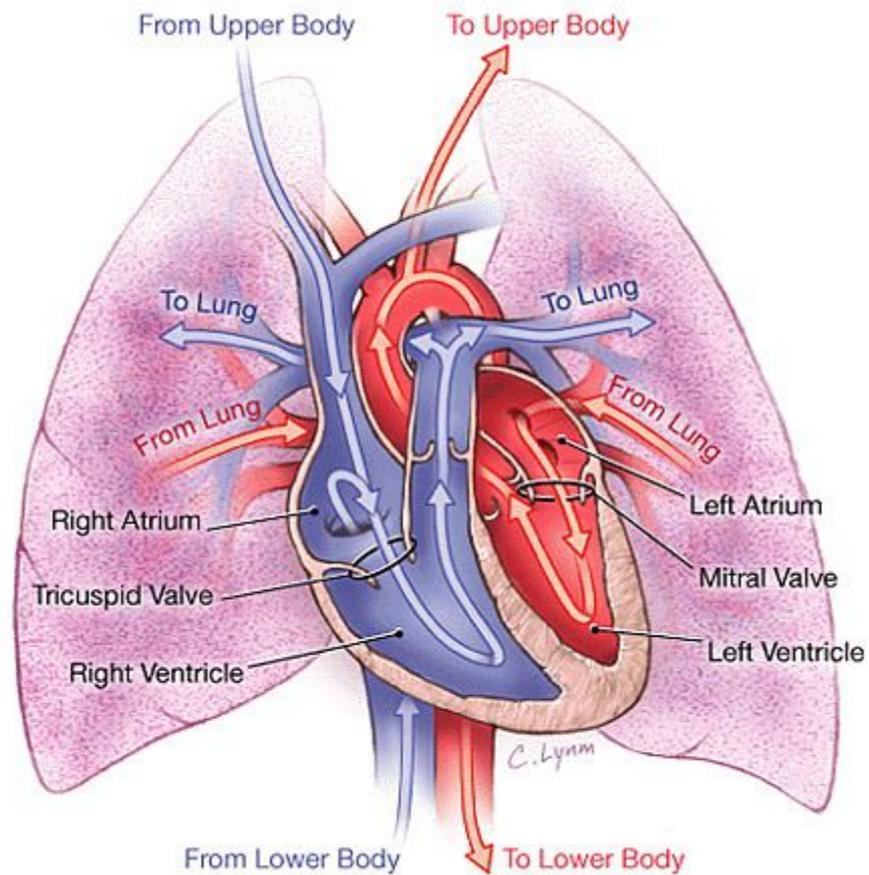
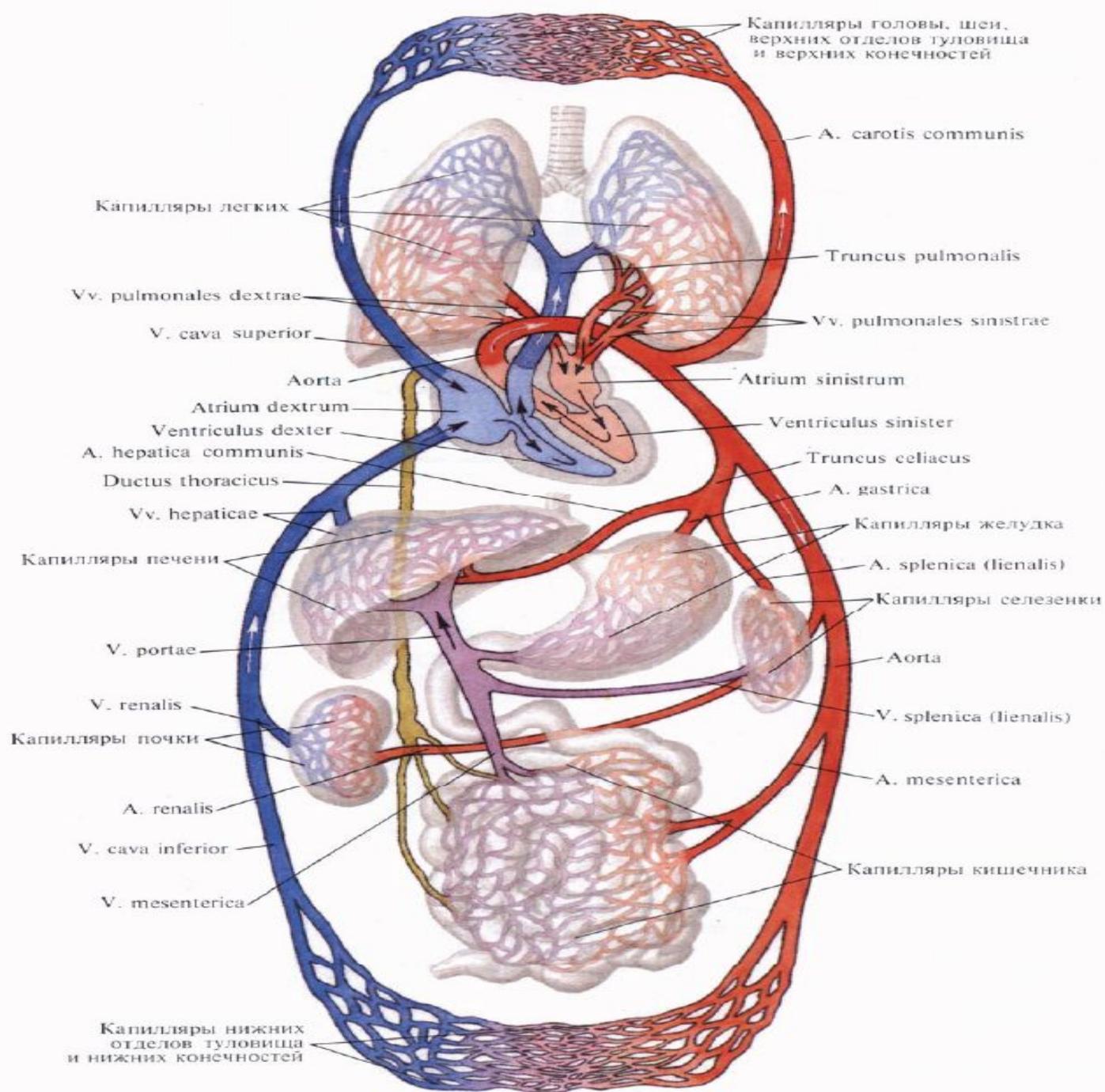


Врожденные и приобретенные пороки сердца

Кровообращение





Действие этиологического агента во время развития сердца - с 3 по 11 неделю внутриутробного развития

Причины ВПС

- хромосомные аномалии, в том числе в составе хромосомных болезней**
- внутриутробные инфекции (краснуха, герпетическая инфекция)**

Осложнения

Ранние:

Гипоксия

Внезапная сердечная смерть

Поздние:

Гипертрофия сердца

Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз

Вторичная легочная гипертензия

Хроническая сердечная недостаточность

Вторичная артериальная гипертензия

Нарушения ритма и проводимости сердца

Парадоксальные тромбоэмболии

По направлению кровотока

Синего типа (справа – налево): общий артериальный ствол, полная транспозиция легочной артерии и аорты, стеноз и атрезия легочного ствола с открытым и расширенным артериальным протоком, стеноз и атрезия аорты, триада Фалло (ДМЖП+стеноз ЛА и гипертрофия ПрЖ), тетрада Фалло (ДМЖП + стеноз ЛА + декстрапозиция аорты + гипертрофия ПрЖ), пентада Фалло (то же + ДМПП).

Белого типа (слева – направо): дефект межпредсердной перегородки первичной и открытое овальное окно, дефект межжелудочковой перегородки, открытый Баталов проток после 3 месяцев.

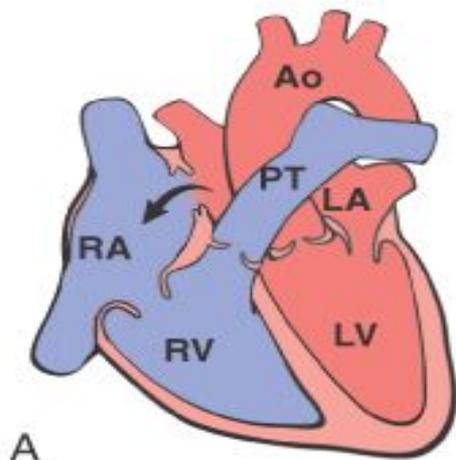
Клиническая классификация врожденных пороков сердца

- Пороки со сбросом крови слева направо (пороки белого типа):
 - - дефекты межпредсердной перегородки
 - - дефекты межжелудочковой перегородки
- Пороки со сбросом крови справа налево (пороки синего типа): тетрада Фалло
- Пороки без сброса крови: коарктация аорты

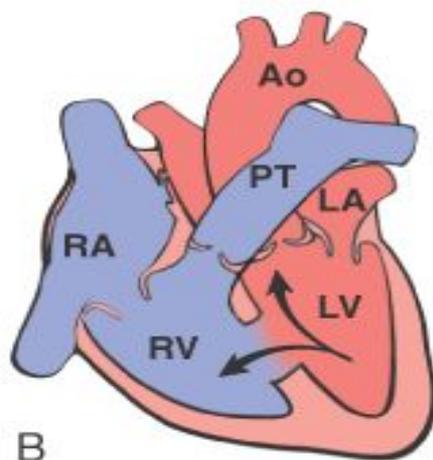
Пороки сердца, проявляющиеся ранним цианозом

- **1. Тетрада Фалло**
- **2. Транспозиция магистральных сосудов**
- **3. Общий артериальный ствол**
- **4. Атрезия трехстворчатого клапана**
- **5. Полный аномальный дренаж легочных вен (впадение легочных вен)**

