


ПОРОКИ СЕРДЦА





***Порок сердца* — это органическое изменение строения сердца, нарушающее его функцию**

- Пороки сердца могут быть *врожденными* и *приобретенными*.
- Существуют две основные *причины формирования врожденных пороков*:
 - — нарушение нормального развития сердца и крупных сосудов в эмбриональном периоде - в первые 2-3 мес. (например, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, стеноз аорты и легочной артерии);
 - — сохранение после рождения внутриутробного кровообращения (например, открытый артериальный проток).



Дефект МЖП

- 2 типа:
- **В мембранозной части МЖП** (как правило, больших размеров) – требуется пластика (потом – гипокинезия МЖП) – «низкий» дефект;
- **В мышечной части МЖП** (обычно меньших размеров или щелевидный)- часто закрывается самостоятельно к 7 годам, «высокий» дефект ;
- Могут быть множественные незначительные дефекты.
- При аускультации – грубый (скребущий) систолический шум, - шум выдавливания, проводящийся поперек грудины (чем меньше отверстие – тем грубее шум);
- При большом сбросе слева-направо - перегрузка правых отделов, в поздних стадиях – сброс справа-налево (легочная гипертензия);
- При наличии признаков легочной гипертензии (в т.ч. и при ЭхоКГ) – наступает неоперабельная стадия



Дефект межпредсердной перегородки

- Увеличение правых отделов, в поздних стадиях – выраженное (ПЖ – до 4,2 см при норме до 2,6 см), уменьшение левых камер;
- При аускультации – систолический шум стеноза легочного ствола в 1-3 м.р. у левого края грудины; фиксированное раздвоение II тона с запаздыванием и усилением легочного компонента
- При большом сбросе – протодиастолический трикуспидальный щелчок
- Клинические признаки порока появляются поздно – в 15-20 лет (важность дифф.диагностики от функционального шума)



Сложные пороки

- Синдром Лютембаше – сочетание ДМПП и митрального стеноза
- Общий (открытый) АВ-канал – дефект перегородки на уровне прикрепления створчатых клапанов, объединение низко расположенного ДМЖП с ДМПП – часто бывает у пациентов с множественными дефектами развития, болезнью Дауна



Тетрада Фалло – «синий» порок

1. Декстрапозиция аорты (аорта «сидит верхом» на МЖП);
2. Субаортальный дефект МЖП;
3. Стеноз легочной артерии;
4. Гипертрофия правого желудочка;

При пентаде Фалло - еще и дефект МПП.

Сброс идет справа-налево

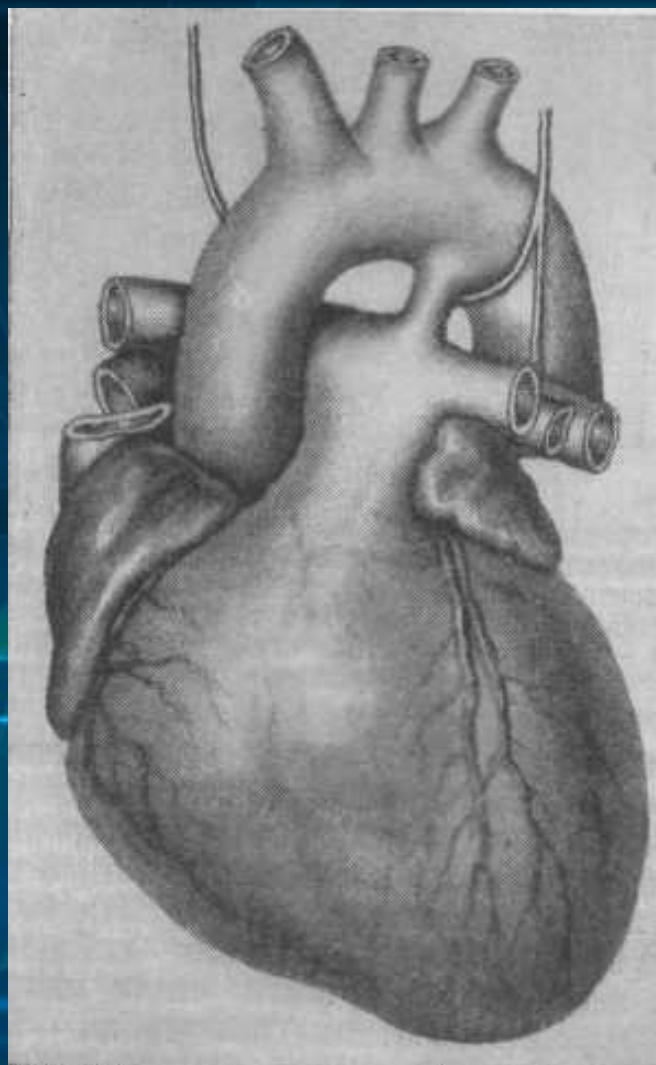
Если сохраняются условия для сброса слева-направо - «белый» порок



Открытый артериальный проток

- Связывает нисходящую аорту и легочный ствол
- Увеличенный кровоток через малый круг ведет к развитию склероза сосудов легких и развитию легочной гипертензии
- Увеличение левого желудочка (гиперволемия)

