

Документ подписан простой электронной подписью
Информация о владельце:
ФИО: Задорожная Людмила Ивановна
Должность: Проректор по учебной работе
Дата подписания: 05.09.2022 16:47:20
Уникальный программный ключ:
faa404d1aeb2a023b5f4a351ee5ddc540496512d

Министерство науки и высшего образования РФ
Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Майкопский государственный технологический университет»

Кафедра факультетской терапии

**ВРОЖДЕННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА
У ВЗРОСЛЫХ**

Методические рекомендации

Майкоп, 2019 г.

УДК 616.12 (07)
ББК 54.101
В 82

Печатается по решению научно-технического совета
ФГБОУ ВО «МГТУ»

Составитель:

С.Р.Гутова- доцент кафедры факультетской терапии

ВРОЖДЕННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ. Методические
рекомендации.- Майкоп: 2019. -14 с.

Методические рекомендации по дисциплине факультетская терапия предназначены для
студентов высших учебных заведений, обучающихся по специальностям «Лечебное дело»
и «Педиатрия».

РАЗДЕЛ 1. Врожденные пороки сердца.

Врожденные пороки сердца (ВПС)- это заболевание, возникающее в период эмбрионального развития. Среди достаточно большого количества известных врожденных пороков и аномалий сердца существуют такие, с которыми больной доживает до зрелого возраста.

Классификация ВПС:

1. Часто встречающиеся пороки, при наличии которых пациенты часто доживают до зрелого возраста
2. Редко встречающиеся пороки, при наличии которых пациенты доживают до зрелого возраста
3. Часто встречающиеся пороки, при наличии которых пациенты редко доживают до зрелого возраста
4. Редко встречающиеся пороки, при наличии которых пациенты чаще всего не доживают до зрелого возраста

Этапы диагностики ВПС у взрослых. Оценка клинической картины. Своеобразное субтильное телосложение больных, то есть снижение массы тела или малый рост. Телосложение взрослого человека в таких случаях напоминает телосложение ребенка. У части таких пациентов имеется различной выраженности цианоз. В некоторых случаях больные попадают к врачу, когда у них имеется сердечная недостаточность (СН) с отеками и увеличенной печенью. На первый план в клинической картине при диагностике ВПС выступает грубый, чаще всего систолический шум в области сердца, который выслушивается с детства. Локализация этого шума-чаще всего слева от грудины во 2,3,4 межреберьях. У некоторых больных шума нет, но они рассказывают о шуме, который у них выслушивался в детстве, а затем исчез. Такая ситуация возникает, например, при выравнивании давления в желудочках при дефекте межпредсердной перегородки (ДМПП): сброс прекращается и шум на какое-то время исчезает.

Электрокардиография (ЭКГ)- изменения не являются специфическими. Выявляются признаки выраженной гипертрофии какого-либо отдела сердца, чаще правого желудочка (ПЖ), но иногда левого желудочка (ЛЖ) (или и того, и другого), перегрузкой предсердий. Может быть атрио-вентрикулярная блокада или другие нарушения ритма и проводимости. Рентгенологическое исследование. С его помощью оцениваются конфигурация сердца, величина легочного кровотока, выраженность пульсации корней легких, выявляется увеличение камер сердца.

Эхокардиография (ЭХОКГ)- является методом, который позволяет визуализировать структуры сердца и идеально подходит для диагностики ВПС. Из-за трудностей, которые возникают при обследовании взрослых больных с помощью трансторакальной ЭХОКГ, верифицирующим методом становится чреспищеводная ЭХОКГ.

Уточняющие методики-магнито-резонансная томография сердца и мультиспиральная компьютерная томография. Катетеризация и ангиография, а также аортография является золотым стандартом диагностики ВПС.

Более подробно рассмотрим первую группу ВПС: **часто встречающиеся пороки, при наличии которых пациенты часто доживают до зрелого возраста.**

К ним относятся:

1. Пороки без цианоза, без шунта: двустворчатый аортальный клапан, коарктация аорты, стеноз клапана легочной артерии
2. Пороки без цианоза, с шунтом слева направо: ДМПП типа *ostiumsecundum*, открытый артериальный (боталлов) проток, рестриктивный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), сопровождающийся высоким градиентом давления между желудочками (т.е. высокоскоростной поток из ЛЖ в ПЖ).

Двустворчатый АК. Один из самых частых ВПС. Может не вызывать нарушения гемодинамики и протекать бессимптомно. Сопровождается развитием стеноза и недостаточности. У больных с АР, превышающей 1-ю степень, с возрастом формируется сферическая форма ЛЖ и умеренная гипертрофия его стенок на фоне повышения давления в диастолу. Как правило, данный порок требует наблюдения один раз в год или в два года. Таким пациентам следует рекомендовать профилактику инфекции. При значительных АР и АС рекомендуется оперативное лечение.