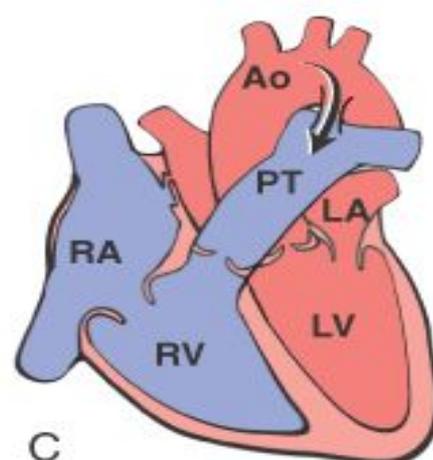
Формы врожденных пороков сердца



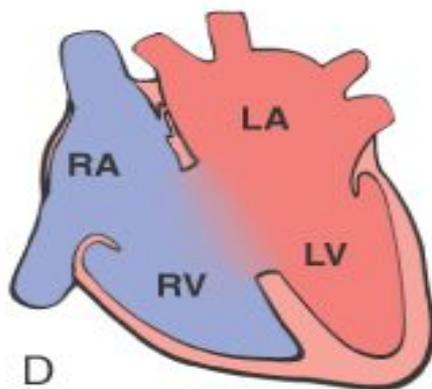
ASD



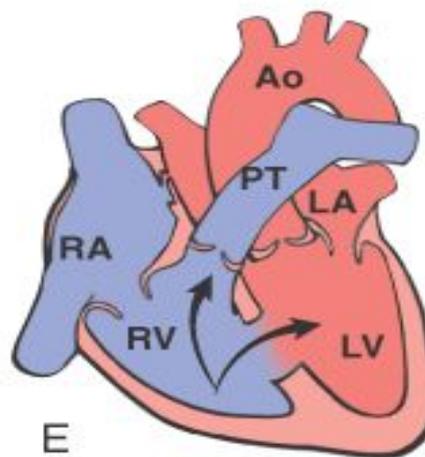
VSD



PDA

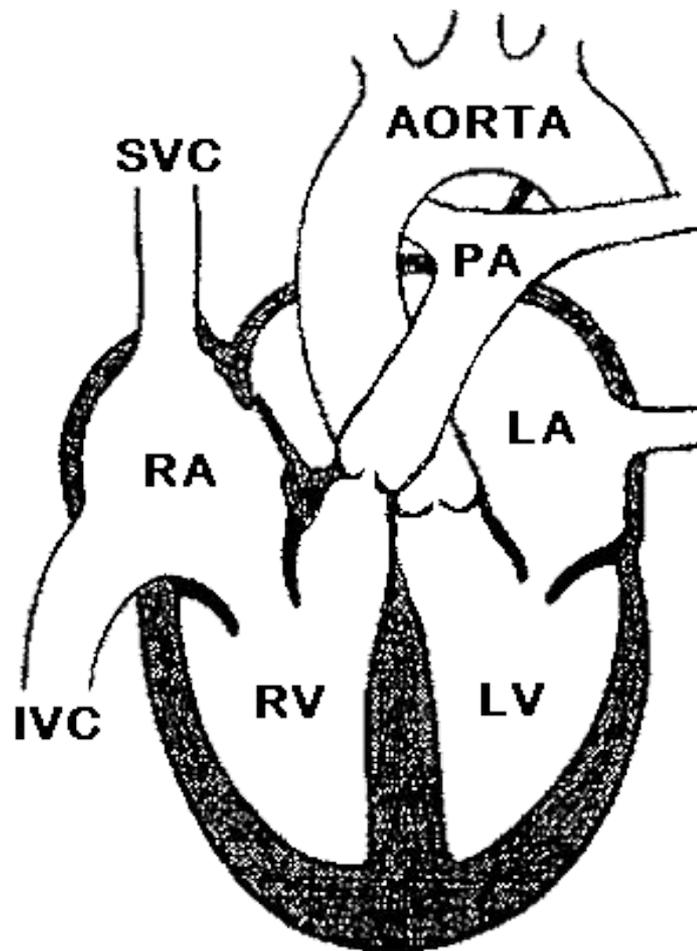


Complete Atrioventricular
Canal Defect



Large VSD with
Irreversible Pulmonary
Hypertension

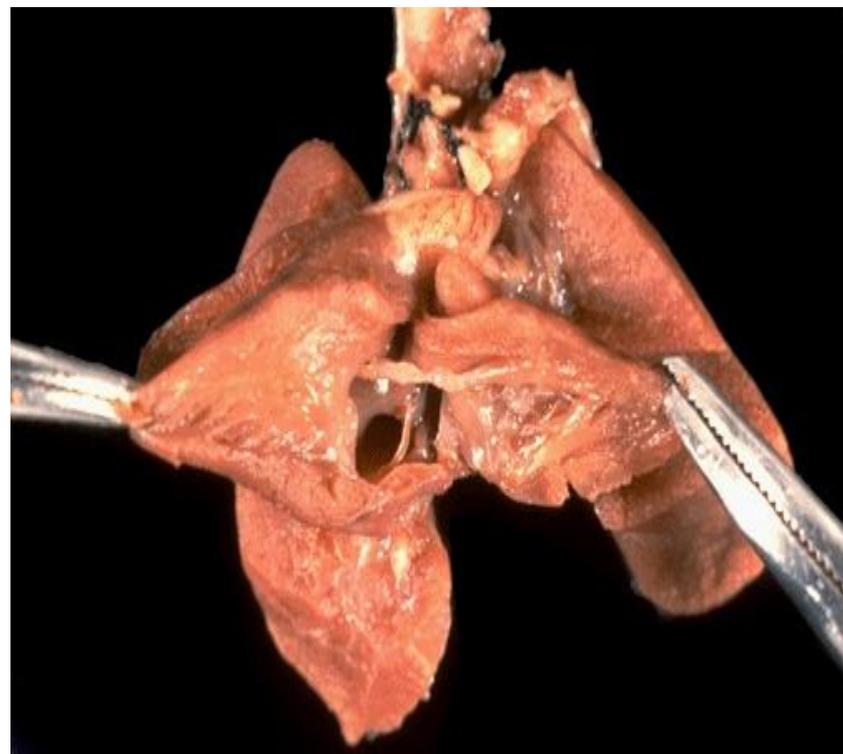
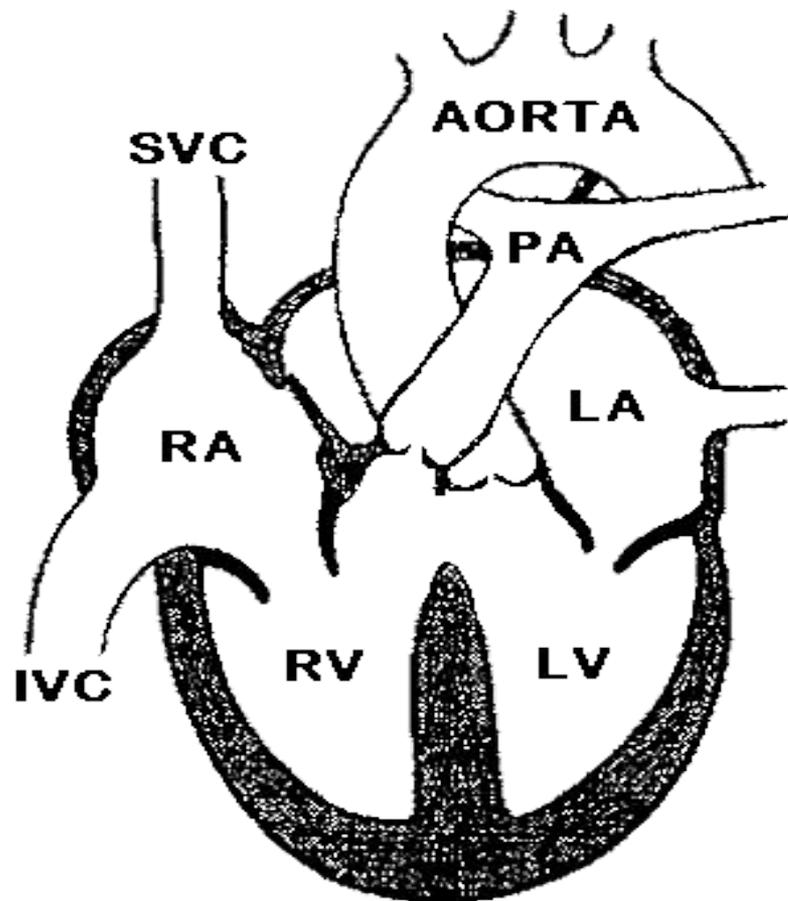
Дефект межпредсердной перегородки



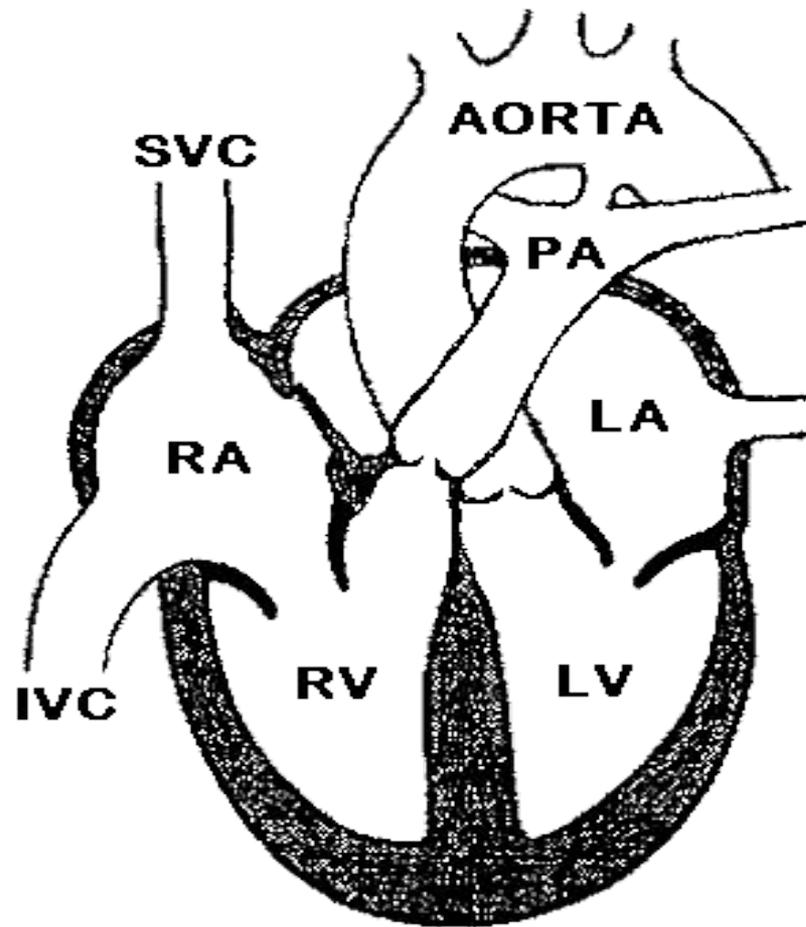
Дефект межжелудочковой перегородки

- **1. Самый частый врожденный порок сердца**
- **2. Виды: высокий (мембранная часть перегородки), низкий (мышечная часть перегородки)**
- **3. Сброс крови слева направо, гипертрофия правого желудочка и легочная гипертензия**
- **4. В поздние сроки при значительном повышении давления в правом желудочке происходит сброс справа налево (синдром Эйзенменгера)**