Открытый артериальный проток





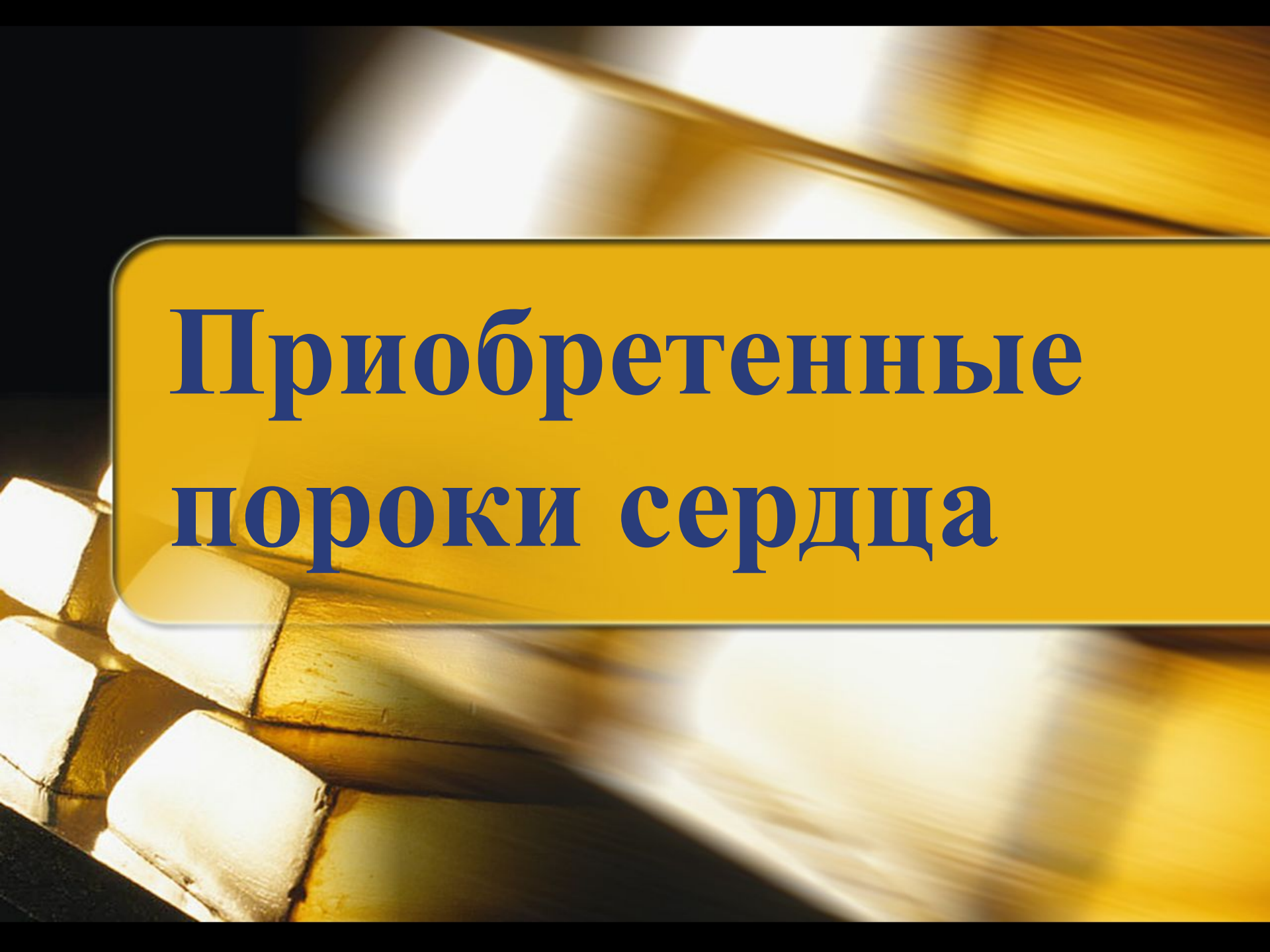
Открытый артериальный (боталлов) поток

- Высокочастотный веретенообразный систоло-диастолический шум во 2 м.р. слева по среднеключичной линии
- Иррадиация – в надключичную область или вниз по левому краю грудины
- При небольших размерах – перевязка или клипсирование, ребенок становится практически здоровым



Коарктация аорты

- Сужение перешейка в нисходящей части;
- Чаще бывает у мальчиков;
- Значительное развитие коллатералей;
- Гипертензия верхних отделов тела (до 200 мм рт.ст.) и гипотензия дистальнее места коарктации,
- Верхние конечности более развиты
- Выслушивается резкий систолический шум на аорте, во 2-3 м.р. по левой парастернальной линии и в межлопаточном пространстве слева



Приобретенные пороки сердца

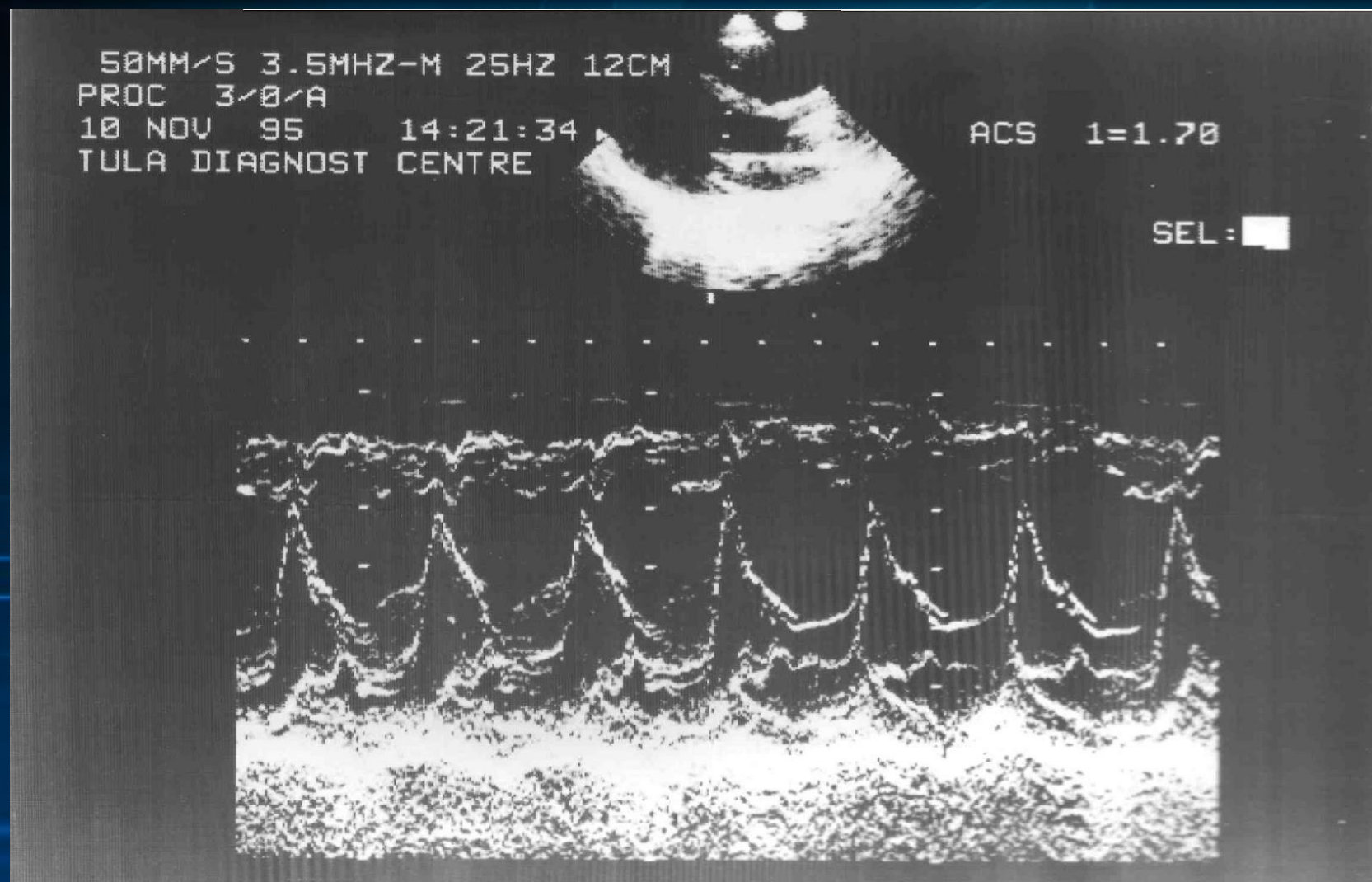


Приобретенные пороки встречаются чаще

- ▣ *Основными причинами их являются:*
- ▣ — эндокардит (ревматический, инфекционный) наиболее часто;
- ▣ — атеросклероз;
- ▣ — сифилис;
- ▣ — травма, опухоль (достаточно редко).
- ▣ При эндокардите воспалительный процесс локализуется в клапанах, разрешается склерозом, который приводит к деформации и укорочению створок (в данном случае развивается недостаточность клапана) или срастанию створок по краям, склерозированию клапанного кольца (с развитием стеноза клапана)

