

Приобретенны

е пороки

сердца

**Острая ревматическая
лихорадка**

Романчук Л.Н.

Гродно

2014

Ревматизм

2

(● 100–102 Острая ревматическая лихорадка)-
ОРЛ-

*системное воспалительное заболевание
соединительной ткани с
преимущественной локализацией
процесса в сердечно-сосудистой системе,
развивающееся в связи с острой
стрептококковой инфекцией у
предрасположенных к нему лиц, главным
образом в возрасте 7–15 лет.*

Хроническая ревматическая болезнь сердца

- I05–I09 Хроническая ревматическая болезнь сердца-
- заболевание, характеризующееся поражением клапанов сердца в виде *краевого фиброза* клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшихся после перенесённой острой ревматической лихорадки.

³ Гиппократ 5 век д.н.э в труде «Четыре книги болезней» :

“При артрите появляется лихорадка, острая боль захватывает все суставы тела, и эти боли то более резкие, то более слабые, поражают то один, то другой сустав”.

“Ревматизм” – растечение ядовитой жидкости по организму (греч.)

Ревматизм – вехи истории

Ревматизм был выделен в самостоятельное заболевание, предусматривающее поражение сердца, лишь после опубликования выдающихся работ французского врача Буйо (1836 г.) и русского врача И.Г. Сокольского (1838 г.), с тех пор – «Болезнь Сокольского-Буйо»

● **Этиология и патогенез ревматизма**

- Триггерный фактор - острая или хроническая носоглоточная инфекция, вызванная бета-гемолитическим стрептококком группы А .
- Этиология: Ревматогенные М-антигены стрептококка : М-5, М-6, М-18 и М-24. Развивается гипериммунный ответ на различные антигены-антистрептолизин О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидаза (АСГ), антидезоксирибонуклеаза и др.
- Ревматизм развивается у генетически предрасположенных индивидуумов. Болеют детей из семей, в которых кто-то из родителей страдает ревматизмом. Определены гены гистосовместимости D8/17 и др.

патогенез

- Патогенез : Важный фактор патогенеза - антигенная мимикрия (теория подобия).
- По механизмам развития ОРЛ является аутоиммунным заболеванием.
- Инициатором воспаления являются иммунные реакции, возникающие в результате перекрестного реагирования антител, направленных на компоненты и факторы стрептококка, с антигенами тканевых структур макроорганизма.
- При этом - основной «мишенью» аутоантител является миокард



патогенез



Морфогенез

- *Различают 4 стадии развития воспалительного процесса соединительной ткани:*
- мукоидное набухание (обратимая!);
- фибриноидное набухание;
- гранулематозная;
- склеротическая.
-
- Цикл развития гранулемы составляет 6-12 месяцев
- Это соответствует развитию порока клапанов и миокардиосклероза.

- Первые признаки ревматической лихорадки выявляются через 2–3 недели после ангины, фарингита.
- **Критерии Джонса**
- **Большие критерии:**
- Кардит
- Полиартрит
- Хорея
- Кольцевидная эритема
- Подкожные ревматические узелки
- **Малые критерии**
- *Клинические:* артралгии, лихорадка
- *Лабораторные:* повышенные острофазовые реактанты - СОЭ; СРБ
- ЭКГ - удлинение интервала P-Q
- **Данные, подтверждающие предшествовавшую А-стрептококковую инфекцию:**
- Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена
- Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител
- *Наличие двух больших или одного большого и двух малых критериев - свидетельствует о высокой вероятности ОРЛ (но только - при наличии подтвержденных данных о перенесенной инфекции, вызванной БГСА).*

● Ревматический полиартрит

характеризуется :

1. доброкачественностью, 2. кратковременностью
3. летучестью поражения преимущественно крупных и средних суставов с быстрым (2 – 3 нед)
4. обратным развитием воспалительных изменений в них, особенно под влиянием современной противовоспалительной терапии (в течение нескольких часов или дней)

Ревматическая хорея (малая хорея, хорея Сиденгама) – Встречается у 6–30% больных ОРЛ. В большинстве случаев сочетается с другими клиническими симптомами ОРЛ. Только у 5–7% больных малая хорея может быть единственным признаком заболевания.