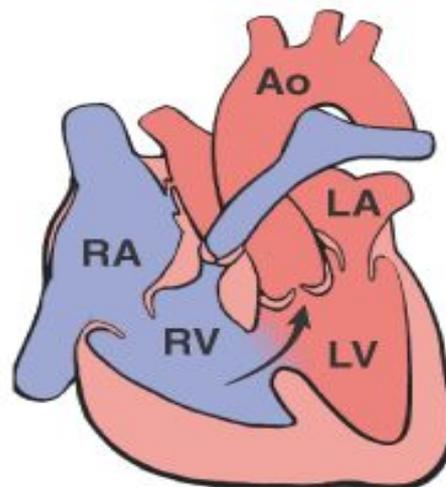
Дефект межжелудочковой перегородки



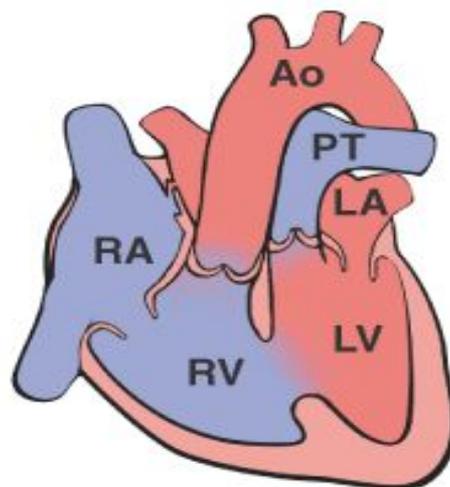
Открытый артериальный проток



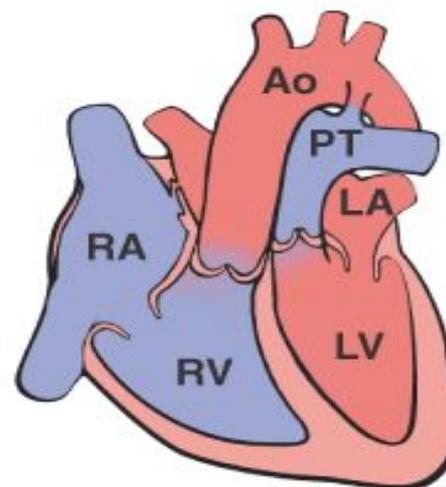
Тетрада Фалло



A Classic Tetralogy of Fallot



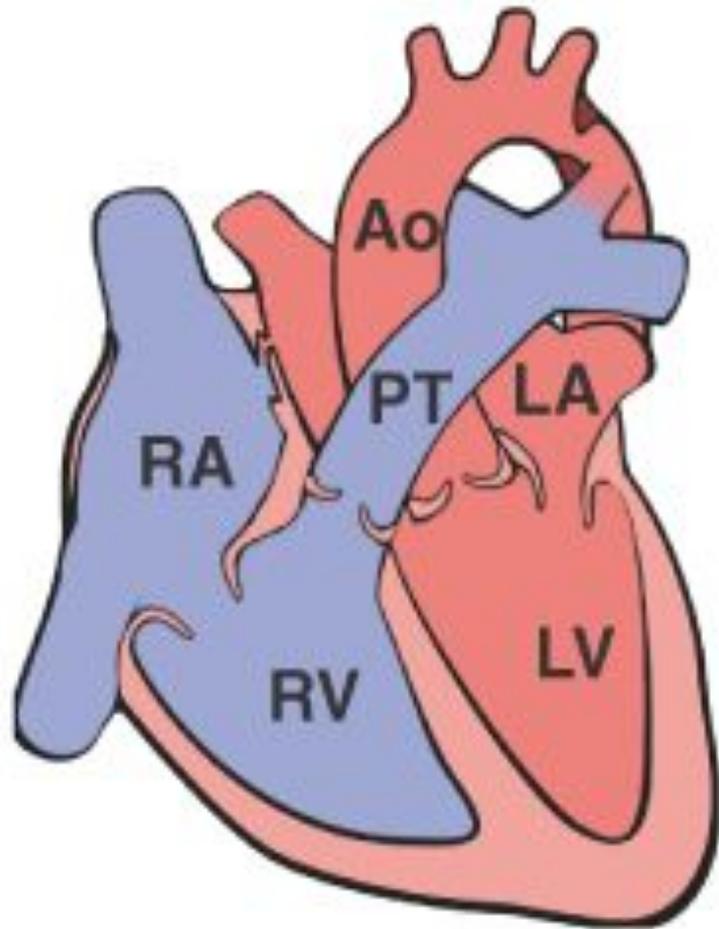
With VSD



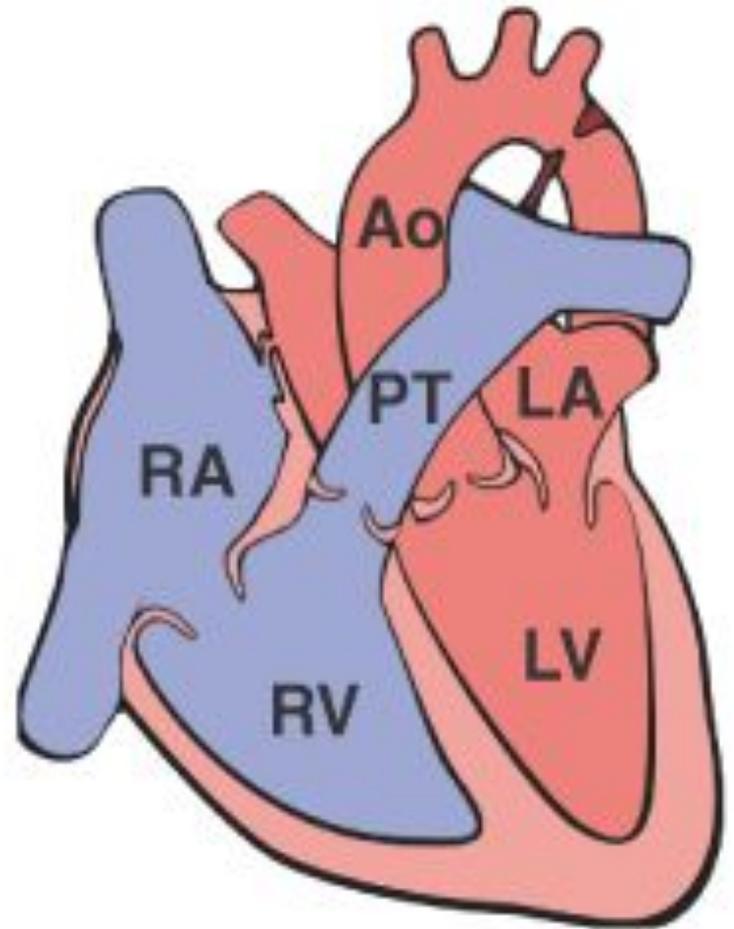
Without VSD

B Complete Transposition

Коарктация аорты



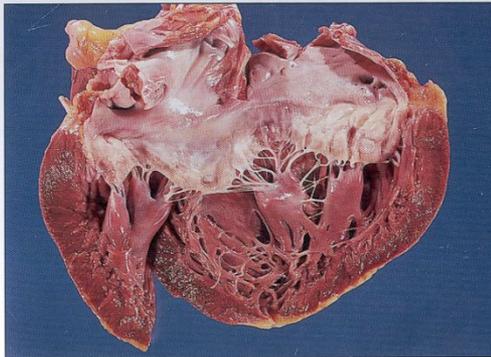
With PDA



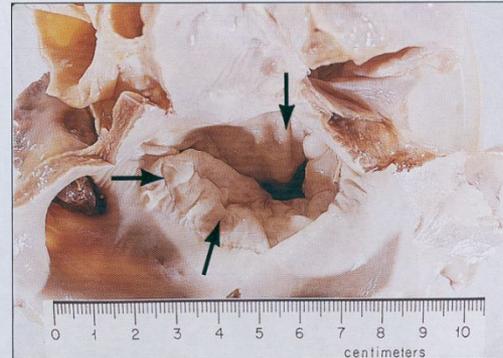
Without PDA

Coarctation of Aorta

Пролапс митрального клапана



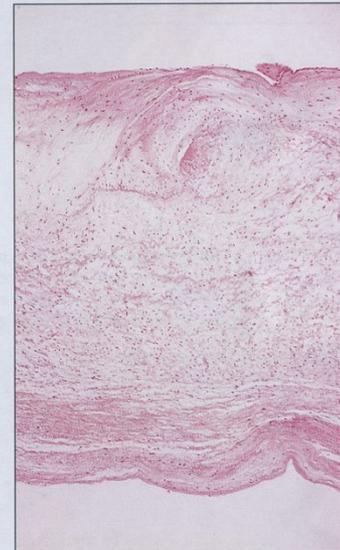
The mitral valve leaflets are thickened and elongated due to myxomatous degeneration.



The thickened and redundant mitral leaflets prolapse into the left atrium.

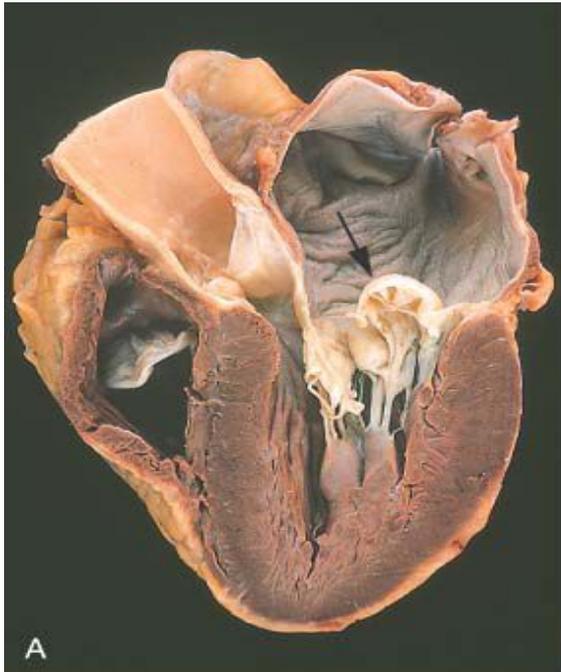


The mitral leaflet is thickened and elongated (low magnification).

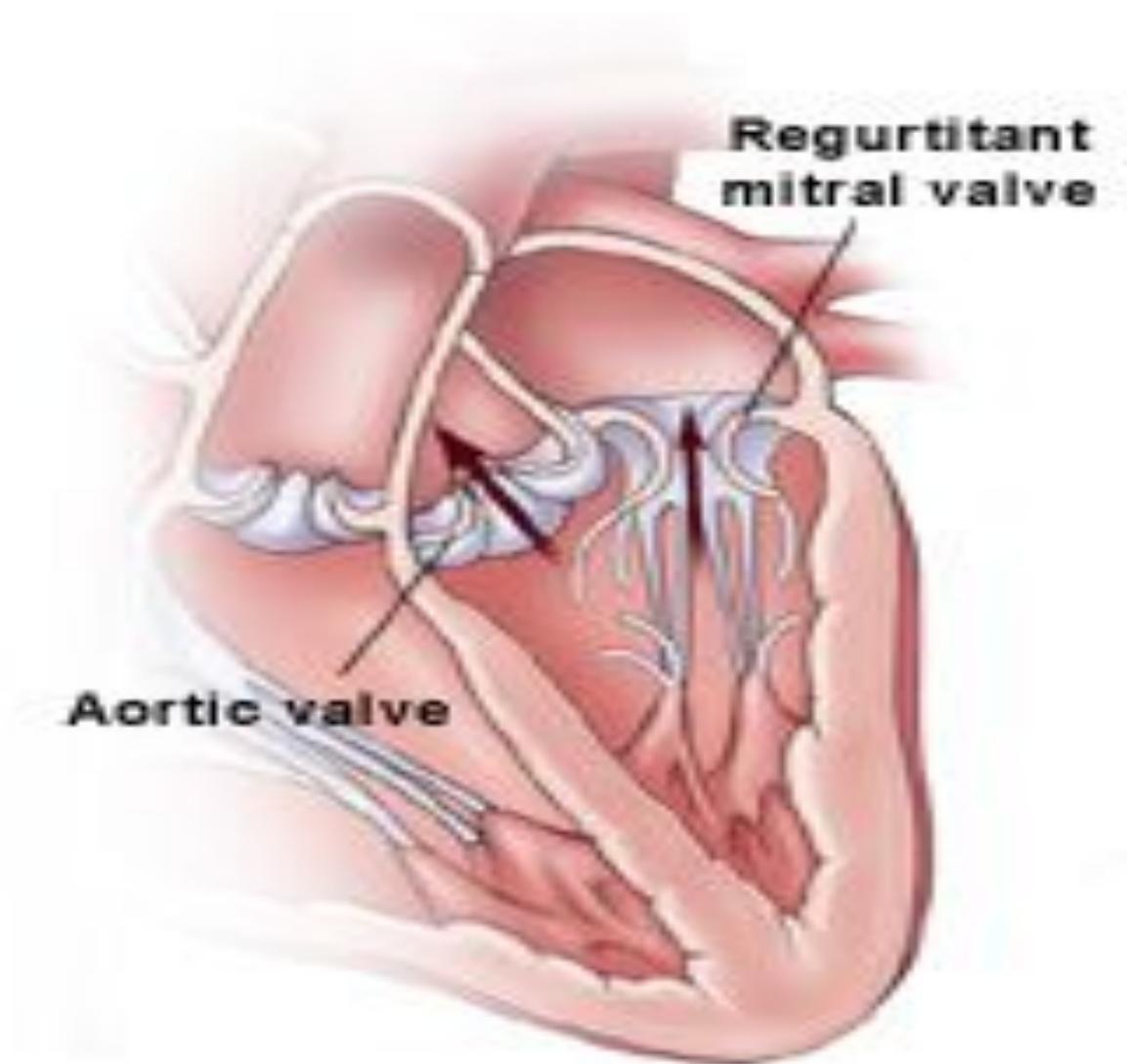


The thickened mitral leaflet is composed of loose myxomatous connective tissue and the normal dense fibrosa is lost (high magnification).