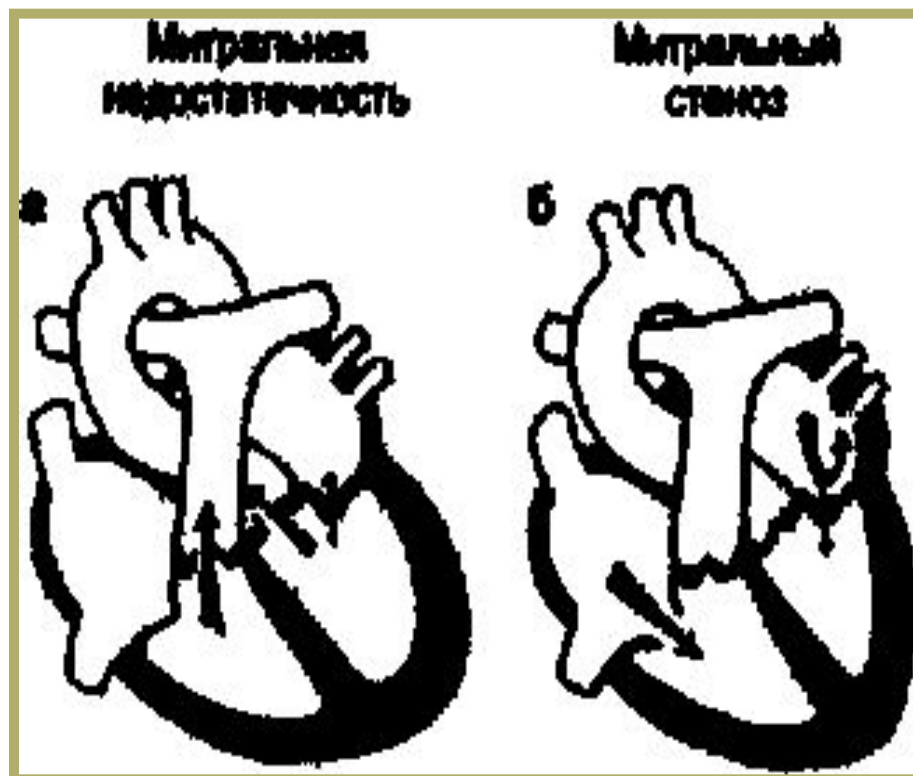


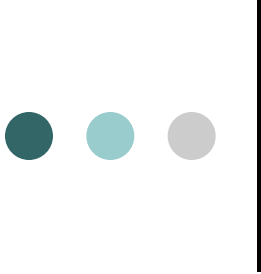
Пролапс митрального клапана



Митральный порок сердца

а — недостаточность, *б* — стеноз левого предсердно-желудочкового отверстия





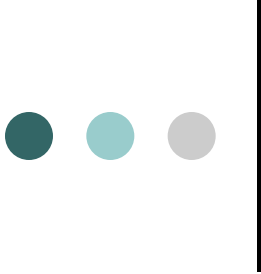
Недостаточность митрального клапана **— это длительно компенсированный порок**

- Больные долгое время не предъявляют жалоб.
- В дальнейшем появляются симптомы, связанные с легочной гипертензией: одышка, цианоз, приступы сердечной астмы.
- Достаточно поздно присоединяются признаки правожелудочковой недостаточности.
- При физикальном исследовании больных:
 - — пульс и АД обычно без характерных изменений;
 - — пальпация сердца выявляет смещение верхушечного толчка влево, иногда вниз, он становится разлитым и усиленным;



Клиника митральной недостаточности

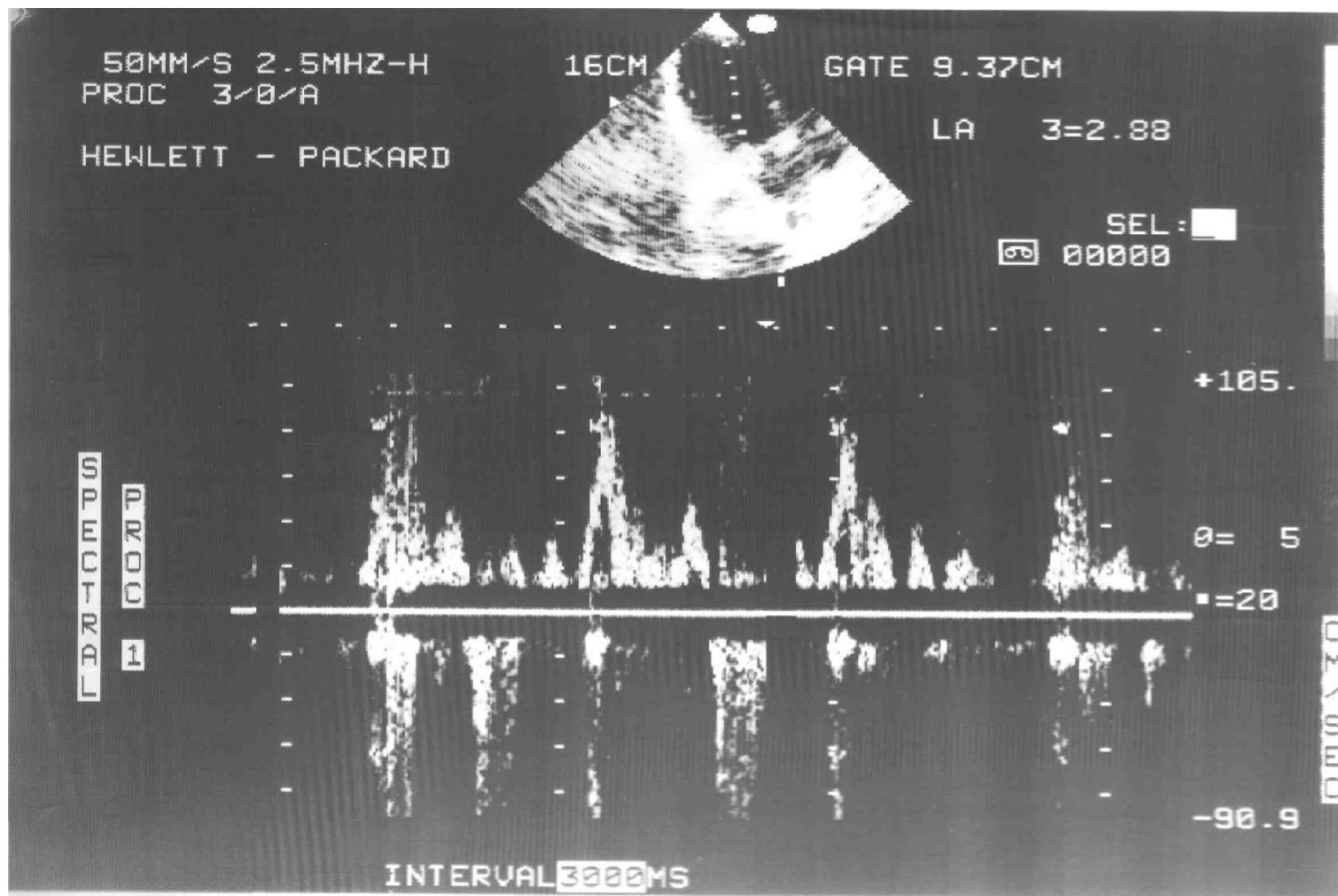
- перкуссия сердца определяет смещение границы сердечной тупости вверх и влево, позднее — вправо. Сердце приобретает «митральную» конфигурацию со сглаженной талией, что хорошо прослеживается при рентгенологическом исследовании;
- аускультация сердца выявляет ослабление 1 -го тона на верхушке (т. к. нет периода замкнутых клапанов, полость левого желудочка переполнена и мышца его переходит в состояние максимального напряжения более медленно),
- систолический шум на верхушке сердца (т. к. кровь во время систолы поступает не только в аорту, но и в левое предсердие),
- Акцент 2-го тона на легочной артерии из-за роста давления в малом круге кровообращения