- 1. Развивается преимущественно в детском и реже в подростковом возрасте. Чаще поражаются девочки.
- 2. Обусловлена вовлечением в патологический процесс различных структур мозга (полосатое тело, субталамические ядра, мозжечок).
- 3. Характерна пентада симптомов: хореитические гиперкинезы в мышцах дистальных отделов конечностей и мимической мускулатуре лица (тики), мышечная гипотония, статокоординационные нарушения, сосудистая дистония, психопатологические явления. Симптомы встречаются в различных сочетаниях и имеют разную степень выраженности.
- 4. Длительность атаки ОРЛ в виде малой хореи составляет от 3 до 6 мес., однако остаточные явления могут сохраняться до 1 года.
- 5. Симптомы полностью обратимы.

● Кольцевидная (анулярная) эритема

Встречается достаточно редко (4 – 17% случаев) только у детей. Бледно-розовые кольцевидные варьирующие в размерах высыпания, локализующиеся на туловище и проксимальных отделах конечностей (но не на лице). Высыпания носят транзиторный мигрирующий характер, не сопровождаются зудом или индурацией и бледнеют при надавливании.

● Ревматические узелки

Крайне редко встречаются (1 – 3%)
Безболезненные подкожные образования по ходу разгибательной части конечностей

Кольцевидная эритема



Ревматические узелки



● Лабораторные критерии стрептококковой инфекции:

- Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева больного, может быть как доказательством активной инфекции, так и отражением бессимптомного носительства данного микроба. Негативные результаты микробиологического исследования, как и отрицательные данные теста быстрого определения антигена, не исключают активную А-стрептококковую инфекцию.
- Диагностическая значимость противострептококкового иммунитета повышается при одновременном определении антител (антистрептолизин-О, антистрептокиназа, антистрептогиалуронидаза, антидезоксирибонуклеаза-В).

- **Данные, подтверждающие предшествовавшую А- стрептококковую инфекцию:**
- Позитивная А-стрептококковая культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения А-стрептококкового антигена.
Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых антител.

- Ревматические пробы – условное диагностическое значение!
- *лейкоцитоз со сдвигом влево, увеличение СОЭ, нередко – анемия; повышение показателей серомукоида дифениламиновой реакции; диспротеинемия с гипергаммаглобулинемией*
- Необходимо помнить : Ни один диагностический критерий не является строго специфичным для ОРЛ!!!

Постановка диагноза

Клиническая форма	Клинические проявления	Недостаточность системы
Острая ревматическая лихорадка	Кардит (митральный вальвулит), мигрирующий полиартрит	Сердечная недостаточность I степени, I функционального класса

КЛАССИФИКАЦИЯ

- **■ *Клинические формы:***

- ✧ острая ревматическая лихорадка;
- ✧ повторная ревматическая лихорадка.

- **■ *Клинические проявления.***

- ✧ Основные: кардит, артрит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки.
- ✧ Дополнительные: лихорадка, артралгия, абдоминальный синдром, серозиты.

- **■ *Исходы.***

- ✧ Выздоровление.
- ✧ Хроническая ревматическая болезнь сердца:
 - без порока сердца;
 - с пороком сердца.

- **■ *Недостаточность кровообращения.***

- ✧ По классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко (стадии 0, I, IIA, IIB, III).
- ✧ По классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (функциональные классы 0, I, II, III, IV)

Принципы лечения ОРЛ :

- Лечение ОРЛ у детей и подростков должно быть:
- ранним
- комплексным
- длительным (3-4 месяца)
- этапным (стационар, ревматологический реабилитационный центр, диспансерное наблюдение в поликлинике).

● Принципы лечения ОРЛ :

- 1 Этиотропное.
- 2 Патогенетическое.
- 3 Симптоматическое.