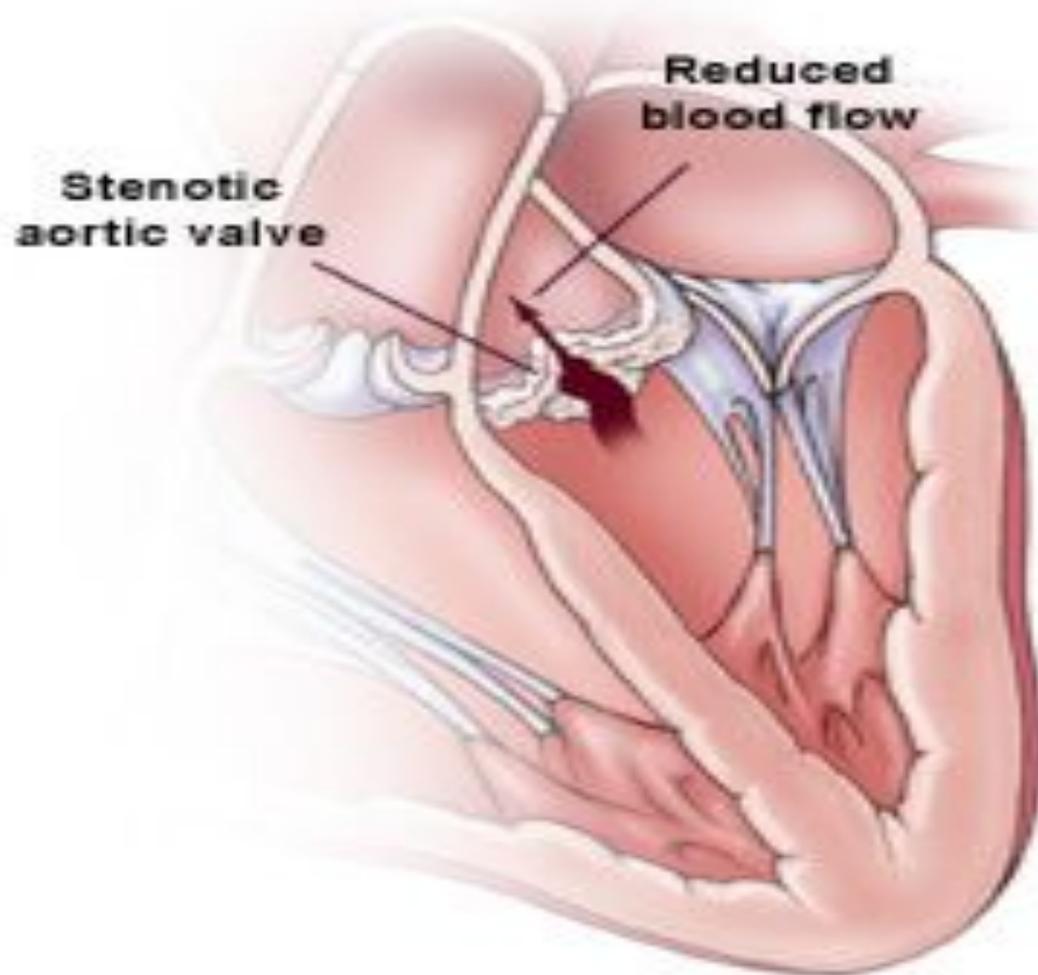
Миксоматозная дегенерация и пролапс митрального клапана