При инструментальном обследовании больных определяются:

- Рентгенологически— «митральная» конфигурация сердца;
- Электрокардиографически — признаки гипертрофии левого желудочка и изменения зубца «Р»;
- Эхокардиографически — расширение полости левого предсердия и левого желудочка, разнонаправленное движение митрального клапана в систолу, утолщение его створок и неполное смыкание их, регургитация на МК 1-2-3 степени

Регургитация на митральном клапане



СТЕНОЗ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА (МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ)

- Самый распространенный порок сердца, как правило,— ревматического происхождения. Обычно митральный стеноз встречается в комбинации с митральной недостаточностью.
- Ревматический вульвит вызывает сращение створок и сухожильных нитей вблизи фиброзного кольца с образованием «воронки».
- Дальнейшее сужение отверстия связано с повреждением сросшихся краев клапана, тромбообразованием и соединительнотканной организацией.

Митральный стеноз

- Изменения гемодинамики появляются при сужении площади митрального отверстия с 4 - 6 см² до 1 - 1,5 см²
- *Основным симптомом МС является одышка. В дальнейшем появляются кровохарканье, приступы сердечной астмы. При раннем формировании МС отмечаются такие симптомы, как «митральный нанизм», цианотический румянец (facies mitralis).*
- *Из-за значительного увеличения размеров левого предсердия могут развиваться симптомы сдавления окружающих органов и тканей — дисфагия, дисфония..*

При физикальном обследовании больных

- В ходе осмотра области сердца выявляется сердечный толчок, верхушечный толчок не усилен. Появляется эпигастральная пульсация (особенно на вдохе в положении на левом боку);
- При пальпации области сердца определяется диастолическое дрожание («кошачье мурлыканье»), т. е. низкочастотный шум, а также симптом 2-х молоточков, описанный А. Н. Нестеровым- (хлопающий 1-й тон на верхушке и акцент 2-го тона на легочной артерии);
- перкуторно — границы относительной сердечной тупости расширены вверх и вправо, определяется «митральная конфигурация сердца

Аускультативно:

- 1. Первый тон на верхушке — громкий, хлопающий (т. к. левый желудочек в систолу заполняется не полностью и опорожняется быстро и энергично).
- 2. После второго тона определяется тон открытия митрального клапана («митральный щелчок»).
- 3. Усиленный первый тон, акцент второго тона на легочной артерии и щелчок открытия митрального клапана образуют трехчленный «ритм перепела».
- 4. Акцент второго тона на легочной артерии.
- 5. Диастолический шум (вследствие сужения по ходу кровотока в диастолу) выслушивается сразу после щелчка открытия митрального клапана. Он часто убывает по мере выравнивания давления в полостях сердца.