Коарктация аорты-врожденное сужение аорты. Наиболее часто выявляется в месте перехода дуги аорты в грудной нисходящий отдел ниже места отхождения левой подключичной артерии. ЭХО-признаки включают:

1. существенное ускорение потока в грудной нисходящей аорте в систолу по сравнению с потоком в грудной восходящей аорте
2. предстенотическая дилатация аорты
3. наличие АР
4. гипертрофия стенок ЛЖ
5. при значительной коарктации-нарушение систолической функции и дилатация левых камер сердца.

Степень тяжести КоАо оценивают аналогично со степенью тяжести АС. Значительный порок оперируют. Незначительный и умеренный пороки благоприятны для жизни и требуют наблюдения.

Стеноз клапана ЛА-врожденное ограничение открытия створок клапана ЛА. ЭХОКГ-

1. однонаправленное движение створок, ограничение их открытия в систолу
2. ускорение систолического потока на ЛК. Оценка степени стеноза клапана ЛА при врожденном пороке идентична оценке при приобретенном пороке. Важным признаком порока является ГПЖ. ГПЖ формируется в результате повышения давления в ПЖ. У больных со значительным стенозом ЛК формируется дилатация правых камер сердца. Патологическая ТР всегда имеет место при данном пороке.

ДМПП типа *ostiumsecundum*- дефект посередине перегородки или в области мембраны овальной ямки. Часто сопровождается аномалия развития мембраны овальной ямки-аневризма МПП. Можно визуализировать более одного шунта. ЭХОКГ:

1. Прерывание эхосигнала в области дефекта и наличие краев дефекта
2. Дилатация правых камер сердца и признаки ЛГ. Степень дилатации правых камер сердца и их ремоделирование зависят от объема шунтирования крови и направления потока шунта
3. ГПЖ
4. турбулентный систолодиастолический поток шунтирования крови через ДМПП в режимах доплера

Направление шунтирования крови через ДМПП связано с разницей давления в камерах сердца. Изначально шунтирование крови происходит всегда слева направо- из камеры с

большим давлением в камеру с меньшим давлением. При повышении давления в правых отделах сердца и формировании высокой ЛГ – справа налево.

Открытый артериальный проток-представляет собой сосудистый канал между аортой и легочной артерией, сохранивший нормальную для плода структуру после истечения срока его закрытия. ОАП-это проток между дугой Ао и ЛА. Функционирует внутриутробно, закрывается после рождения ребенка. По данным современной ЭХОКГ, у ряда детей ОАП может закрыться только через 1-3 мес после рождения. ЭХОКГ-признаки ОАП:

1. Систолиадиастолический турбулентный поток шунтирования крови из Ао в ствол или ветви ЛА
2. дилатация ствола и ветвей ЛА
3. патологическая ЛР
4. ГПЖ
5. дилатация левых камер сердца у детей (сферическая форма ЛЖ) и правых камер сердца и ЛП у взрослых
6. имеются признаки ЛГ

Дефект межжелудочковой перегородки–выделяют мышечные и мембранозные дефекты МЖП.

Мышечный ДМЖП - у детей точечные дефекты мышечной части МЖП часто диагностируются после рождения и закрываются к 8-му году жизни. Регистрируется турбулентный систолиадиастолический поток шунтирования крови с максимальной скоростью потока в систолу. Большие ДМЖП сопровождаются дилатацией правых камер сердца, легочной гипертензией и гипертрофией стенки ПЖ. При точечном ДМЖП и небольшом объеме шунтирования крови дилатация ПЖ может отсутствовать.

Мембранозный ДМЖП- в ряде случаев может сочетаться с врожденной аневризмой мембранозной части МЖП. Приводит к формированию ГПЖ, дилатации ПП в длину, патологической ТР на фоне ЛГ. При точечном ДМЖП дилатация ПЖ может отсутствовать.

РАЗДЕЛ 2. Приобретенные пороки сердца.

Приобретенные пороки сердца-в основе морфологические и/или функциональные нарушения клапанного аппарата (створок клапанов, фиброзного кольца, хорд, папил. мышц).

Митральный стеноз

Это сужение левого AV-отверстия.

Этиология. 1. Ревматическое поражение -чаще в молодом возрасте, но клиника появляется в 25-40 лет. Чаще болеют женщины. Часто сочетается с МН.

2. инфекционный эндокардит

3. атеросклероз с поражением створок МК-фиброз, кальциноз.