● Этиотропная терапия ОРЛ :

Терапию пенициллином проводят в течение 10– 14 дней

- Доза пеницилина – 2-4 млн ЕД/сут

При хроническом тонзиллите, обострениях очаговой инфекции используют другой антибиотик:

амоксциллин,

макролиды (азитромицин, рокситромицин, кларитромицин),

цефалоспорины (цефуроксим аксетил) в возрастной дозировке

лечение

- **Глюкокортикоиды** для системного применения - высокая активность процесса, экссудативный компонент (плеврит, кардит), малая хорея: преднизолон 0,25-0,3 мг/кг/сут (метилпреднизолон 0,20-0,25 мг/кг/сут) 2-3 недели с учетом стационарного этапа с последующим постепенным снижением дозы на 2,5-5 мг/2-4 мг 1 раз в 3-5 дней до полной отмены.
- **Патогенетическая терапия НПВП** - ибупрофен 1200-1600 мг/сут или ацеклофенак 200 мг/сут, или диклофенак – 75-100 мг/сут, или мелоксикам 7,5-15 мг/сут внутрь до стойкой нормализации лабораторных показателей (КК, МВ-КК, АлАТ, АсАТ, СОЭ, СРБ).
- **Симптоматическая терапия** (сердечная недостаточность) Диуретики (гипотиазид) Ингибиторы АПФ (эналаприл, каптоприл, рамиприл, периндоприл) При наличии факторов риска ЖК осложнений - ингибиторы протонной помпы.

Профилактика :

- **Основа первичной профилактики —** антимикробная терапия острой и хронической рецидивирующей инфекции верхних дыхательных путей (тонзиллита и фарингита), вызванной β -гемолитическим стрептококком группы А.
 - Препаратами выбора считают β -лактамы антибиотики, длительность приема составляет 10 дней. При непереносимости – макролиды, линкозамины.

Профилактика вторичная :

Целью вторичной профилактики у пациентов, перенесших ОРЛ, служит предупреждение повторных атак и прогрессирования заболевания.

Вторичную профилактику начинают ещё в стационаре сразу после окончания этиотропной антистрептококковой терапии.

- бензатин бензилпенициллин (ретарпен) 2,4 млн. ЕД. в/м 1 раз в 3 недели:
- 1. в случае острой ревматической лихорадки без кардита (артрит, хорей) не менее 5 лет после последней атаки или до 21-летнего возраста (по принципу «что дольше?»);
- 2. в случаях излеченного кардита без формирования порока сердца - не менее 10 лет после последней атаки или до 21-летнего возраста
- 3. для больных с пороком сердца (в том числе после оперативного лечения) не менее 10 лет после последней атаки или до 40-летнего возраста.

ПРИОБРЕТЁННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

● МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

- в норме площадь митрального отверстия составляет 4—6 см²; митральный стеноз, как правило, имеет ревматическое происхождение; женщины составляют 75% больных митральным стенозом; в отдельных случаях этот порок является врожденным.
- В основе стеноза – клапанные изменения: утолщение, сращение створок клапана; выраженные склеротические процессы с обезображиванием подклапанного аппарата; кальцификация клапана.

● Патогенез:

при уменьшении площади митрального отверстия: -
повышается давление в левом предсердии и в
легочных венах; -возникает рефлекторный спазм
артериол лёгких;
повышается давление в ЛА (возникает лёгочная
гипертензия);
длительная легочная гипертензия ведёт к
органическим склеротическим изменениям
артериол с их облитерацией.

● Гемодинамика :

- Нарушения внутрисердечной гемодинамики при митральном стенозе характеризуются прежде всего некоторым расширением и гипертрофией левого предсердия и, одновременно, гипертрофией Правых отделов сердца.

● Клиническая картина

- Заболевание длительно может оставаться бессимптомным
- одышка при физическом напряжении, а затем и в покое;
могут быть кашель, кровохарканье;
сердцебиение с тахикардией, нарушение ритма сердца в виде экстрасистолии, мерцательной аритмии;
в более тяжелых случаях митрального стеноза периодически может возникать отек легких.

Объективные данные

- акроцианоз, своеобразный румянец на щеках; при пальпации - своеобразное дрожание («кошачье мурлыканье») во время диастолы; при достаточно выраженной гипертрофии правого сердца, возможна пульсация в подложечной области; верхняя граница сердца - по верхнему краю III ребра или во втором межреберье; на верхушке выслушивается хлопающий I тон; через 0,06— 0,12 с после II тона определяется добавочный тон открытия митрального клапана; диастолический шум, более интенсивный в начале диастолы, или чаще в пресистоле.