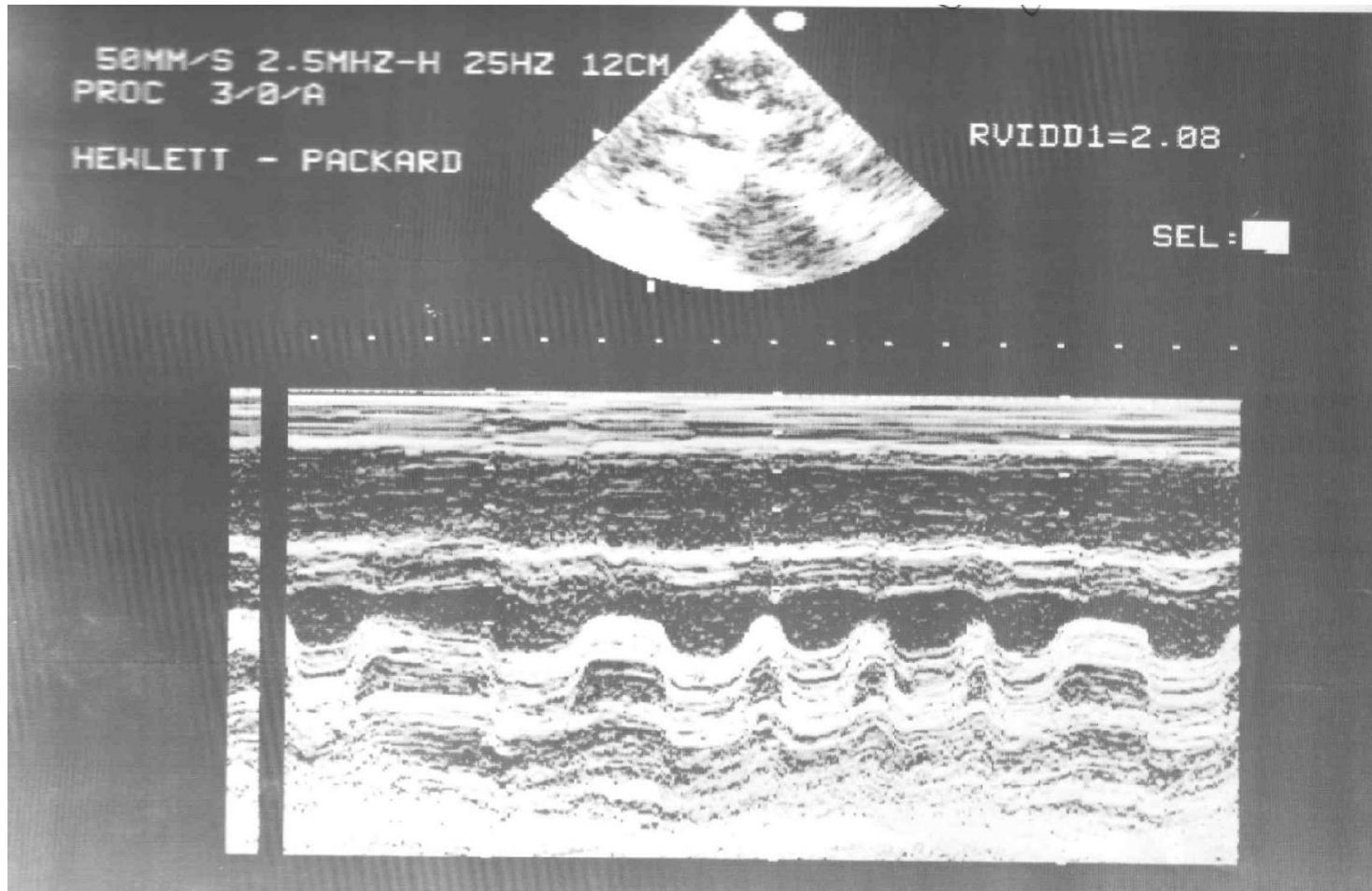
Митральный стеноз

- Пульс обычно асимметричен, малый (из-за малого количества крови, поступающего в большой круг кровообращения).
- Часто определяется мерцательная аритмия.
- Иногда может быть снижено систолическое АД.
- При инструментальном обследовании больных:
 - рентгенологически выявляется «митральная» конфигурация сердца с увеличением левого предсердия. В косой проекции определяется отклонение контрастированного пищевода по радиусу левого предсердия.
- на ЭКГ определяется «P — mitrale» — высокий, двугорбый, широкий зубец P.

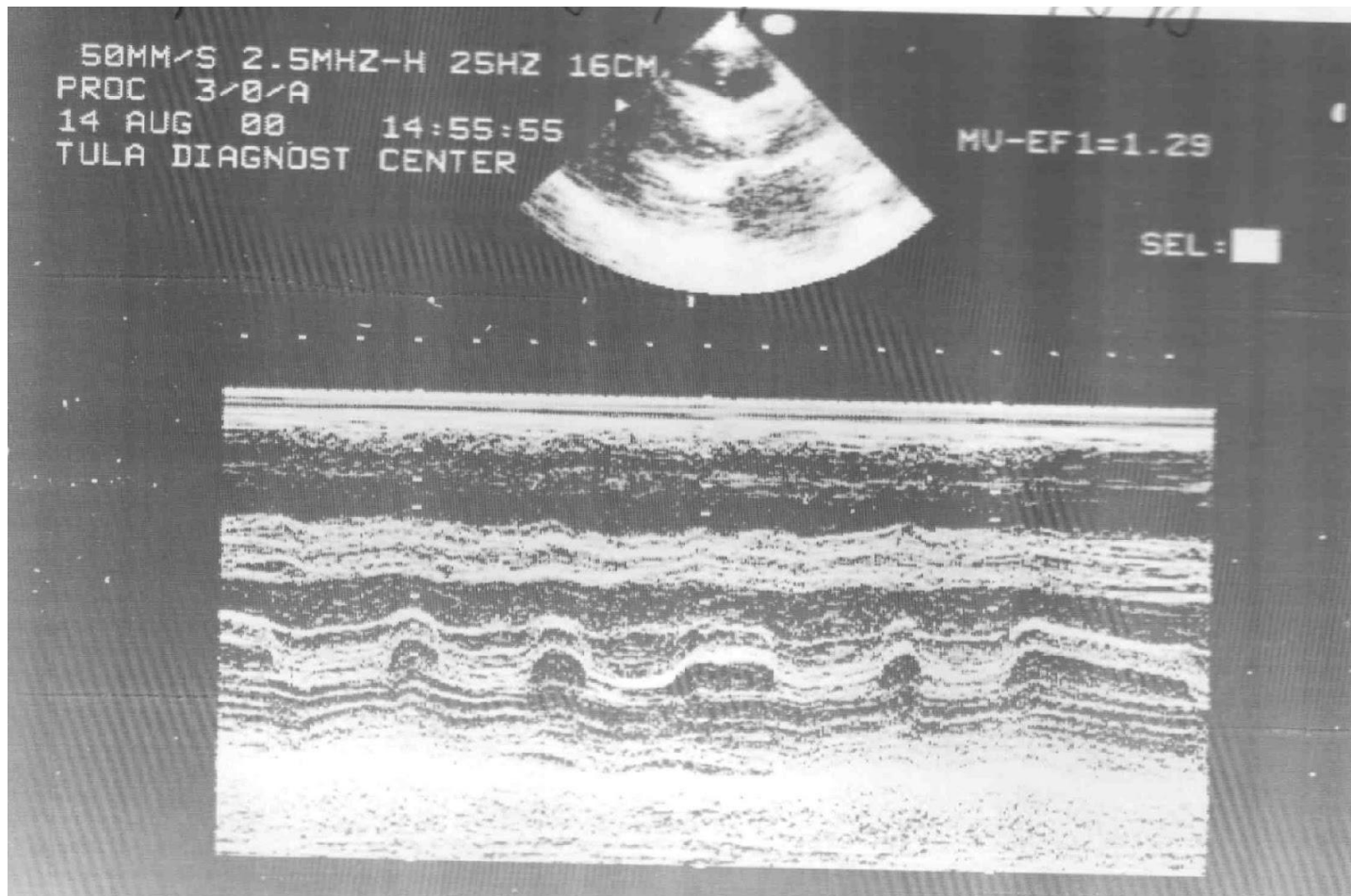
ЭхоКГ

- П-образное (вместо М-образного) однонаправленное движение створок митрального клапана
- Сращение по комиссурам, задняя створка подтянута к передней;
- Увеличение скорости потока через МК до 200-220-240 см/с (норма – до 100 см/с);
- Увеличение левого предсердия до 4,2-5,0 см (в отдельных случаях до 6,0 см – гигантское ЛП);
- Признаки легочной гипертензии – укорочение длительности фазы ускорения потока в легочной артерии менее 0,12 с