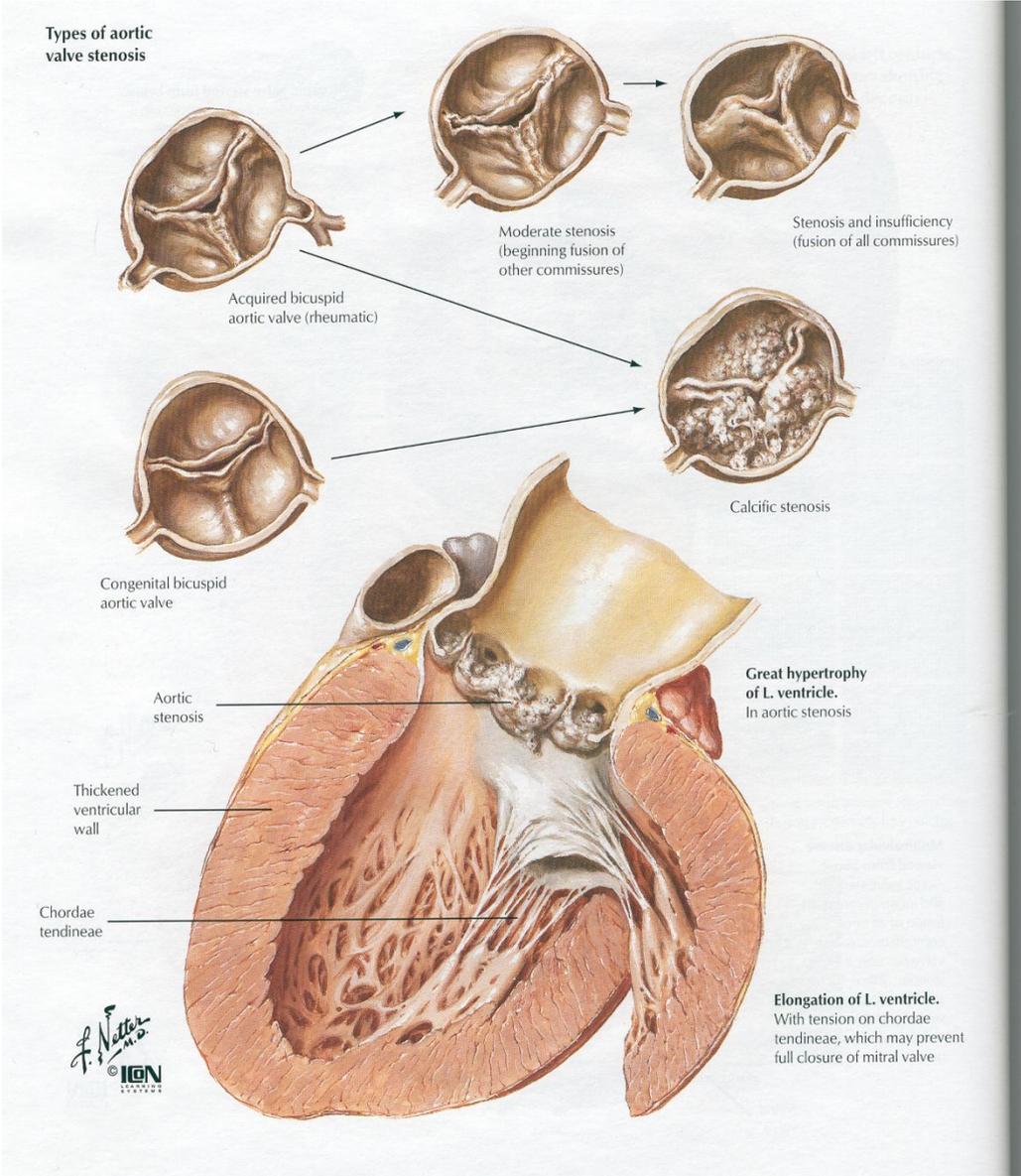
Митральная недостаточность



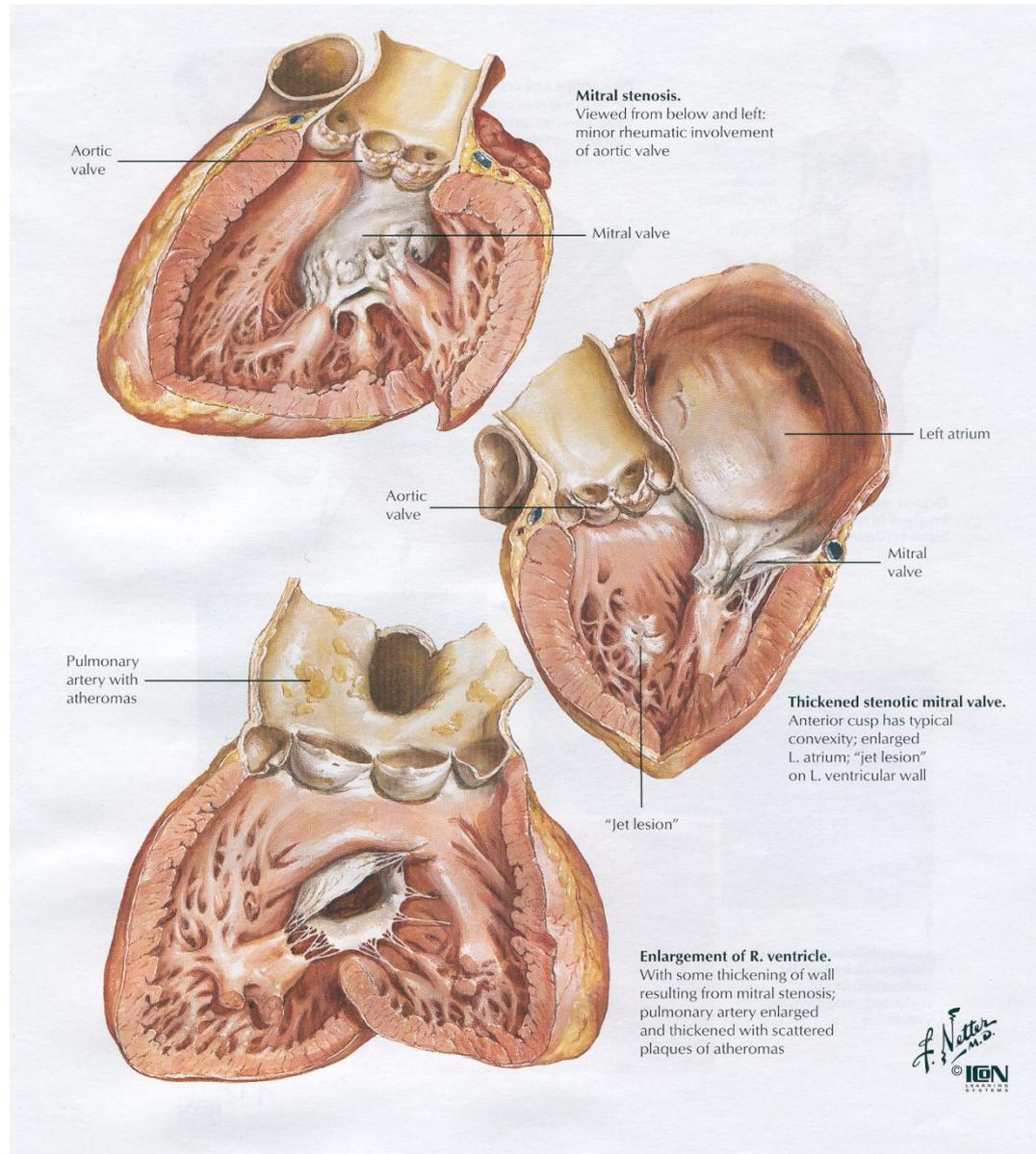
Аортальный стеноз



Аортальный стеноз



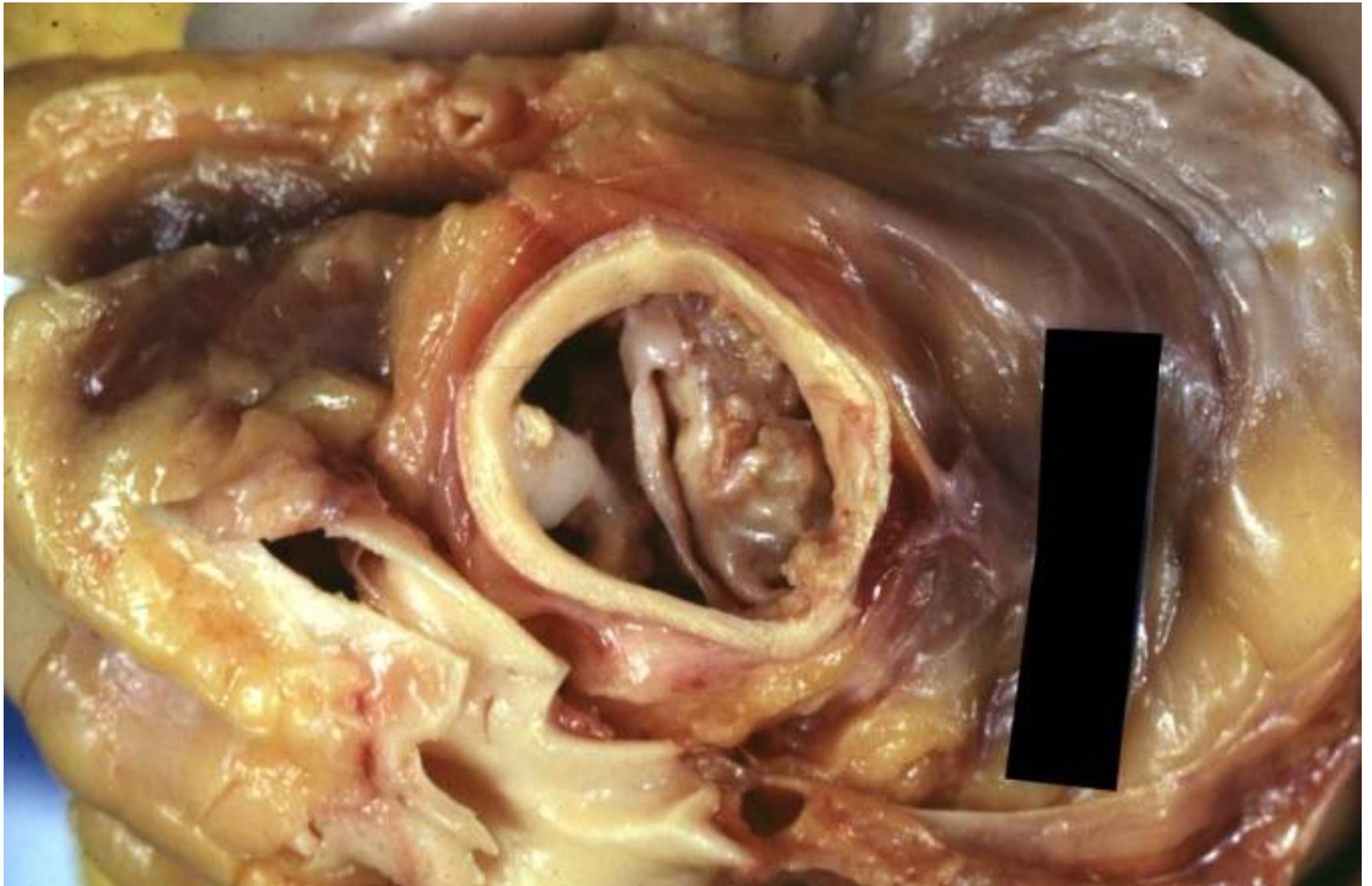
Митральный стеноз



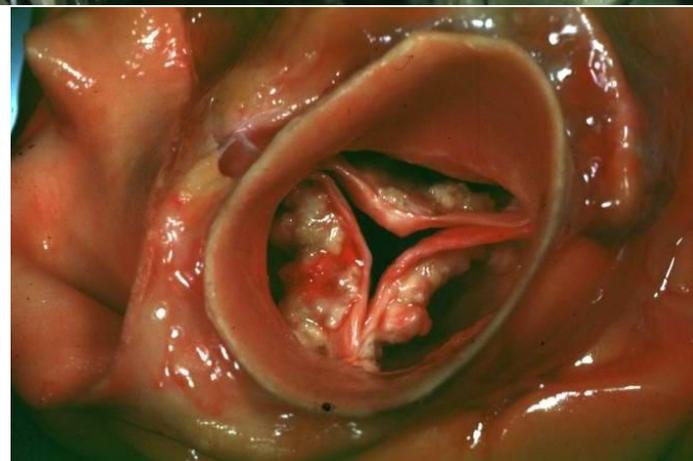
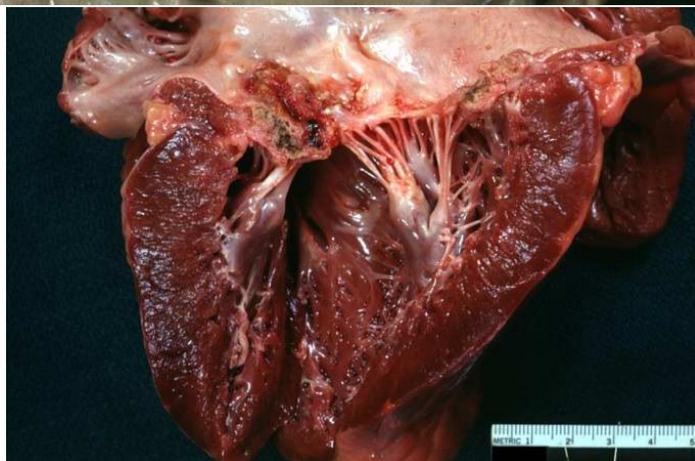
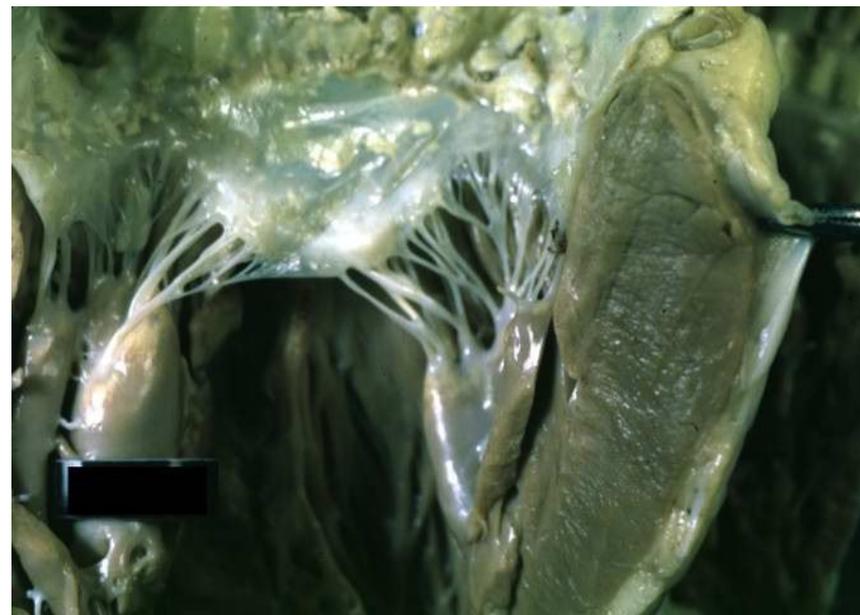
Стеноз митрального клапана



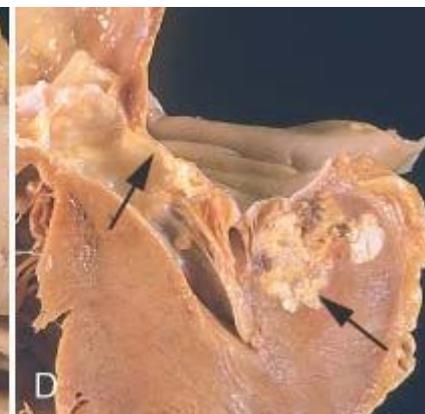
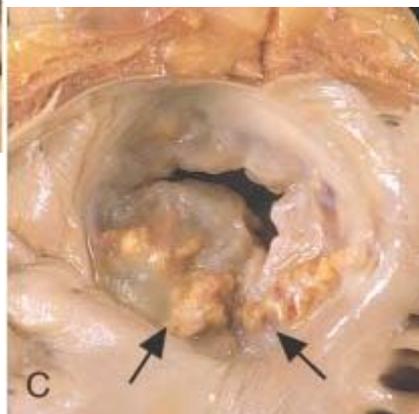
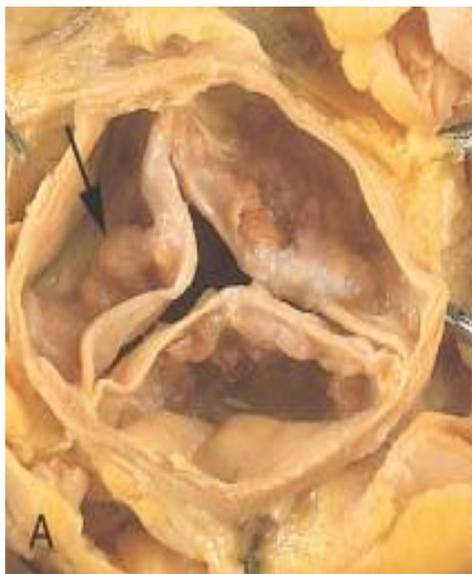
Кальциноз клапана



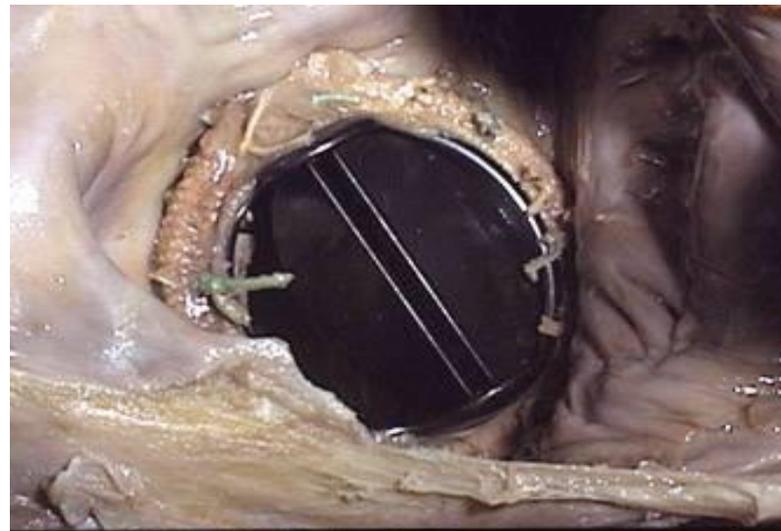
Формы кальциноза клапанов



Формы кальциноза клапанов



Клапанные протезы



Хроническая правожелудочковая недостаточность

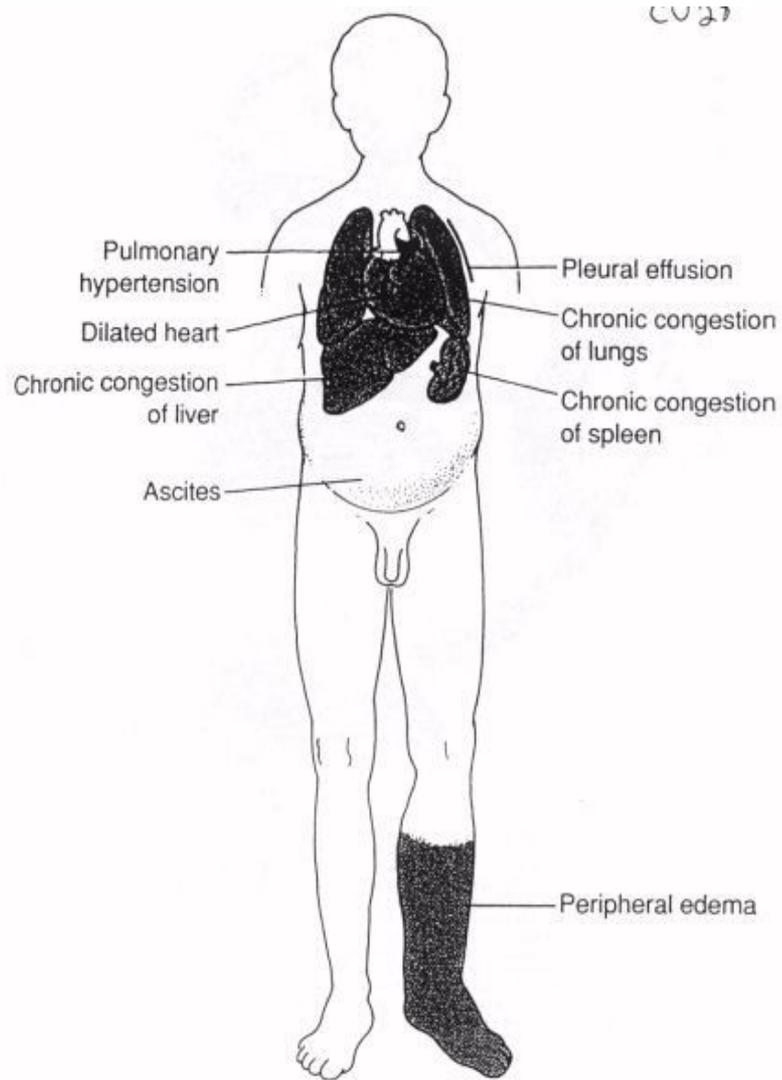


FIGURE 7-13
Pathologic consequences of chronic congestive heart failure.