При выраженной лёгочной гипертензии:
акцент II тона на лёгочной артерии;
во втором межреберье слева иногда прослушивается диастолический шум Грехема Стилла, обусловленный регургитацией крови из ЛА в правый желудочек; может выслушиваться систолический тон изгнания над лёгочной артерией.

- **Дополнительные методы обследования:**
рентгенография органов грудной клетки; ЭКГ;
эхокардиография.
- **Рентгенография:** на ранней стадии заболевания изменения могут отсутствовать; начальные признаки - отклонение пищевода на уровне левого предсердия по крутой дуге радиусом 4— 5 см; на более поздних стадиях - расширение второй и третьей дуг левого контура сердца; при тяжелом митральном стенозе - увеличение всех камер сердца и сосудов выше сужения, кальцификация створок митрального клапана.
- **ЭКГ при митральном стенозе :** расширение и зазубренность зуба Р в I и II отведениях; в дальнейшем - тенденция к правому типу ЭКГ: увеличение зубца R в правых грудных отведениях и другие изменения; иногда уже на ранних стадиях митрального стеноза возникает мерцательная аритмия.

- **Эхокардиография**
**- наиболее чувствительный специфич-
ный неинвазивный метод
диагностики митрального стеноза.**

ЭхоКГ при митральном стенозе : отсутствие разделения в диастолу передней и задней створок митрального клапана;
однонаправленное их движение;
снижение скорости прикрытия передней створки;
увеличение левого предсердия при нормальном размере левого желудочка.

Лечение

- В 1 стадии (компенсации) при отсутствии клинических проявлений и при степени сужения атриовентрикулярного отверстия слева **более 3 кв. см.** операция не показана, а медикаментозное лечение направлено на предупреждение застоя крови в сосудах легких (мочегонные препараты, модификации нитроглицерина продолжительного действия – нитросорбид, моночинкве).
- Стадии 2 и 3 (субкомпенсации и начальных проявлений декомпенсации), особенно в сочетании со степенью стеноза **менее 1.5 кв. см. являются показанием к оперативному лечению** с постоянным приемом лекарственных препаратов.
- В стадии 4 (выраженной декомпенсации) операция может продлить жизнь больного, но не надолго, поэтому, как правило, в данной стадии оперативное лечение не применяется из – за высокой степени послеоперационного риска.
- В 5 стадии (терминальной) операция противопоказана из-за выраженных нарушений гемодинамики и изменений во внутренних органах, поэтому применяется только медикаментозное лечение с паллиативной целью (облегчить мучения пациента, насколько это возможно).

хирургические методы лечения

- **баллонная вальвулопластика** - через сосуды к сердцу подводится зонд с миниатюрным баллоном на конце, который раздувается в момент проведения его через атриовентрикулярное отверстие, и разрывает сращения створок клапана,
- **открытая комиссуротомия** – проводится операция на открытом сердце с осуществлением доступа к митральному клапану и рассечением его спаек,
- **протезирование митрального клапана** – чаще применяется при сочетании стеноза и недостаточности клапана и осуществляется путем замены своего клапана на искусственный (механический или биологический имплант).

Противопоказания к проведению операции:

- стадия выраженной декомпенсации (фракция выброса менее 20 %) и терминальная стадия течения порока;
- острые инфекционные заболевания;
- общие соматические заболевания в стадии декомпенсации (бронхиальная астма, сахарный диабет и др.)
- острый инфаркт миокарда и другие острые заболевания сердечно сосудистой системы (гипертонический криз, инсульт, впервые возникшие сложные нарушения ритма и др).

● Прогноз

- После появления признаков нарушения кровообращения, на фоне лекарственной терапии, через 5 лет умирает до половины больных.
- Оптимальный метод лечения - закрытая комиссуротомия.
- Повторные операции производятся у 1/3 больных, что связано с рестенозом. Главная причина рестеноза - рецидивирование ревматического процесса.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Этиология:

- Поражение створок митрального клапана при ревматизме; инфекционном эндокардите; разрыве створок в результате травмы или спонтанном; системных заболеваниях: СКВ, ревматоидный артрит, системная склеродермия, эозинофильный эндокардит Леффлера и др; может быть врожденным – изолированный порок или следствие системного дефекта соединительной ткани, например, при синдромах Элерса— Данло, Марфана.

