отверстия меньше $0,75 \text{ см}^2$ или/и

Недостаточность аортального клапана

- Особой эффективностью обладают ингибиторы АПФ, которые не только уменьшают объем регургитации, но и способствуют обратному развитию гипертрофии миокарда ЛЖ и уменьшению КДО.
- Сердечные гликозиды
- Мочегонные препараты
- Вазодилататоры (нитраты)

Хирургическое лечение



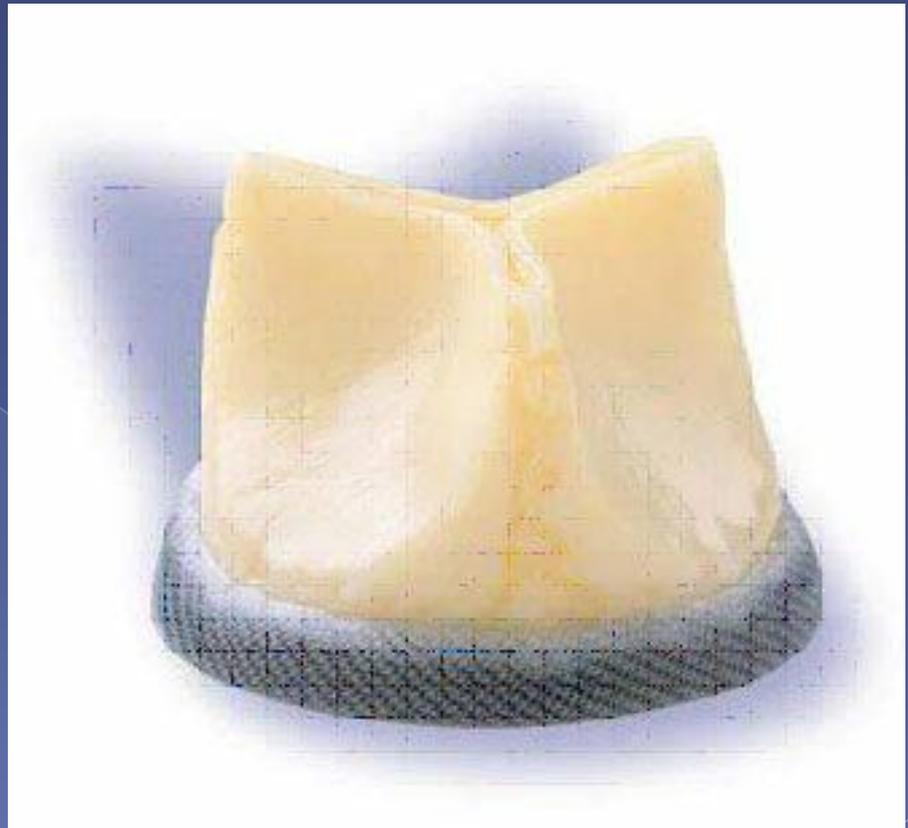
- Хирургическое лечение больных с недостаточностью аортального клапана должно проводиться как можно раньше, до развития левожелудочковой недостаточности или появления объективных признаков систолической дисфункции ЛЖ. Операция заключается в протезировании аортального клапана.

Показаниями к оперативному лечению являются:

- Тяжелая аортальная недостаточность (объем регургитации больше 50%) с клиническими проявлениями порока, независимо от величины ФВ.
- Тяжелая аортальная недостаточность (объем регургитации больше 50%) с объективными признаками систолической дисфункции ЛЖ.

Механический протез





Двухклапанное протезирование