- **Ревматические болезни** (*общность этиологии – вирусной, генетически запрограммированные нарушения в иммунной системе, лекарственная непереносимость, инсоляция .. с развитием реакций 1, 3 и 4 типов*):
 - Ревматизм
 - Ревматоидный артрит
 - Болезнь Бехтерева
 - Системный склероз
 - Узелковый периартериит
 - Дерматомиозит
 - СКВ

Кардиомиопатии

Первичные изолированные поражения сердечной мышцы неизвестной этиологии с развитием кардиомегалии и тяжелой застойной сердечной недостаточности и сложных нарушений сердечного ритма и проводимости в финальной стадии болезни

Три основные формы

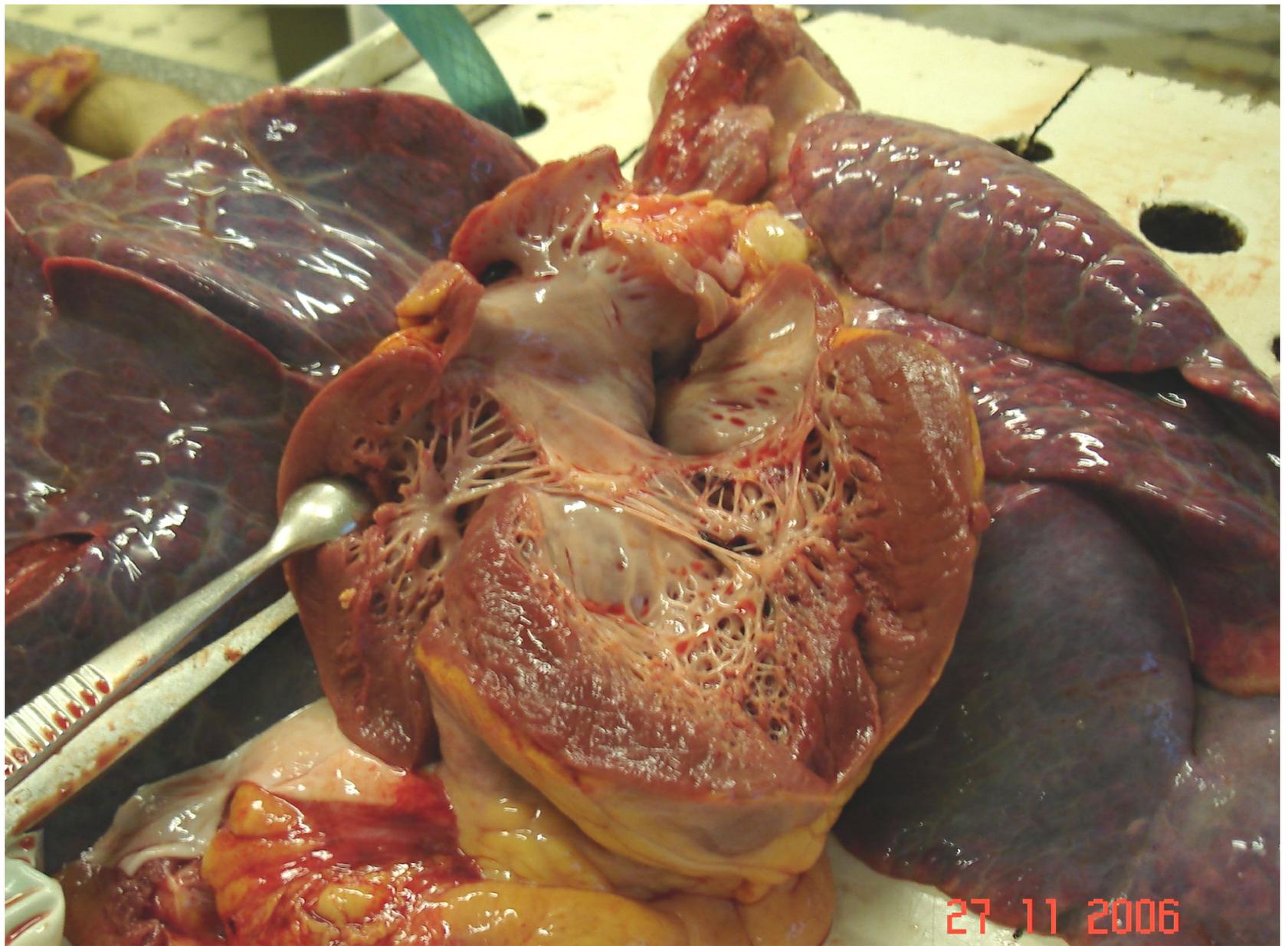
- Дилатационная
- Рестриктивная
- Гипертрофическая, куда входят два подвида - диффузная и локальная (идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз)
- Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия.

Гипертрофическая кардиомиопатия

Заболевание, в 50% случаев носящее аутосомно-доминантную этиологию, с дефектом генов, кодирующих синтез тяжелых цепей кардиального миозина.

Ведущий макроскопический признак – выраженная гипертрофия с диспропорциональным утолщением межжелудочковой перегородки и приобретением полости левого желудочка в виде банана, правый затрагивается редко. Микроскопически – выраженная гипертрофия кардиомиоцитов, их хаотичное расположение, хаотичный фиброз интерстиция. Клинически – диастолическая дисфункция.

Осложнения - ХСН, фибрилляция предсердий и внезапная сердечная смерть.



Гипертрофическая кардиомиопатия

Рестриктивная кардиомиопатия

Характеризуется диффузным или очаговым фиброзом эндокарда левого, реже правого желудочка и клапаннов, развитием пристеночных тромбов с организацией, резким уменьшением объема полости желудочка сердца, расширением полости предсердий.

Клинически – диастолическая дисфункция.

Дилатационная кардиомиопатия

Заболевание характеризующееся резко выраженной дилатацией всех полостей сердца, с приобретением шаровидной формы сердца, увеличением массы сердца в 2-3 раза, иногда с гипертрофией стенок всех камер, сложными и тяжелыми нарушениями ритма сердца, резким снижением сократительной силы левого желудочка. В полостях сердца часто обнаруживают пристеночные тромбы, очаги субэндокардиального фиброза.

Микроскопически – хаотичные кардиомиоциты, в основном гипертрофированные, но с одиночными группами истонченных и вытянутых, фиброз интерстиция, в интерстиции - одиночные нейтрофилы.

Основные осложнения – тромбоэмболии обоих кругов кровообращения.

Клинически – систолическая дисфункция.

В 20% - генетическая предрасположенность, возможно аутосомно-доминантный или рецессивный, X-сцепленный путь передачи.

Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия

Характеризуется прогрессирующим фиброзно-жировым замещением миокарда правого желудочка, в некоторых случаях – миокарда левого желудочка, обычно это семейная болезнь.

Вторичные кардиомиопатии

1. Ишемическая - кардиомиопатия с нарушенной сократительной функцией миокарда, что не объясняется степенью обструкции коронарных артерий или ишемического повреждения.

2. Клапанная кардиомиопатия - желудочковая дисфункция, несоизмеримая с условиями нагрузки, обусловленной клапанным пороком

3. Гипертензивная кардиомиопатия - гипертрофия левого желудочка вследствие АГ с проявлениями ХСН.

4. Метаболическая кардиомиопатия.

Включает поражение миокарда при эндокринных заболеваниях, болезнях накопления гликогена, гипокалиемии, нарушениях питания.

6. Кардиомиопатии при системных заболеваниях.

Включают поражение миокарда при системных заболеваниях соединительной ткани и инфильтративных заболеваниях, таких, как саркоидоз, лейкоз.

7. Кардиомиопатии при мышечных дистрофиях.

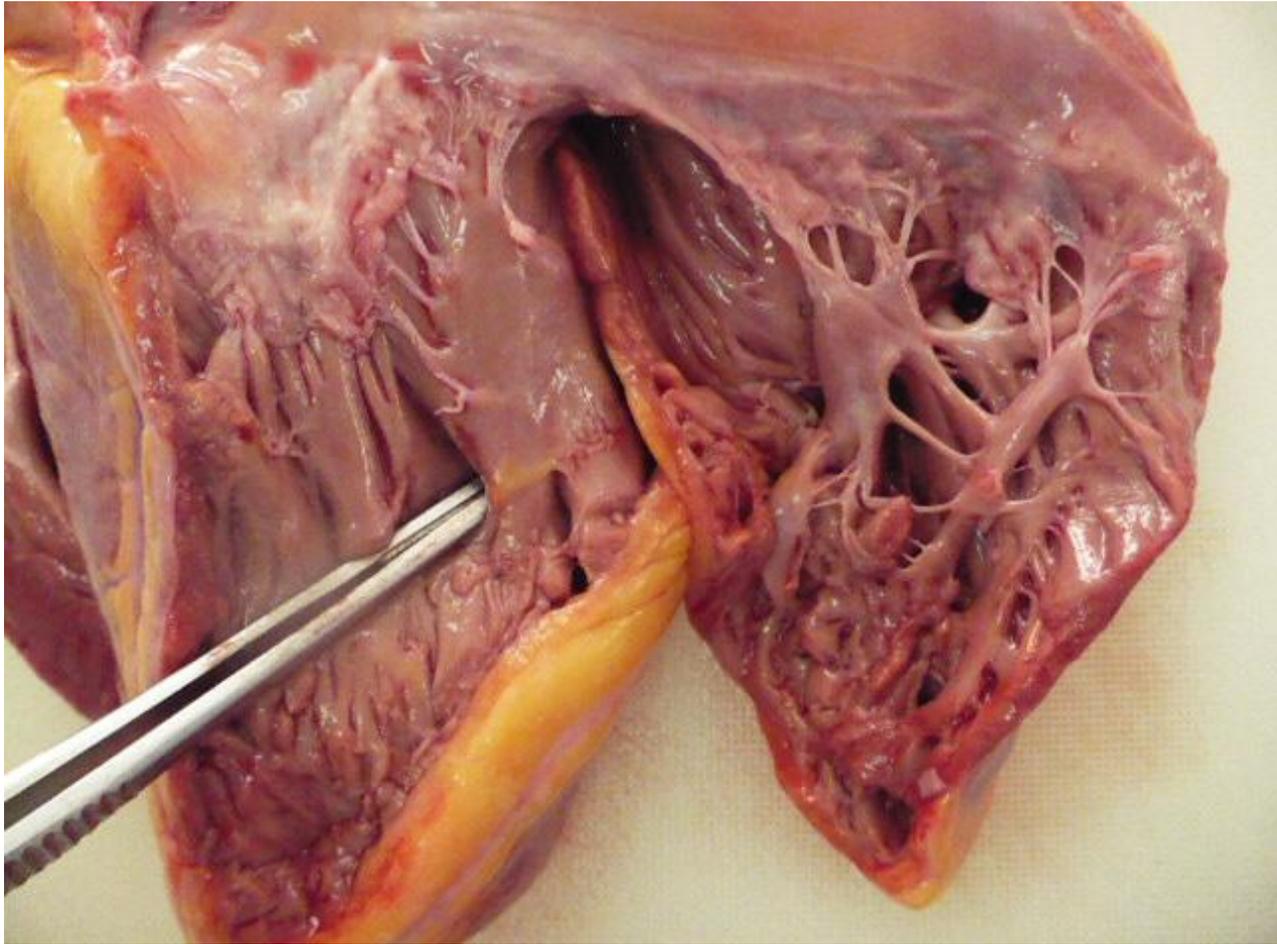
Поражение миокарда при мышечной дистрофии Дюшена, мышечной дистрофии Бекера, миотонической дистрофии.