Патогенез поражения МК-утолщение створок МК (воспалительный отек с последующим развитием фиброзной ткани)→сращение комиссур→сращение и укорочение хорд клапана→развитакальциноза створок, фиброзного кольца и подклапанных структур и др.

Гемодинамика. 1. Гипертрофия и дилатация ЛП. В норме S левого предсердно-желудочкового отверстия 4-6 см². Уменьшение площади отверстия до 4 см² и менее создает препятствие диастолическому току из ЛП в ЛЖ, которое может быть преодолено только при повышении давления в ЛП. Давление в норме в ЛП-5-7 мм рт.ст. Повышение давления в ЛП →гипертрофия и дилатация ЛП.

2. Легочная гипертензия-застой в м.к.к. и повышение давления в ЛА. Два варианта ЛГ:

1) венозная («пассивная») ЛГ-умеренное повышение давления в ЛП до 25-30 мм рт.ст. затрудняет венозный кровоток в м.к.к.→застой крови в легких. Повышенное давление в легочных венах гидравлически передается через капилляры на ЛА→венозная ЛГ.

2) артериальная («активная») ЛГ-повышение давления в ЛП выше 25-30 мм рт.ст. повышает риск разрыва легочных капилляров и/или альвеолярного отека. Для предотвращения этих осложнений возникает защитный рефлекторный спазм легочных артериол (рефлекс Китаева), в результате которого уменьшается приток крови к легочным капиллярам из ПЖ, но одновременно резко возрастает давление в ЛА-артериальная ЛГ. Более или менее длительное существование ЛГ сопровождается развитием органических пролиферативных и склеротических процессов в стенке артериол м.к.к., которые постепенно облитерируются. На ранних стадиях заболевания давление в ЛА повышается только в период физической или психоэмоциональной нагрузки, в поздних стадиях – даже в покое. Наличие «активной» ЛГ как своеобразный компенсаторный механизм, защищающий капиллярное русло от избыточного переполнения кровью.

3. гипертрофия и дилатация ПЖ-в результате длительного существования артериальнойЛГ→при этом в ПЖ резко возрастает как систолическое, так и конечно-диастолическое давление→правожелудочковая недостаточность.

4. «фиксированный» ударный объем-неспособность сердца увеличивать УО в ответ на нагрузку→к уменьшению перфузии периферических органов и тканей и нарушению их функций.

Последствия МС:1. ФП и ТП из-за увеличения ЛП.

2. образование внутрисердечных тромбов и возникновение тромбоэмболий в артерии б.к.к.

3. относительная недостаточность ТК из-за дилатации ПЖ (расширение фиброзного кольца и дисфункция папил. мышц)

4. относительная недостаточность клапана ЛА- в результате длительного повышения давления в ЛА→обратный поток из ЛА в ПЖ.

Классификация. 1. Легкий МС-S отверстия 2-4 см².

2. умеренный МС- S отверстия 1-2 см².

3. тяжелый МС- S отверстия <1 см².

Клиника.1. Одышка- в результате застоя в м.к.к. и ЛГ. Вначале возникает при физической нагрузке в результате активации САС→тахикардия→укорочение диастолы и еще более неполному опорожнению ЛП, давление в котором возрастает еще больше.

2. одышка-ортопноэ-усиливается или появляется в горизонтальном положении и уменьшается или исчезает сидя. Появляется сухой кашель лежа.

3. приступы удушья свидетельствуют о возникновении интерстициального или альвеолярного отека легких. При альвеолярном отеке легких- увеличивается внутрикапиллярное давление в м.к.к., сопровождающееся пропотеванием плазмы и эритроцитов в просвет альвеол→частое глубокое дыхание во время приступа способствует вспениванию белкового транссудата и обструкции дыхательных путей. Часто сопровождается отделением пенистой розоватой серозной мокроты.

4. кровохарканье- в результате разрыва легочно-бронхиальных анастомозов под действием высокой венозной ЛГ. Массивное легочное кровохарканье не характерно для МС.

5. При альвеолярном отеке может быть серозная мокрота, нередко розоватого цвета (пропотевание эритроцитов и плазмы в просвет альвеол).

6. повышенная утомляемость, мышечная слабость- в результате «фиксированного» УО и нарушения периферического кровообращения.

7. сердцебиение и перебои в работе сердца-в результате тахикардии (САС), ФП, ТП, наджелудочковой экстрасистолии.

8. боли в области сердца- в связи с ЛГ. Нитроглицерин, как правило, не купирует боль.

9. отеки, тяжесть в правом подреберье, диспепсические расстройства (анорексия, тошнота, рвота и др.)- в результате правожелудочковой недостаточности и застоя крови в венозном русле б.к.к.