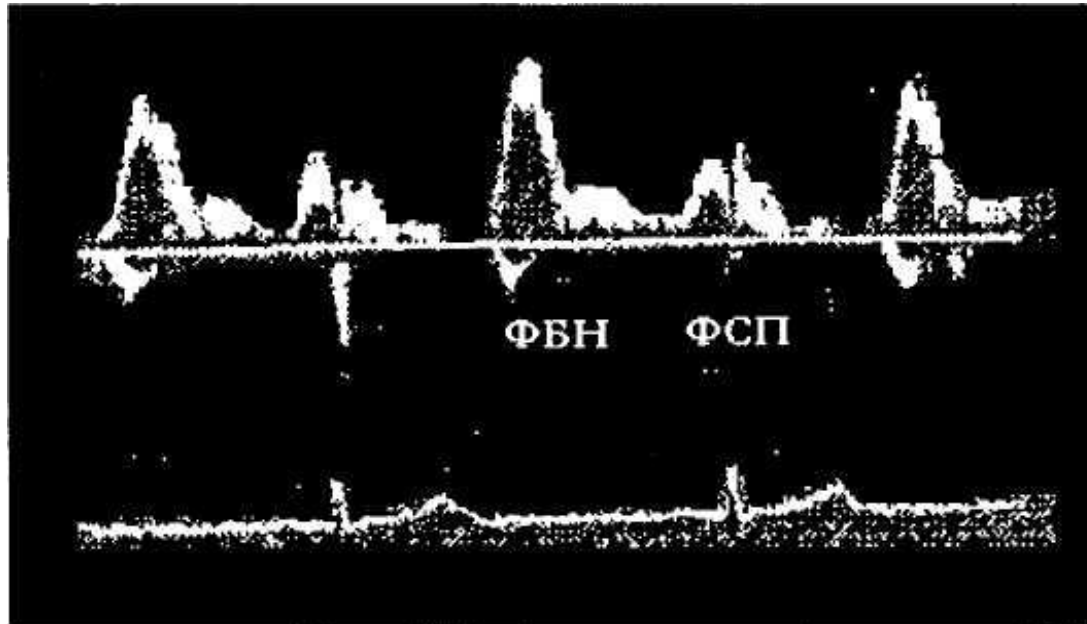
Митральный стеноз, фибриляция предсердий



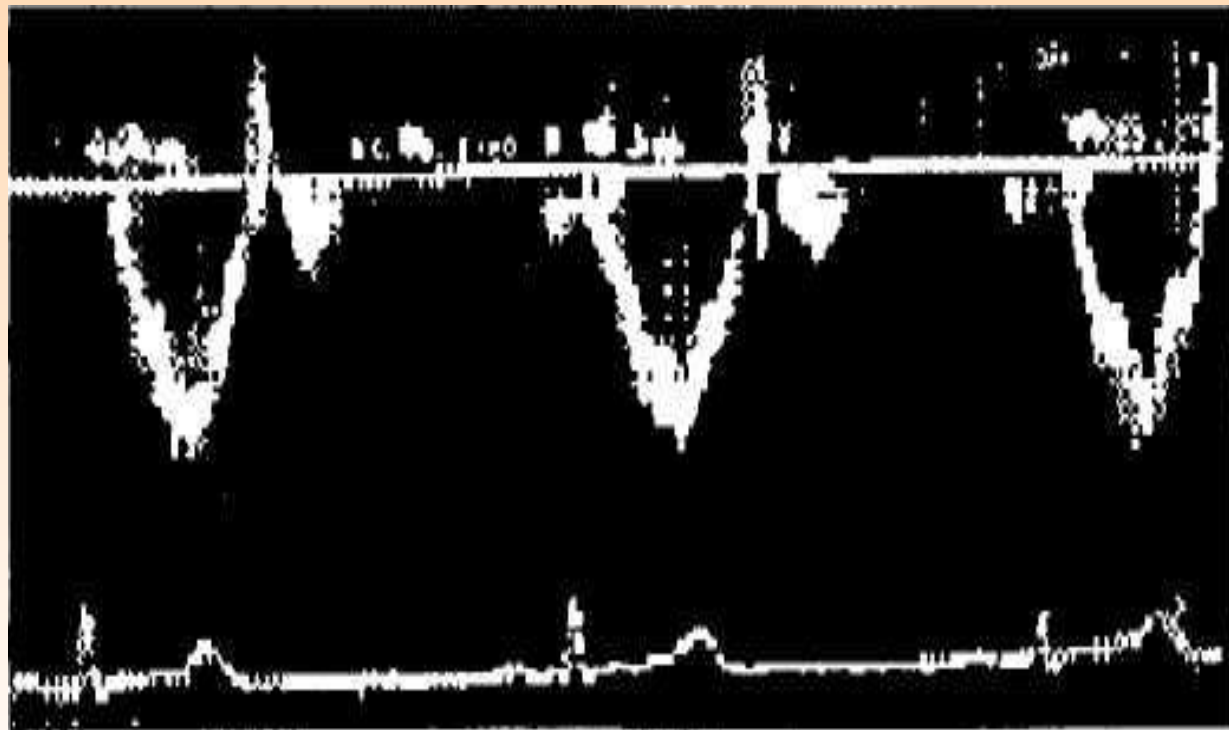
Митральный стеноз, фибриляция предсердий

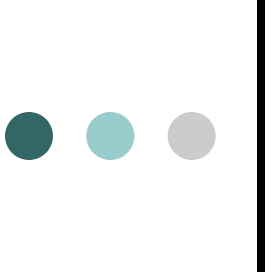


Нормальный трансмитральный поток

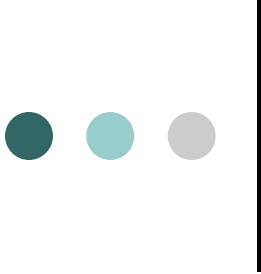


Нормальный поток в легочной артерии





При наличии клапанного или подклапанного стеноза возникает существенное ускорение кровотока и увеличение градиента давления в соответствующих областях, так что их величины могут быть использованы для расчета степени стенозирования отверстий.



Комбинированный митральный порок

- Рано возникает декомпенсация этого порока.
- Границы сердца расширены вверх, влево и вправо.
- При аскультации звучность первого тона определяется преобладанием порока; кроме того, выслушиваются два шума на верхушке сердца.



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНЫХ КЛАПАНОВ

(АОРТАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, АН)

- В развитии недостаточности аортальных клапанов существенную роль играют ревматический и инфекционный эндокардиты,
- атеросклероз,
- сифилитический аортит,
- некоторые другие заболевания.
- Патологические изменения зависят от заболевания, вызвавшего аортальную недостаточность.



- При эндокардитической недостаточности она обуславливается деформацией самих клапанов. Процесс заканчивается сморщиванием клапанов у их основания.
- Сифилитический процесс распространяется с аорты на клапаны. Поражение средней оболочки ведет к уменьшению резистентности и расширению аорты.
- Сами клапаны становятся утолщенными, ригидными и малоподвижными.
- При атеросклерозе в клапанах откладывается известь, они становятся утолщенными.



Патогенез

- Диастолическое давление в аорте является низким и ухудшает кровенаполнение коронарных сосудов.
- Усиленная работа гипертрофированной мышцы левого желудочка вызывает дистрофические изменения в ней, расширение полости левого желудочка и растяжение левого атриовентрикулярного кольца.
- Так создается относительная митральная недостаточность с развитием застоя в малом круге кровообращения (митрализация порока).
- С этого времени состояние больных ухудшается: наступает левожелудочковая недостаточность (сердечная астма), затем — декомпенсация по правожелудочковому типу.