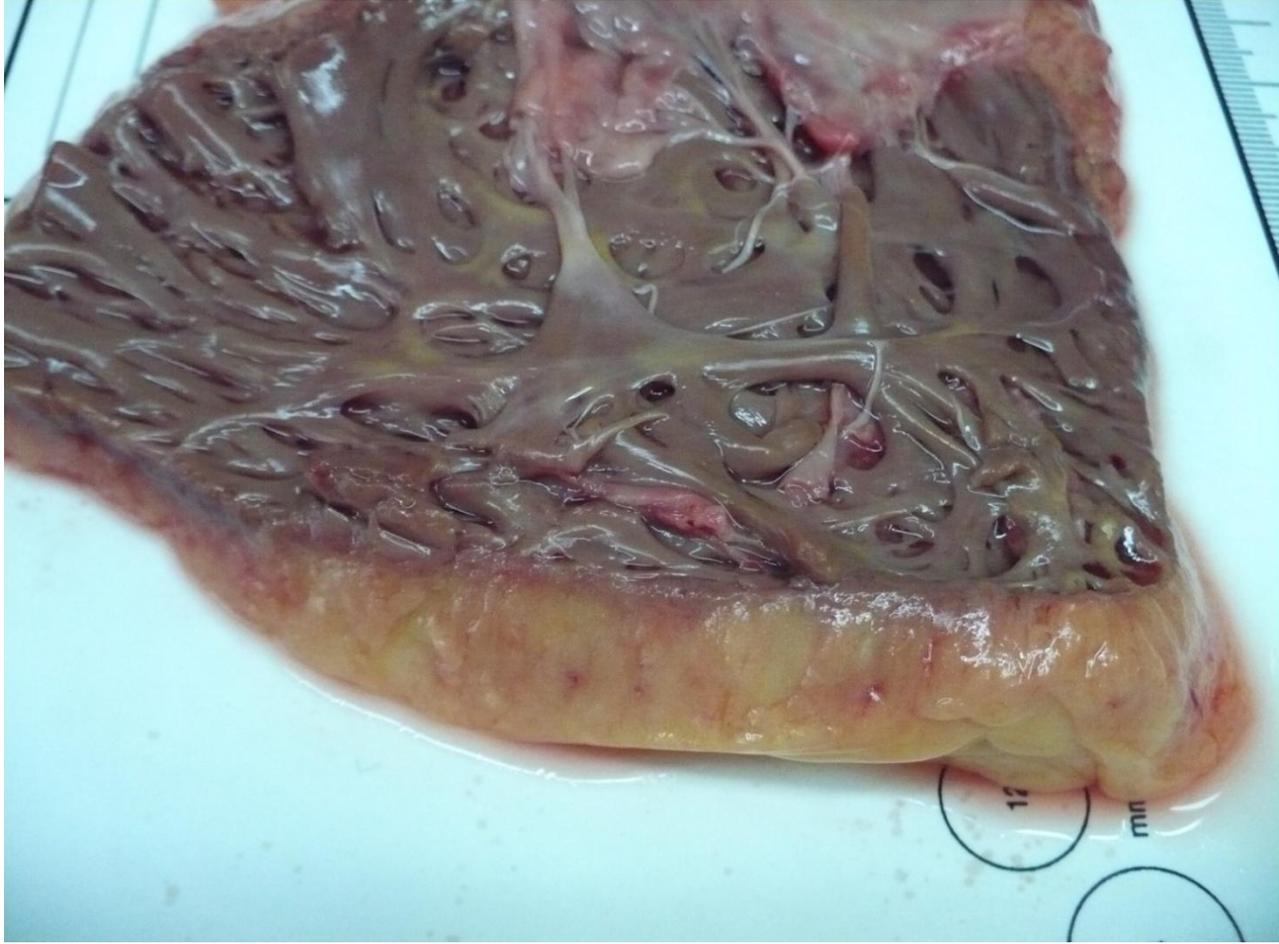
8. Кардиомиопатии при нейромышечных нарушениях.

Поражение миокарда при атаксии Фридрейха, синдроме Нунан, лентиринозе.

9. Кардиомиопатии при гиперчувствительности и токсических реакциях.

Поражение миокарда под влиянием алкоголя, катехоламинов, антрациклинов, радиационных и других воздействий.





Системная красная волчанка

Системное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением кожи, сосудов, почек, поражающее в основном молодых женщин

Этиология

Вирусы (частая находка антитела к различным вирусам (корь, краснуха, герпес и пр.), лимфоцитотоксические антитела)

Наследственные дефекты иммунитета

Патогенез

Инсоляция + Поражение Т-супрессоров – сенсibilизация и антитела к компонентам **КЛЕТОЧНЫХ** ядер, преимущественно нативной ДНК – ИК реакция и ГЗТ – фибриноидный некроз и лимфогистиоцитарные инфильтраты

В зависимости от остроты и длительности течения СКВ наблюдаются, чаще все одновременно

1. Острые мукоидное и фибриноидное набухание и фибриноидный некроз стенок артериол, мелких артерий с отложением большого количества глыбок ядер
2. Генерализованные продуктивные капилляриты, артериолиты и венулиты с наличием лимфо-гистио-плазмоцитов в инфильтрате

В зависимости от остроты и длительности течения СКВ наблюдаются, чаще все одновременно

3. Склероз стенок сосудов и соединительной ткани
4. Перестройка иммунной системы – плазматизация, наличие белковых преципитатов костного мозга, лимфатических узлов и селезенки, гиперплазия тимуса.
5. Изменения ядер – во всех органах и тканях но главным образом – лимфатических узлов – потеря ДНК, распад ядер и образование гематоксилиновых телец (ядерных глыбок), антиядерных антител (волчаночный фактор), волчаночных клеток (нейтрофилы и фагоциты фагоцитировавшие клетки с поврежденными ядрами).

Проявления

Сердце абактериальный бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса, миокардит и перикардит

Сосуды продуктивные артериолиты, капилляриты, венулиты, эластолиз стенки аорты

Почки волчаночный нефрит фокальный и диффузный (увеличенные пестрые почки с кровоизлияниями, гематоксилиновые тельца, мембраны капилляров в виде проволочных петель, гиалиновые тромбы и очаги фибриноидного некроза капиллярных петель), минимальный мезангиальный, мезангиопролиферативный, мембранозный и склерозирующий.

Суставы лимфо-гистио-плазмоцитарная инфильтрация, васкулиты, мукоидное, фибриноидное набухание и склероз синовиальной оболочки.

Кожа фигура бабочки, дискоидная красная волчанка, многоморфная эритема

Серозные оболочки полисерозиты

Центральная нервная система продуктивные менингоэнцефалиты

Осложнения

- **Заболевания** – уремия, вирусные и бактериальные инфекции вплоть до сепсиса, хроническая сердечная недостаточность в исходе эндокардита или миокардита, гангрена конечностей
- **Осложнения лечения** – сепсис, туберкулез

классификация

1. По распространенности:

- местные (в очагах воспаления)
- системные бывают
 - первичные (самостоятельное заболевание)
 - вторичные (проявление другого заболевания)

Классификация системных васкулитов

2. По типу воспаления

- некротические
- продуктивные (+ гранулематозные)
- альтеративно-продуктивные

3. По локализации в сосуде

- Эндovasкулит
- Мезovasкулит
- Периваскулит
- Смешанные
- Панваскулит

4. По характеру пораженных сосудов

- Аортит
- Артериит
- Артериолит
- Капиллярит
- Флебит
- Лимфангит

Патогенез системных васкулитов

1. Иммунокомплексные реакции (альтеративно-экссудативное воспаление)
2. Гиперчувствительность замедленного типа (продуктивное, гранулематозное воспаление)
3. Сочетание 3 и 4 типов

Первичные васкулиты

1. С поражением аорты и её ветвей, гранулематозные: болезнь Такаясу, болезнь Хортона
2. С поражением артерий среднего и мелкого калибров: узелковый периартериит, аллергический гранулематоз, системный некротизирующий васкулит, гранулематоз Вегенера, лимфатический синдром с поражением кожи и слизистых
3. С поражением артерий мелкого калибра, микроциркуляторного русла и вен: болезнь Бюргера-Виниватера
4. С поражением разных сосудов – неклассифицируемый васкулит

Вторичные васкулиты

1. Инфекционные: сифилитический, туберкулезный, риккетсиозный, септический
2. При коллагенозах: ревматический, при ревматоидном артрите, СКВ
3. Аллергические: сывороточная болезнь, пурпура Шенлейн-Геноха, криоглобулинемия, паранеопластические

Основные характеристики основных первичных системных васкулитов

Болезнь Такаясу – гранулематозный панваскулит с поражением аорты, её крупных ветвей, легочной артерии с гигантоклеточной реакцией, выраженным склерозом, утолщением стенки сосуда с сужением просвета или выпячиванием стенки.

Болезнь Куссмауля – Мейера – иммунокомплексный альтеративный панартериит (чаще почечные, коронарные, мозговые или брыжеечные артерии) из группы коллагенозов, с развитием на месте очагов некроза сосудистой стенки – узелкового склероза.

Гранулематоз Вегенера – альтеративный иммунокомплексный эндо- и панваскулит с выраженной гранулематозной реакцией, поражением артерий и вен среднего и мелкого калибра, МКЦР преимущественно дыхательной системы и почек.

Болезнь Бюргера – Винивартера – альтеративно-экссудативный и альтеративно-продуктивный эндо-, мезо- и перифлебит и тромбартериит с преимущественным поражением нижних конечностей

Ревматизм

Системное хроническое инфекционно-аллергическое заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в связи с острой инфекцией В-гемолитическим стрептококком группы А у генетически предрасположенных лиц.

Факторы патогенности стрептококков

Белок М - молекулы, образующие фимбрии на поверхности клеточной стенки, определяют адгезию, угнетают фагоцитоз, имеют свойства суперантигена, то есть способны вызывать массовую неспецифическую активацию Т-лимфоцитов .

Капсула - гиалуроновая кислота, аналогичной той, которая входит в состав ткани, поэтому фагоциты не распознают стрептококки как чужеродные антигены.

Гиалуронидаза - фактор инвазии.

Фактор помутнения - гидролиз липопротеидов сыворотки крови.

Протеазы - протеолиз белков

ДНК-азы (А, В, С, D) - гидролиз ДНК.

Перекрестные антигены с антигенами соединительной ткани сердца

Факторы патогенности стрептококков

Эритрогенин - скарлатинозный токсин, с пирогенным, аллергенным, иммуносупрессивным и митогенным действием, разрушает тромбоциты.

Гемолизин O - вызывает гемолиз, обладает лейкотоксическим и кардиотоксическим, действием.

Гемолизин S - гемолитическое и цитотоксическое действие.

Стрептокиназа - превращает плазминоген в плазмин, последний и гидролизует фибрин и повышает инвазивные свойства стрептококка.

Фактор, угнетающий хемотаксис (аминопептидаза) - подавляет подвижность нейтрофилов.

Взаимодействие с Fc-фрагментом IgG с помощью рецептора И - угнетение системы комплемента и активности фагоцитов.

Выраженные аллергенные свойства и перекрестные антигены – вызывают сенсibilизацию организма.