Осмотр. 1. Слабое общее физическое развитие-habitusgracilis.

2. периферический цианоз (акроцианоз) и цианоз лица-синюшность губ, мочек ушей, кончика носа, пальцев рук и ног;

Faciesmitralis-цианоз лица сочетается с ярким цианотическим румянцем на щеках в виде «митральной бабочки».

3. положение ортопноэ

4. отеки ног и в области поясницы, набухание вен шеи (повышение ЦВД).

5. видимая на глаз усиленная и разлитая пульсация прекардиальной области слева от грудины (серд. толчок), распространяется на эпигастральную область (гипертрофия и дилатация ПЖ).

Пальпация. 1. При пальпации на верхушке в положении больного на левом боку определяется диастолическое дрожание («кошачье мурлыканье»)- пальпаторный эквивалент диастолического шума.

2. если порок сформировался в детстве- может быть выбухание левой прекардиальной области- «сердечный горб»- gibbuscordis (за счет увеличения ПЖ).

Перкуссия. 1. Смещение вправо правой границы относительной сердечной тупости (дилатация ПЖ) и вверх верхней границы (дилатация ЛП). Митральная конфигурация-сглаженная талия сердца (дилатация ЛП) и смещение вправо правого контура сердца.

2. При перкуссии абсолютной тупости сердца выявляется ее расширение за счет дилатации ПЖ.

Аускультация. 1. Усиленный «хлопающий» I тон. Причины: быстрое смыкание и резкое напряжение клапана в период изоволюмического сокращения ЛЖ; высокая плотность (склерозирование) сращенных в виде воронки створок клапана; недостаточное наполнение кровью ЛЖ, что приводит к повышению скорости изоволюмического сокращения ЛЖ; малая длина свободного края створки клапана.

2. акцент II тона на ЛА- за счет повышенного давления в ЛА.

3. расщепление II тона на ЛА – разновременное захлопывание полулунных клапанов аорты и ЛА- за счет удлинения систолы гипертрофированного и дилатированного ПЖ.

4. тон (щелчок) открытия МК (OS)– возникает в момент открытия склерозированного МК сильной струей крови, поступающей в желудочек. OS обычно появляется через 0,1 с после II тона.

«Ритм перепела»- характерная мелодия МС: «хлопающий» I тон, акцент II тона на ЛА, тон открытия МК (OS).

5. Диастолический шум на верхушке- начинается после тона открытия МК, II тона-носит убывающий характер с тенденцией к пресистолическому усилению, обусловленному ускорением кровотока во время систолы ЛП, не проводится.

6. иногда во II межреберье слева выслушивается мягкий дующий диастолический шум (шум Грэма-Стилла)- в результате относительной недостаточности ЛК и артериальной ЛГ. Проводится вдоль левого края грудины.

Другие органы: 1. При интерстициальном отеке легких- влажные мелкопузырчатые хрипы в нижних отделах.

2. при альвеолярном отеке- средне- и крупнопузырчатые хрипы по всем полям на фоне ослабленного везикулярного дыхания. В тяжелых случаях на расстоянии определяется клокочущее дыхание.

Аускультативный феномен Боткина-крепитация или мелкопузырчатые влажные хрипы вдоль верхней и левой границ сердца.

3. при п/ж недостаточности-гепатомегалия, асцит.

Инструментальная диагностика.

1. ЭКГ-признаки ГПЖ и ГЛП- р-mitrale; нарушения ритма и проводимости.

2. Рентген ОГК- 1. Дилатация ПЖ, ЛП. При стенозе левого AV-отверстия тень контрастированного пищевода в правой передней косой проекции отклоняется по дуге малого радиуса (3-6 см). 2. В прямой проекции небольшое выравнивание левого контура сердца и сглаживание «тали» сердца- митральная конфигурация. 3. Венозный застой в м.к.к. является следствием повышения давления в ЛП, расширение ЛВ. 4. При повышении давления в ЛП до 18-25 мм рт.ст. к венозному застою добавляются признаки артериальной ЛГ: расширение корней легких, обеднение легочного сосудистого рисунка на периферии обоих легких за счет выраженного сужения мелких артерий, расширение вен, расширение и усиленная пульсация ствола ЛА и ее крупных ветвей.

3. ЭХОКГ- определяет площадь стеноза.

Основные принципы лечения. 1. Лечение сердечной недостаточности.

2. профилактика ревматизма и инфекционного эндокардита.
3. профилактика и лечение нарушений ритма и проводимости.
4. профилактика тромбозов и тромбоэмболий.
5. хирургическая коррекция порока при тяжелой степени МС (катетерная баллонная вальвулопластика, комиссуротомия, протезирование МК).