● **Относительная митральная недостаточность**

возникает в результате расширения полости левого желудочка и фиброзного кольца митрального клапана без повреждения клапанного аппарата ;

это возможно в результате поражения миокарда левого желудочка при

- - АГ;
- - аортальных пороках сердца;
- - ДКМП, ишемической кардиомиопатии;
- - тяжелых миокардитах.
- К недостаточности МК без патологии створок клапана может приводить также изменение хорд.

Гемодинамика

- во время систолы левого желудочка происходит возврат крови в левое предсердие. Это приводит к увеличению диастолического давления и объёма левого предсердия, что сопровождается большим наполнением левого желудочка в диастолу с увеличением его конечного диастолического объёма; повышенная нагрузка на левый желудочек и левое предсердие приводит к дилатации камер и гипертрофии их миокарда.

● Клиническая картина:

- сердцебиение и одышка, сначала при физической нагрузке; острая сердечная недостаточность с отеком легкого - значительно реже, чем при митральном стенозе, так же как и кровохарканье; увеличение печени, отеки появляются поздно, прежде всего у больных с мерцательной аритмией.

- Объективные данные:
верхушечный толчок несколько усилен и смещен влево, иногда вниз, верхняя граница сердца - по верхнему краю III ребра; систолический шум, начинающийся сразу за I тоном; он продолжается в течение всей систолы, чаще всего убывающий или постоянный по интенсивности, дующий; распространяется в подмышечную область.

- **Дополнительные методы обследования:**
 - Рентгенография органов грудной клетки, ЭКГ, Эхокардиография, Вентрикулография
 - **Рентгенография** при выраженной митральной недостаточности : увеличено левое предсердие, что особенно четко выявляется в косых положениях с одновременный приемом бария. В отличие от митрального стеноза, пищевод отклоняется кзади предсердием по дуге большого радиуса (8— 10 см).
 - **ЭКГ** - признаки гипертрофии левого желудочка, увеличение левого предсердия, иногда - мерцание предсердий.
 - Диагностика митральной недостаточности наиболее достоверна при левожелудочковой **ВЕНТРИКУЛОГРАФИИ**.

● ЭхоКГ при недостаточности митрального клапана

Позволяет уточнить увеличение и гипертрофию левого желудочка и левого предсердия. Сочетанное применение эхокардиографии и цветной доплерэхографии надежно выявляет обратный ток крови из левого желудочка в левое предсердие и даже его выраженность.

Хирургическое лечение

- Показанием к операции при митральной недостаточности является площадь эффективного отверстия регургитации > 20 мм², II и более степень регургитации и II-III функциональный класс NYHA. Оперативное лечение митральной недостаточности должно быть проведено до того как КСИ достигнет 40-50 мл/м², так как увеличение его ≥ 60 мл/м² предполагает неблагоприятный прогноз.

Прогноз

Для прогноза у больного митральной недостаточностью имеет значение не только выраженность застойной недостаточности кровообращения, но и состояние миокарда левого желудочка, которое можно оценить по его конечному систолическому объему. При нормальном конечном систолическом объеме (30 мл/м²) или его умеренном увеличении (до 90 мл/м²) больные обычно хорошо переносят операцию протезирования митрального клапана. При значительном увеличении конечного систолического объема прогноз существенно ухудшается.

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Этиология :

- ревматизм; инфекционный эндокардит; сифилис; редко - врожденный дефект, миксоматозная дегенерация клапана, атеросклеротическое расширение и аневризма аорты; описаны случаи разрыва створок аортального клапана в результате травмы грудной клетки.

● Гемодинамика

во время диастолы значительная часть крови, выброшенная в аорту, возвращается назад, в левый желудочек;

левый желудочек наполняется в результате как поступления крови из левого предсердия, так и аортального рефлюкса;

увеличивается конечный диастолический объем и диастолическое давление в полости левого желудочка;

левый желудочек увеличивается и значительно гипертрофируется (конечный диастолический объем левого желудочка может достигать 440 мл, при норме 60—130 мл)

● Клиническая картина

в течение многих лет жалобы могут отсутствовать, поскольку компенсаторные возможности мощного левого желудочка значительны;

боли в области сердца, что объясняется относительной недостаточностью кровоснабжения гипертрофированного миокарда, могут быть типичные приступы стенокардии; при развитии левожелудочковой недостаточности – одышка, кашель, сердцебиение.