Недостаточность
клапанов аорты



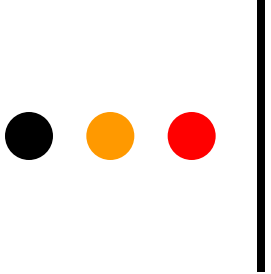
Аортальный
стеноз

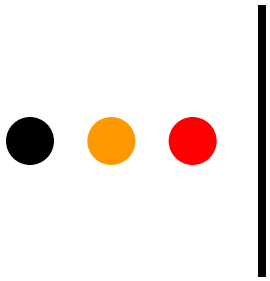




Клиника

- Жалобы у больных в основном появляются при поражении коронарных сосудов.
- Некоторых пациентов беспокоит ощущение пульсации сосудов рук и ног, всего тела.
- Однако типичные черты заболевания выявляются при объективном исследовании:
- При осмотре больного обращает на себя внимание его бледность, что связано с быстрым оттоком крови из периферических артериол.
- Пульсация сонных артерий вызывает симптом Мюссе, быстрое наполнение артериол — прекапиллярный пульс Квинке, пульсаторное сужение и расширение зрачков, колебание языка.
- В основе этих симптомов лежит быстрое наполнение большим количеством крови сосудов и быстрое освобождение их от крови.

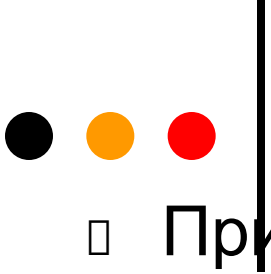
- 
- При пальпации пульса создается впечатление о быстром наполнении и спадении стенок лучевой артерии.
 - АД типично изменено: максимальное давление обычно повышено, а минимальное — резко снижено (т. е. характерно большое пульсовое давление).
 - Могут отмечаться аускультативные явления на сосудах: над бедренной артерией — двойной тон Траубе, шум Дюрозье над крупными артериями.
 - Осмотр области сердца выявляет в 6 и 7 межреберьях энергичный верхушечный толчок.
 - Границы относительной сердечной тупости расширены влево и вниз до 6 и 7 межреберья. Далее расширяется левое предсердие, в результате чего границы смещаются вверх и вправо



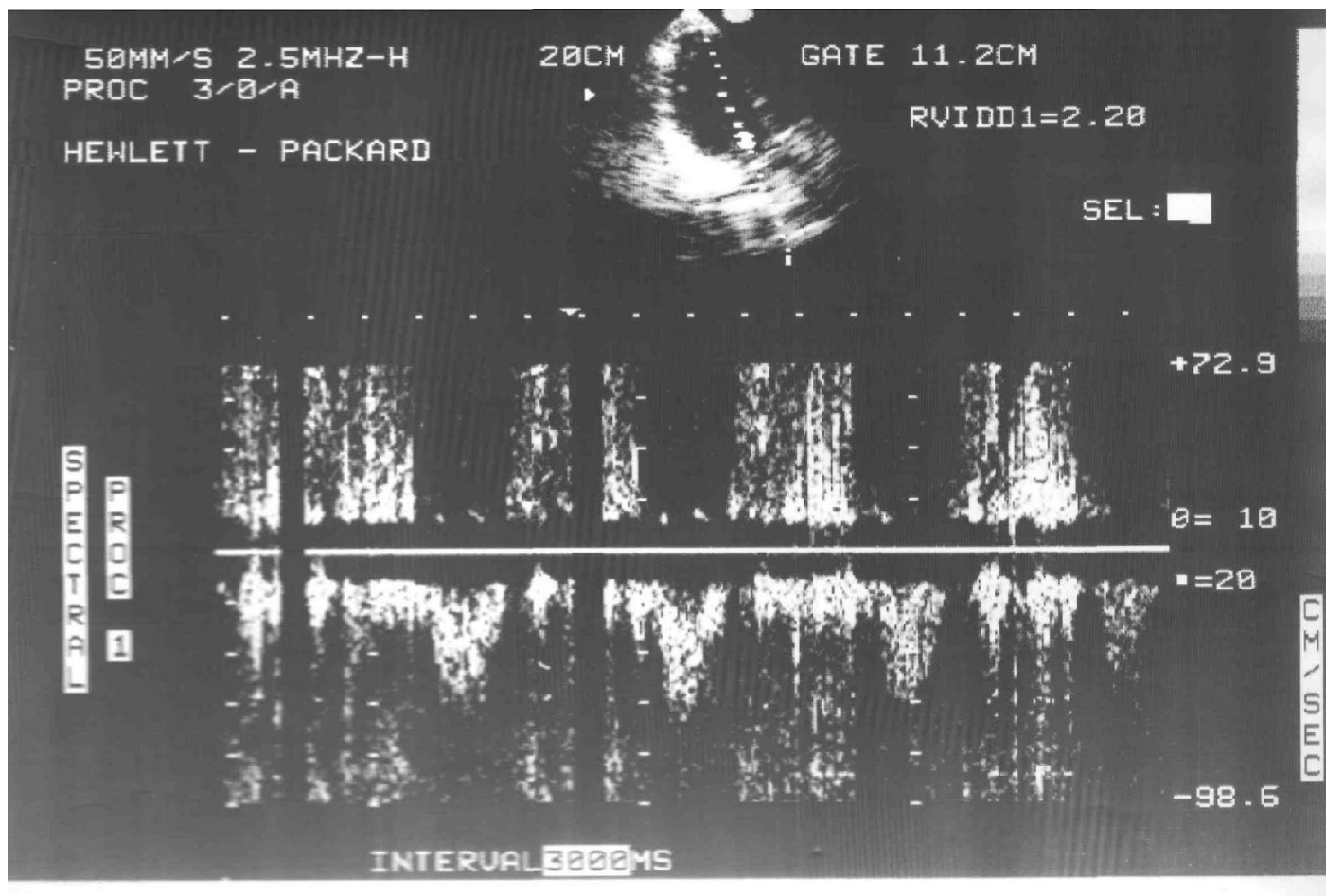
- При аускультации выслушивается глухой первый тон. Чем более резкой становится недостаточность, тем слабее будут тоны сердца.
- Первый тон ослабевает, т. к. отсутствует период замкнутых клапанов, а второй исчезает из-за разрушения клапанов аорты.
- Во втором межреберье справа определяется диастолический шум, начинающийся сразу после второго тона.



- **При инструментальном исследовании больного:**
- Рентгенологически выявляется «аортальная» конфигурация сердца (оно расположено поперечно, тень его расширена за счет левого желудочка).
- Вторая и третья дуги сердца не выступают, поэтому угол между левой сосудистой тенью и тенью левого желудочка глубокий, и вся конфигурация тени сердца напоминает силуэт плавающей утки.