Митральная недостаточность

Это неполное смыкание створок клапана во время систолы желудочков, сопровождающееся регургитацией крови из ЛЖ в ЛП.

Этиология. 1. Органическая-сморщивание и укорочение створок, отложение кальция и поражение подклапанных структур. В результате: ревматизма, ИЭ, атеросклероза, системные заболевания соединительной ткани.

2. функциональная- обусловлена нарушением структуры и функции клапанного аппарата (фиброзного кольца, папил. мышц, хорд) при неизмененных створках самого клапана. В результате: 1) заболеваний ЛЖ-АГ, аортальные пороки, ДКМП, ИБС, ПИКС и др. – в результате увеличения диаметра фиброзного кольца и гипотонии папил. мышц; 2) пролабирование МК; 3) дисфункция папил. мышц (ИБС, ИМ, ПИКС, миокардиты); 4) разрыв хорд и папил. мышц; 5) обструктивная форма ГКМП, сопровождающаяся патологическим систолическим движением ПСМК; 6) первичный «идиопатический» кальциноз фиброзного кольца, МК, хорд, папил. мышц.

Гемодинамика. 1. Гипертрофия и дилатация ЛП и ЛЖ. В результате неполного смыкания створок кровь во время систолы ЛЖ устремляется не только в аорту, но и в ЛП. Во время диастолы в ЛЖ возвращается избыточный объем крови→эксцентрическая ГЛЖ и гипертрофия ЛП.

2. снижение эффективности сердечного выброса: объем крови выбрасываемый в аорту уменьшается, остальное количество крови как бы «бесцельно» циркулирует между ЛЖ и ЛП→эффективный сердечный выброс (т.е. количество крови, выбрасываемой в артериальную систему б.к.к.) снижается→уменьшается перфузия внутренних органов и периферических тканей (гол. мозг, скел. мышцы, почки и т.д.).

3. ЛГ-повышение давления в ЛП и в венах м.к.к.→застой крови в легких. При остро развивающейся МН (у больных ИМ, ИЭ, отрыве папил. мышц или хорд)- стенка ЛП имеет нормальную или даже сниженную податливость→регургитация в ЛП объема крови не растягивает его в достаточной степени→ЛП незначительно увеличено, а давление в нем быстро повышается до 25-30 мм рт.ст. и выше→прогрессирование клинической картины (одышка и отек легких). При длительном течении заболевания и выраженной гипертрофии и дилатации левых отделов постепенно снижается сократительная функция ЛЖ и формируется л/ж недостаточность→венозный застой в м.к.к.→артериальная ЛГ→гипертрофия и дилатация ПЖ→признаки л/ж недостаточности→застой крови в б.к.к.

Может быть ТП и ФП. Тромбозы и тромбоэмболии встречаются реже, чем при МС, что связано с наличием быстрых вихревых потоков регургитирующей в ЛП крови, которые препятствуют образованию пристеночных тромбов.

Классификация. По процентному соотношению площади струи и площади ЛП:

I ст. <20% (незначит.)

II ст. 20-40% (умеренная)

III ст. 40-80% (значительная)

IV ст. >80% (тяжелая)

Клиника. Жалобы: 1. Если дефект выражен нерезко, и повторные ревматические атаки отсутствуют, жалоб нет.

2. утомляемость, мышечная слабость, тяжесть в ногах, сердцебиение, одышку, ортопноэ, приступы удушья-кашель.

3. на отеки ног, тяжесть в правом подреберье, тахикардию (за счет уменьшения эффективного УО и рефлекторной активации САС).

Осмотр. 1. акроцианоз; 2. Положение ортопноэ; 3. Отеки на ногах, набухание шейных вен, асцит.

Пальпация. 1. при выраженной недостаточности МК и присоединении л/ж недостаточности верхушечный толчок может достигать передней подмышечной линии и опускаться вниз в VI межреберье. 2. На верхушке иногда систолическое дрожание. 3. При ГПЖ и дилатации ПЖ м.б. усиленный и разлитой сердечный толчок в III-IV межреберье слева от грудины, и эпигастральная пульсация.

Перкуссия. 1. смещение левой границы относительной сердечной тупости влево за счет дилатации ЛЖ. 2. вверх смещается верхняя граница относительной тупости при выраженной дилатации ЛП. 3. Смещение вправо правой границы относительной тупости и правого контура сердца за счет ЛГ.