Объективные данные:

увеличенный приподнимающийся верхушечный толчок, который смещается влево и вниз, в VI, а иногда даже в VII межреберье;

перкуссия подтверждает увеличение левого желудочка;

при аускультации слышен продолжительный диастолический шум с максимумом во втором межреберье справа или в точке Боткина— Эрба на уровне четвертого межреберья слева у грудины; он может иметь музыкальный оттенок. Диастолический шум обычно начинается тотчас после II тона и продолжается до половины или до $3/4$ диастолы, что регистрируется и на фонокардиограмме.

При этом пороке могут регистрироваться еще 2 шума на верхушке, обусловленные изменениями митрального клапана : пресистолический шум Флинта, в результате функционального митрального стеноза и продолжительный систолический шум при выраженной дилатации левого желудочка в результате относительной недостаточности митрального клапана.

● Исследование периферических сосудов :

в результате увеличения сердечного выброса систолическое давление повышается, а диастолическое падает до 50 мм рт. ст. и ниже; возрастает пульсовое давление;

пульс на лучевой артерии имеет быстрый подъем и спадение; пульсация сонных артерий;

покачивание головы при каждом сердечном цикле (симптом Мюссе); капиллярный пульс;

при сравнении величины давления в плечевой и бедренной артериях разница достигает 60 мм.рт.ст. (в норме сист. давление в бедренной артерии выше на 10-20 мм.рт.ст.)

на крупных периферических артериях (бедренных, сонных): в каждом сердечном цикле слышны два тона Траубе

● **Дополнительные методы обследования:**

- Рентгенография; ЭКГ; Эхокардиография; Фонокардиография

Рентгенография

Выявляется увеличение левого желудочка.

Небольшое увеличение можно

обнаружить по отклонению им пищевода кзади.

Формируется аортальная конфигурация сердца.

● **ЭКГ** поворот электрической оси сердца влево; увеличение зубца R в левых грудных отведениях; в дальнейшем, смещение сегмента ST вниз и инверсия зубца T в стандартном и в левых грудных отведениях.

ЭхоКГ при аортальной недостаточности : конечный диастолический размер левого желудочка увеличен; гиперкинезия задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки; высокочастотное дрожание передней створки митрального клапана, МЖП, а иногда и задней створки во время диастолы.

Фонокардиография : Формирование диастолического шума, ослабление I и II тонов

Оперативное лечение

- Оперативное лечение больных с аортальной недостаточностью показано всем симптоматическим пациентам, находящимся во II функциональном классе NYHA или выше, а также с фракцией выброса $> 20-30\%$ или с конечным систолическим диаметром < 55 мм. Дополнительным показанием также является конечно-диастолический диаметр, приближающийся к 70 мм. Пациенты с более серьезным повреждением контрактильной функции левого желудочка имеют значительно более высокий риск операции и послеоперационную летальность.

Прогноз

Продолжительность жизни больных, даже при выраженной аортальной недостаточности, обычно более 5 лет с момента установления диагноза, а у половины - даже более 10 лет.

Прогноз ухудшается с присоединением коронарной недостаточности (приступы стенокардии) и сердечной недостаточности. Лекарственная терапия в этих случаях обычно малоэффективна. Продолжительность жизни больных после появления сердечной недостаточности - около 2 лет. Своевременное хирургическое лечение значительно улучшает прогноз.

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Классификация

По происхождению

- Врождённый (порок развития)
- Приобретённый
- По локализации
- Подклапанный ФКлапанный
- Надклапанный

По степени нарушения кровообращения

- Компенсированный
- Декомпенсированный (критический)

По степени выраженности (определяемой по градиенту систолического давления [ГСД₁ между левым желудочком [ЛЖ] и аортой и площади проходного отверстия клапана)

- Умеренный стеноз — при ГСД <50 мм рт. ст., площадь >1 см² (норма 2,5-3,5 см²)
- Выраженный стеноз — при ГСД 50-80мм рт.ст. (площадь 1-0,7 см²)
- Резкий стеноз — при ГСД >80 мм рт.ст.
- Критический стеноз — при ГСД до 150 мм рт.ст. (площадь 0,7-0,5 см²).