- 
- При фонокардиограмме определяется диастолический шум сразу после второго тона, убывающий к концу диастолы.
 - На ЭхоКГ – расширение ЛЖ, регургитация на АК
 - Прогноз при аортальной недостаточности определяется причиной, его вызвавшей, выраженностью клапанного дефекта и состоянием миокарда.
 - Выраженная недостаточность протекает неблагоприятно, т. к. значительная гемодинамическая перегрузка левого желудочка ведет к снижению его сократительной способности и развитию сердечной недостаточности

Регургитация на аортальном клапане





СУЖЕНИЕ УСТЬЯ АОРТЫ (АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ, АС)

- В чистом виде этот порок встречается редко, сочетается с поражением митрального клапана.
- Обычно в результате ревматического поражения клапаны сморщиваются, свободные края их спаиваются, суживая аортальное отверстие. Образуется воронка с острой вершиной.
- В норме площадь отверстия около 3 см^2 , при стенозе – до $0,5-1,0 \text{ см}^2$ (критический стеноз)



Клиническая картина

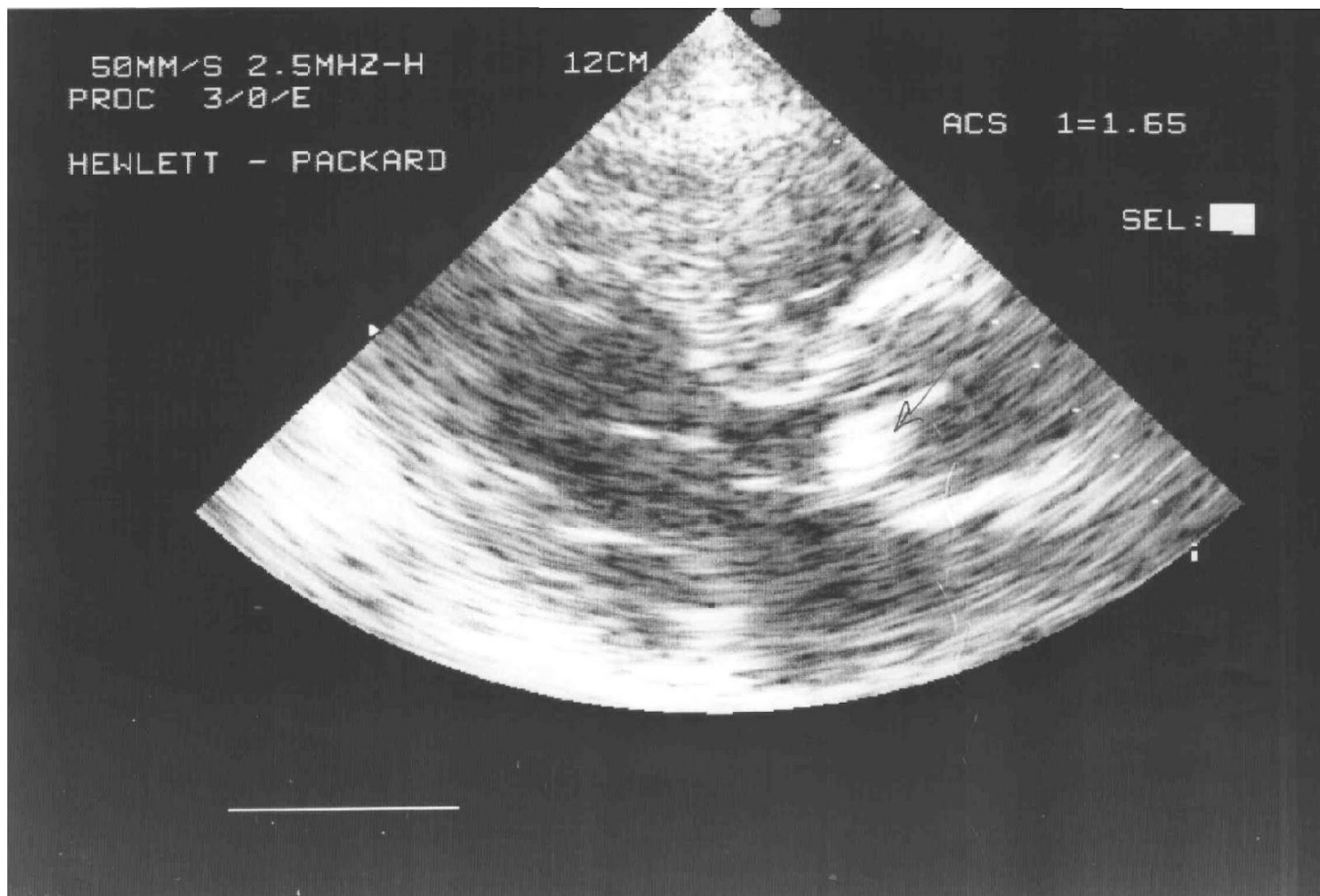
- Жалобы определяются недостаточным поступлением крови в сосуды сердца и мозга. К ним относятся стенокардические боли, головокружения, ортостатические коллапсы.
- Пульс определяется малого наполнения и медленный.
- Типичным признаком стеноза устья аорты является несоответствие между малым пульсом и сильным, большим верхушечным толчком, смещенным влево и вниз до 6-го межреберья.
- При пальпации можно определить систолическое дрожание грудной клетки над аортой. АД обычно снижено.
- При перкуссии отмечается смещение границы относительной сердечной тупости влево и вниз.



Объективные данные

- При аускультации 1-й тон обычно глухой, на аорте во втором межреберье справа выслушивается грубый, «пилящий» шум, который проводится по току крови вверх, над грудиной в яремной ямке, на сонных артериях и в межлопаточном пространстве.
- Над аортой 2-й тон ослаблен, иногда он совсем не выслушивается из-за резкого изменения аортальных клапанов.
- На фонокардиограмме систолический шум начинается через 0,05 сек после 1-го тона и занимает всю систолу.
- При эхокардиографии определяется уменьшение расстояния между створками клапанов во время систолы, утолщение створок клапанов, гипертрофия ЛЖ .

Кальциноз аортального клапана



Трикуспидальный порок

а — недостаточность трехстворчатого клапана, в — стеноз правого атрио-вентрикулярного отверстия



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

- Бывает *органической* (ревматического происхождения, в результате септического эндокардита, травмы) и *относительной* (в результате любого расширения правого желудочка).
- Очень редко бывает изолированной, чаще сочетается с митральными пороками.

Патогенез

- Неполное смыкание створок клапана приводит к возврату части крови в правое предсердие, которое растягивается и гипертрофируется.
- В систолу в правый желудочек поступает увеличенный объем крови, что приводит к его гипертрофии

Клиническая картина

- Компенсаторные возможности правых отделов сердца весьма невелики, поэтому, как правило, быстро возникает застой в большом круге кровообращения.
- Характерен отечный синдром (одутловатое лицо), цианоз с желтушным оттенком, гепатомегалия, набухание шейных вен, пульсация печени, положительный венный пульс