Аускультация. 1. ослабление I тона на верхушке, или его исчезновение в результате отсутствия герметичности ЛЖ во время фазы изоволюмического сокращения желудочка (отсутствие периода замкнутых клапанов). 2. При ЛГ-акцент и расщепление II тона на ЛА. 3. Патологический III тон-обусловлен объемной перегрузкой ЛЖ. 4. Систолический шум на верхушке в результате турбулентного тока крови из ЛЖ в ЛП во время периода изгнания. 4. Функциональный диастолический шум (шум Кумбса) обусловлен относительным стенозом левого AV-отверстия, появляется при значительной дилатации ЛЖ и ЛП при отсутствии расширения фиброзного кольца.

Изменения в других органах- легкие-застой в м.к.к., влажные хрипы. ОБП-гепатомегалия и асцит.

Диагностика. 1. ЭКГ-ГЛП, ГЛЖ, редко ГПЖ. 2. Нарушения сердечного ритма и проводимости.

2. Рентген ОГК- в прямой проекции признаком расширения ЛЖ является удлинение нижней дуги левого контура. Выравнивание левого контура сердца и сглаживание «тали» сердца, обусловленное дилатацией ЛП (митральная конфигурация).

3. ЭХОКГ- Систолический поток крови, регургитирующий из ЛЖ в ЛП, увеличение ЛП, УО, гипертрофия миокарда и дилатация полости ЛЖ.

Основные принципы лечения. 1. Лечение сердечной недостаточности.

2. профилактика ревматизма и инфекционного эндокардита.

3. профилактика и лечение нарушений ритма и проводимости.

4. хирургическая коррекция порока при тяжелой степени МН (протезирование либо пластика МК).

Стеноз аорты

-клапанный (вр. и прибор.)

-подклапанный (вр. и прибор.)

-надклапанный (вр.)

Стеноз устья аорты- сужение выносящего тракта ЛЖ в области АК, ведущее к затруднению оттока крови из ЛЖ.

Этиология: ревматизм, атеросклероз, инф. эндокардит и др.

Гемодинамика: 1. Концентрическая ГЛЖ-сужение устья аорты и затруднение оттока крови из ЛЖ (т.е. возникновение на пути кровотока «третьего барьера») приводит к росту систолического градиента давления между ЛЖ и аортой, который может достигать 50 мм рт.ст. и больше→повышение систолического давления в ЛЖ и внутримиеокардиального напряжения. Длительное увеличение постнагрузки приводит к развитию концентрической ГЛЖ. При этом полость жел-ка не увеличивается в размерах. В течение 15-20 лет порок остается компенсированным, за счет ГЛЖ, брадикардии и компенсаторного удлинения систолы ЛЖ.

2. диастолическая дисфункция ЛЖ-возникает вследствие нарушения податливости мышечной массы и угнетения процесса активного расслабления м-да ЛЖ→увеличению КДД в ЛЖ и давления наполнения→перераспределение диастолического потока крови пользу ЛП, которое усиливает свои сокращения. Вклад предсердия в формирование УО увеличивается-2-й компенсаторный механизм поддержания нормального сердечного выброса. Если предсердие «выпадает» из сокращения (н-р, ФП)-происходит резкое ухудшение состояния больных.

3. фиксированный УО –неспособность ЛЖ к адекватному увеличению УО во время нагрузки (фиксированный УО) объясняет частое появление признаков нарушения перфузии головного мозга (головокружение, синкопальные состояния), характерные для этих больных даже в стадии компенсации порока. Нарушению перфузии периферических органов и тканей способствуют вазоконстрикторные сосудистые реакции, обусловленные в т.ч. активацией САС, РААС и вазоконстрикторных эндотелиальных факторов.

4. нарушение коронарной перфузии-1. За счет ГЛЖ и относительного преобладания мышечной массы над количеством капилляров; 2. Повышение КДД в гипертрофированном ЛЖ и соответственно уменьшением диастолического градиента между аортой и желудочком; 3. Сдавление субэндокардиальных сосудов гипертрофированным ЛЖ.

5. декомпенсация сердца-развивается когда уменьшается сократительная способность ГЛЖ (ФВ) и УО, расширение ЛЖ и быстрый рост КДД в нем, т.е. возникает систолическая дисфункция ЛЖ→повышению давления в ЛП и венах м.к.к.→л/ж недостаточность.

Критерии оценки степени АС по градиенту давления между аортой и ЛЖ в систолу:

1. незначительный-максимальный градиент 10-35 мм рт.ст.
2. умеренный -35-65 мм рт.ст.
3. тяжелый- более 65 мм рт.ст.