Этиология:

- ревматизм;
- атеросклеротическое поражение;
- первично-дегенеративные изменения клапанов с последующим их обызвествлением;
- может быть врождённым.
- Генетические аспекты. Дефекты гена эластина (130 160) при синдромах Уильямса и Эйзенберга (*185500, надклапанный стеноз аорты, лёгочных артерий, периферических артерий).
- Фактор риска —ревматическая атака в анамнезе.

Изолированные чистые аортальные стенозы наблюдаются в 1,5-2% случаев приобретенных клапанных пороков сердца в сочетании с другими пороками и их обнаруживают у 23% больных.

- Доля врожденного аортального стеноза среди прочих ВПС равна 3-5,5%. Примерно в 13% случаев он сочетается с другими ВПС. Клапанный стеноз наблюдают у 58%, подклапанный — у 24%, а надклапанный - у 6% больных.
- До 30 лет — чаще всего проявляется врожденный порок.
- После 30 лет — ревматический порок.
- Преобладающий пол - мужской.

● Гемодинамика.

затрудняется ток крови из левого желудочка в аорту;
возникает компенсаторная гипертрофия ЛЖ, которая зависит от степени сужения аортального отверстия (норма – 3 см);
благодаря компенсаторным возможностям гипертрофированного левого желудочка сердечный выброс долго остается нормальным;
при декомпенсации - дилатация ЛЖ.

Клиническая картина

- приступы стенокардии, обмороки (обусловлены нарушением кровоснабжения головного мозга, реже - преходящими нарушениями ритма сердца вплоть до коротких периодов мерцания желудочков) или одышка; признаки левожелудочковой недостаточности.
- Объективные данные:
смещение верхушечного толчка вниз, в шестое межреберье и влево; во втором межреберье справа от грудины нередко ощущается характерное систолическое дрожание; при аускультации - выраженный систолический шум, который ослабевает по направлению к верхушке сердца и отчетливо проводится на сосуды шеи; II тон на аорте бывает ослаблен; пульс становится малым, мягким, с медленным подъемом; есть склонность к снижению пульсового и систолического давления.

● **Дополнительные методы**

обследования: Рентгенография; ЭКГ; Эхокардиография.

● Рентгенография :

увеличение левого желудочка;
позже может быть увеличено и левое предсердие;
характерны постстенотическое
расширение восходящей части аорты,
иногда кальцификация клапанов аорты.

● ЭКГ долго может оставаться постоянной;
позднее выявляются отклонения
электрической оси сердца влево и другие
признаки гипертрофии левого желудочка:
увеличение зубца R, снижение сегмента ST,
изменение зубца T в левых грудных отведениях.

Эхокардиография :

- утолщение створок аортального клапана;
- уменьшение систолического расхождения створок клапанного отверстия;
- гипертрофия МЖП и задней стенки левого желудочка; конечный диастолический размер полости левого желудочка долго остается нормальным

Хирургическое лечение

● Показания к операции

- При бессимптомно протекающем заболевании: ГСД между ЛЖ и аортой более 50 мм рт.ст., либо площадь аортального отверстия менее 0,7 см² (в норме его площадь у взрослых — 2,5-3,5 см²)
- Стенокардия, обмороки, признаки сердечной недостаточности.

● Противопоказания к операции

- Тяжёлая сопутствующая патология, угрожающая жизни больного
- Терминальная стадия недостаточности кровообращения.

Прогноз

- Прогноз относительно благоприятный. Зависит от выраженности стеноза. Основные симптомы— боли в сердце, обмороки, признаки левожелудочковой недостаточности.
- Длительность жизни после появления этих симптомов— в среднем 5 лет, в 5% всех случаев— 10— 20 лет. У 5—15% больных наступает внезапная смерть.



конец

Спасибо за
внимание