Клиника. 1. Первые жалобы появляются при сужении устья аорты до 50% ее просвета-головокружение, обморочные состояния (синкопе), появляются при нагрузке- признаки фиксированного УО и относительной коронарной недостаточности, т.е. невозможного адекватного увеличения сердечного выброса при нагрузке и преходящей недостаточностью мозгового кровообращения.

2. синкопальные состояния м.б. в результате АВ-блокад II-III степени, характерных для больных АС.

3. приступы стенокардии напряжения или покоя в результате относительной коронарной недостаточности.
4. одышка при физической нагрузке или тахикардии, ортопноэ.
5. п/ж недостаточность редко при ЛГ.
6. бледность кожных покровов («аортальная бледность») в результате уменьшения сердечного выброса.

Пальпация и прекуссия. 1. Систолическое дрожание, образуется при прохождении крови через суженное клапанное отверстие- определяется на основании сердца, в яремной вырезке и на сонных артериях; 2. Усиленный верхушечный толчок, расположенный в V-VI межреберье кнаружи от левой срединно-ключичной линии; 3. Левая граница относительной тупости смещена влево.

Аускультация. 1. Ослабление II тона на аорте за счет уменьшения подвижности сросшихся и уплотненных створок АК; 2. Расщепление II тона; 3. IV патологический тон сердца за счет увеличения силы сокращения ЛП и недостаточной диастолической податливости гипертрофированного и ригидного ЛЖ. В тяжелых случаях при декомпенсации АС, когда преобладает систолическая дисфункция может выслушиваться протодиастолический ритм галопа, обусловленный появлением III тона; 5. Систолический шум – во II межреберье справа у края грудины, проводится на сосуды шеи, в проекцию грудной аорты (межлопаточное пространство) или брюшной аорты; 6. Замедление ритма является своеобразным компенсаторным механизмом, обеспечивающим более полное изгнание крови через суженное отверстие АК.

Изменения других органов-влажные хрипы в легких-л/ж недостаточность и застой крови в м.к.к.; п/ж недостаточность –редко.

Диагностика. 1. ЭКГ-ГЛЖ с систолической перегрузкой, признаки ПБЛНПГ и НБЛНПГ. 2. Рентген ОГК-1. При декомпенсации и миогенной дилатации жел-ка- удлинение нижней дуги левого контура сердца; 2. При значительном смещении верхушки влево угол между сосудистым пучком и контуром ЛЖ становится менее тупым, а «талия» сердца более подчеркнутой-аортальная конфигурация; 3. Постстенотическое расширение аорты; 4. При застое в м.к.к.- признаки венозной и артериальной ЛГ.

3. ЭХОКГ: уменьшение степени расхождения створок АК во время систолы ЛЖ; ГЛЖ→увеличение размеров ЛЖ; постстенотическое расширение аорты.

Основные принципы лечения. 1. Лечение сердечной недостаточности.

2. профилактика ревматизма и инфекционного эндокардита.

3. профилактика и лечение нарушений ритма и проводимости.

4. хирургическая коррекция порока при тяжелой степени АС (катетерная баллонная вальвулопластика, протезирование АК). Внутриаортальная баллонная контрпульсация (для стабилизации гемодинамики при подготовке к хирургической операции), ЭКС при АВ-блокадах II-III степени.

Недостаточность АК

Характеризуется неполным смыканием створок клапана во время диастолы, приводит к возникновению обратного диастолического тока крови из Ао в ЛЖ.

Этиология. 1. Органическая недостаточность: ревматизм, инфекционный эндокардит, атеросклероз, сифилис, СКВ (волчаночный эндокардит Либмана-Сакса) и др. 2. Относительная недостаточность в результате расширения аорты и фиброзного кольца: АГ, аневризма аорты. 3. Врожденный дефект - двустворчатый АК и др.

Гемодинамика. 1. Эксцентрическая ГЛЖ- увеличение диастолического наполнения ЛЖ кровью приводит к обычной перегрузке и повышению КДО желудочка→ГЛЖ+дилатация ЛЖ)-главный механизм компенсации; 2. Второй компенсаторный механизм-тахикардия, ведущая к укорочению диастолы и некоторому ограничению регургитации крови из аорты; 3.продолжается рост КДО жел-ка, его УО больше не увеличивается или даже уменьшается→повышается КДД в ЛЖ, давление наполнения→повышается давление в ЛП и венах м.к.к.→систолическая дисфункция ЛЖ-л/ж недостаточность→ЛГ и ГПЖ→п/ж недостаточность; 4. Снижение диастолического давления в аорте, что объясняется регургитацией части крови в ЛЖ; 5. Увеличение пульсового давления-возникает в результате увеличения УО (повышение САД) и быстрого возврата части крови в ЛЖ («опустошение» артериальной системы), сопровождающееся падением ДАД; 6. «фиксированный» сердечный выброс-долгое время ЛЖ может обеспечивать изгнание в аорту увеличенного систолического объема крови. Но при физической нагрузкекомпенсаторно увеличенной насосной функции ЛЖ оказывается мало→относительное снижение сердечного выброса; 7. Несмотря на резкое увеличение сердечного выброса наблюдается снижение перфузии периферических органов и тканей. Это связано с фиксированным УО, снижением систолической функции ЛЖ (при декомпенсации), активации САС и РААС; 8. Недостаточность коронарного кровообращения; 9. Может быть «митрализация» аортальной недостаточности, возникновение относительной недостаточности МК при значительной дилатации ЛЖ, нарушении функции папил. мышц и расширении фиброзного кольцаМК→застой в м.к.к.

Клиника. Жалобы на:1. Ощущение усиленной пульсации в области шеи, голове; 2. Учащенное сердцебиение; 3. Головокружение, обмороки-фиксированный УО и нарушение перфузии головного мозга; 4. Боли в области сердца -синдром стенокардии.

Осмотр, пальпация, перкуссия. 1. Усиленная пульсация сонных артерий («пляска каротид»), а также видимая на глаз пульсация в области всех поверхностно расположенных крупных артерий; 2. Симптом де Мюссе- ритмичное покачивание головы вперед и назад в соответствии с фазами сердечного цикла (в систолу и диастолу); 3. Симптом Квинке-(«прекапиллярный пульс»)-попеременное покраснение (в систолу) и побледнение (в диастолу) ногтевого ложа у основания ногтя при достаточно интенсивном надавливании на его верхушку; 4. Симптом Ландольфи- пульсация зрачков в виде их сужения и расширения; 5. Симптом Мюллера-пульсация мягкого неба; 6. Смещение левой границы относительной сердечной тупости сердца влево-аортальная конфигурация.

Аускультация. 1. ослабление I и II тона; 2. Патологический III тон- за счет объемной перегрузки ЛЖ; 3. Диастолический шум во IIмежреберье справа от грудины и в III-IVмежреберье у левого края грудины и проводится на верхушку сердца; 4. Функциональный систолический шум Флинта-этопресистолический шум относительного (функционального) стеноза левого AV-отверстия-возникает в результате смещения ПСМК регургитирующей из аорты струей крови→создает препятствие на пути диастолического кровотока из ЛП в ЛЖ; 5. Симптом Дюрозье (двойной шум Дюрозье)-выслушивается над бедренной артерией в паховой области под пупартовой связкой. Определяется тон бедренной артерии-звук, синхронный с местным артериальным пульсом. При постепенном надавливании головкой стетоскопа в этой области создается искусственная окклюзия бедренной артерии и начинает выслушиваться систолический шум→затем может быть диастолический шум; 6. Двойной тон Траубе- когда на крупной артерии

выслушивается (без сдавления сосуда) 2 тона. Второй тон принято связывать с обратным током в артериальной системе, обусловленным выраженной регургитацией крови из аорты в ЛЖ; 7. Повышение САД, снижение ДАД.

Критерии оценки степени АР по процентному соотношению площади струи регургитации к площади выносящего тракта ЛЖ:

I ст. <25% (незначит.)

II ст. -25-45% (умеренная)

III ст. -45-65% (значительная)

IV ст. >65% (выраженная)

Диагностика. 1. ЭКГ-признаки ГЛЖ, увеличения ЛП.

2. Рентген ОГК-в прямой проекции-удлинение нижней дуги левого контура сердца и смещение верхушки сердца влево и вниз.

3. ЭХОКГ-определяется степень аортальной недостаточности, дилатация ЛЖ.

Основные принципы лечения. 1. Лечение сердечной недостаточности.

2. профилактика ревматизма и инфекционного эндокардита.

3. профилактика и лечение нарушений ритма и проводимости.

4. хирургическая коррекция порока при тяжелой степени АН (протезирование АК).

Список литературы

1. Внутренние болезни. Сердечно-сосудистая система: учеб. пособие / Г.Е.Ройтберг, А.В.Струтынский.-6-е изд., перераб. и доп. –М.:МЕДпресс-информ, 2019.-904 с.: ил.

2. Редкие врожденные пороки сердца у взрослых. / Г.Е.Гендлин, Г.И.Сторожаков.- Сердце. 2008 г. Том 7, №4. С. 236-242.

3. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике. Эхокардиография. / М.К.Рыбакова, М.Н.Алехин, В.В.Митьков.- М.: Издательский дом Видар-М, 2008.-512 с.: ил.