Патогенез

ведущее звено – гиперчувствительность
немедленного типа (*иммунокомплексные
реакции, все стадии дезорганизации
соединительной ткани*) и замедленного
типа (*ревматические гранулемы, распространенные
лимфогистиоцитарные инфильтраты,
продуктивные капилляриты, артериолиты*)
наиболее выраженные в соединительной
ткани сердца

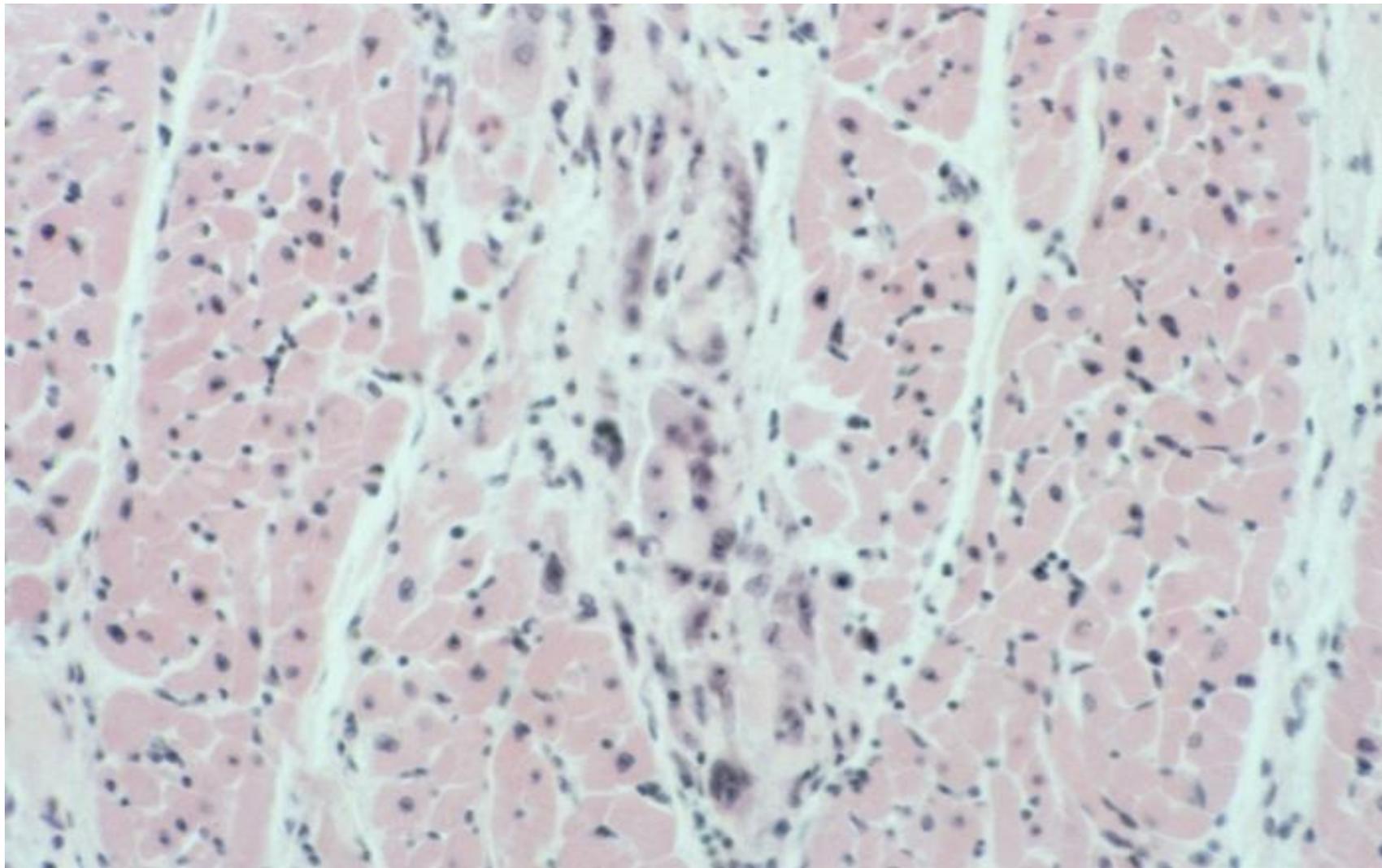
Ревматическая гранулема

цветущая гранулема - фибриноидный некроз, вокруг него - выстраиваются в палисадообразные структуры макрофаги, трансформирующиеся в крупные клетки с гиперхромными ядрами, небольшое количество лимфоцитов и плазмоцитов

увядающая гранулема - появление фибробластов, резкое уменьшение количества фибриноида, небольшое количество лимфоцитов и плазмоцитов.

рубцующаяся - фиброзная ткань на месте гранулемы

Ревматическая гранулема в фазе цветения



Ревматические эндокардиты

Чаще поражаются митральный и аортальный клапаны

В клапане проходят все стадии дезорганизации соединительной ткани с развитием на их поверхности тромбов

В зависимости от стадии и давности процесса есть 4 типа ревматических эндокардитов

1. Диффузный вальвулит
2. Острый бородавчатый
3. Фибропластический
4. Возвратно-бородавчатый

Ревматические эндокардиты

Чаще поражаются митральный и аортальный клапаны

В клапане проходят все стадии дезорганизации соединительной ткани с развитием на их поверхности тромбов

В зависимости от стадии и давности процесса есть 4 типа ревматических эндокардитов

1. Диффузный вальвулит
2. Острый бородавчатый
3. Фибропластический
4. Возвратно-бородавчатый

Диффузный вальвулит

Диффузное поражение створок клапанов
без повреждения эндотелия и потому –
без тромбов

Острый бородавчатый эндокарит

Дезорганизация соединительной ткани створок клапанов с повреждением эндотелия и образованием тромбов на линии смыкания створок

Фибропластический эндокардит

Исход двух предыдущих форм с развитием в эндокарде склероза и рубцовой ткани

Возвратно-бородавчатый эндокардит

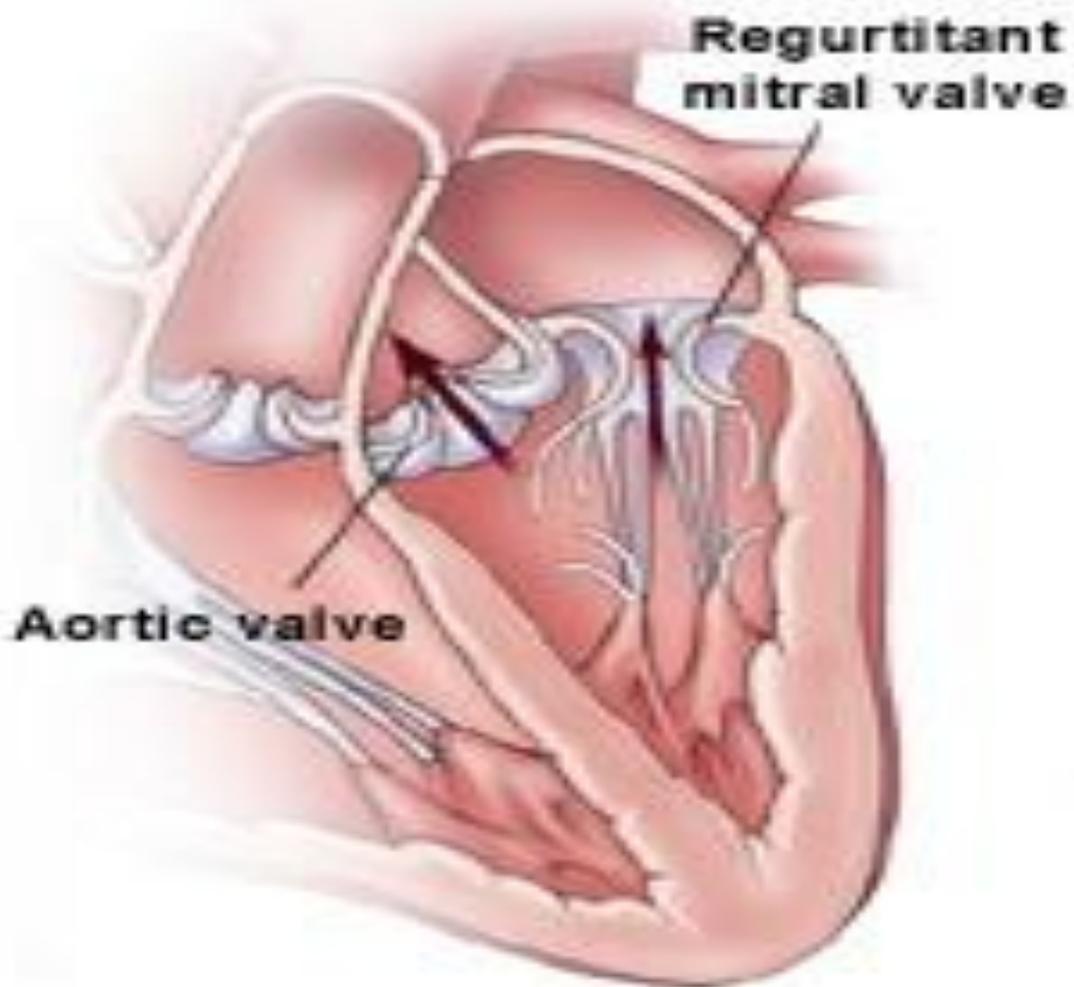
Повторное развитие дезорганизации соединительной ткани, повреждения эндотелия и развития тромбов на фоне склероза клапанов

Осложнения ревматических эндокардитов

В **остром периоде** – тромбозэмболии с развитием инфарктов, разрушение острая клапанная недостаточность

В **периоде ремиссии** – приобретенные пороки сердца и хроническая сердечная недостаточность

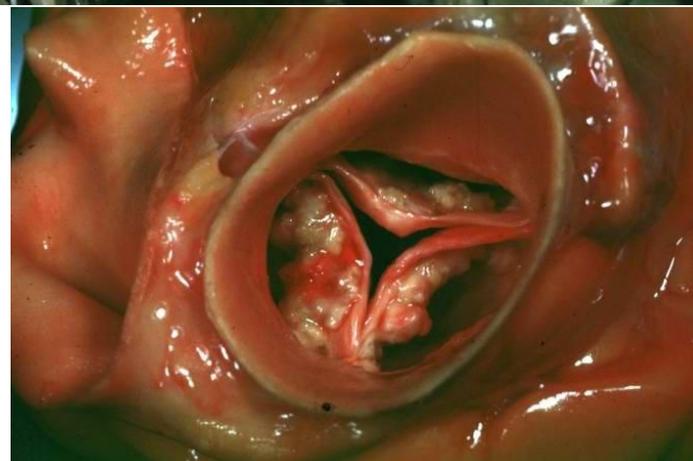
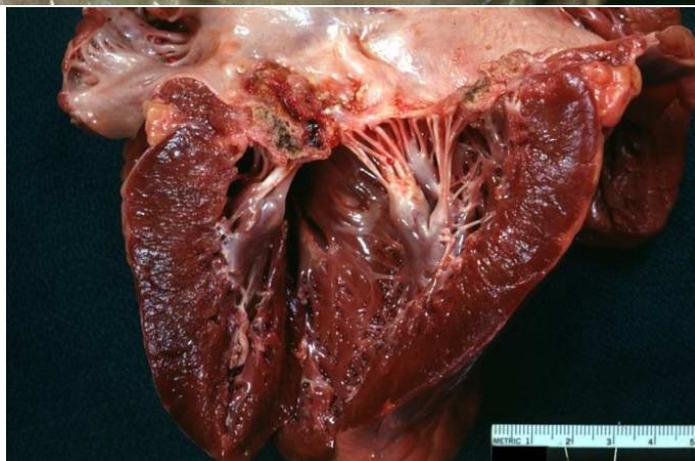
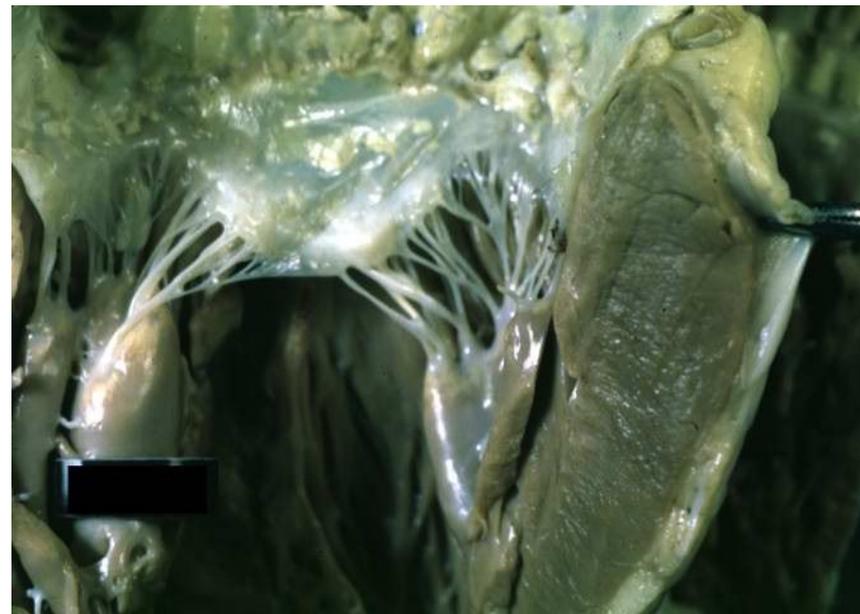
Митральная недостаточность



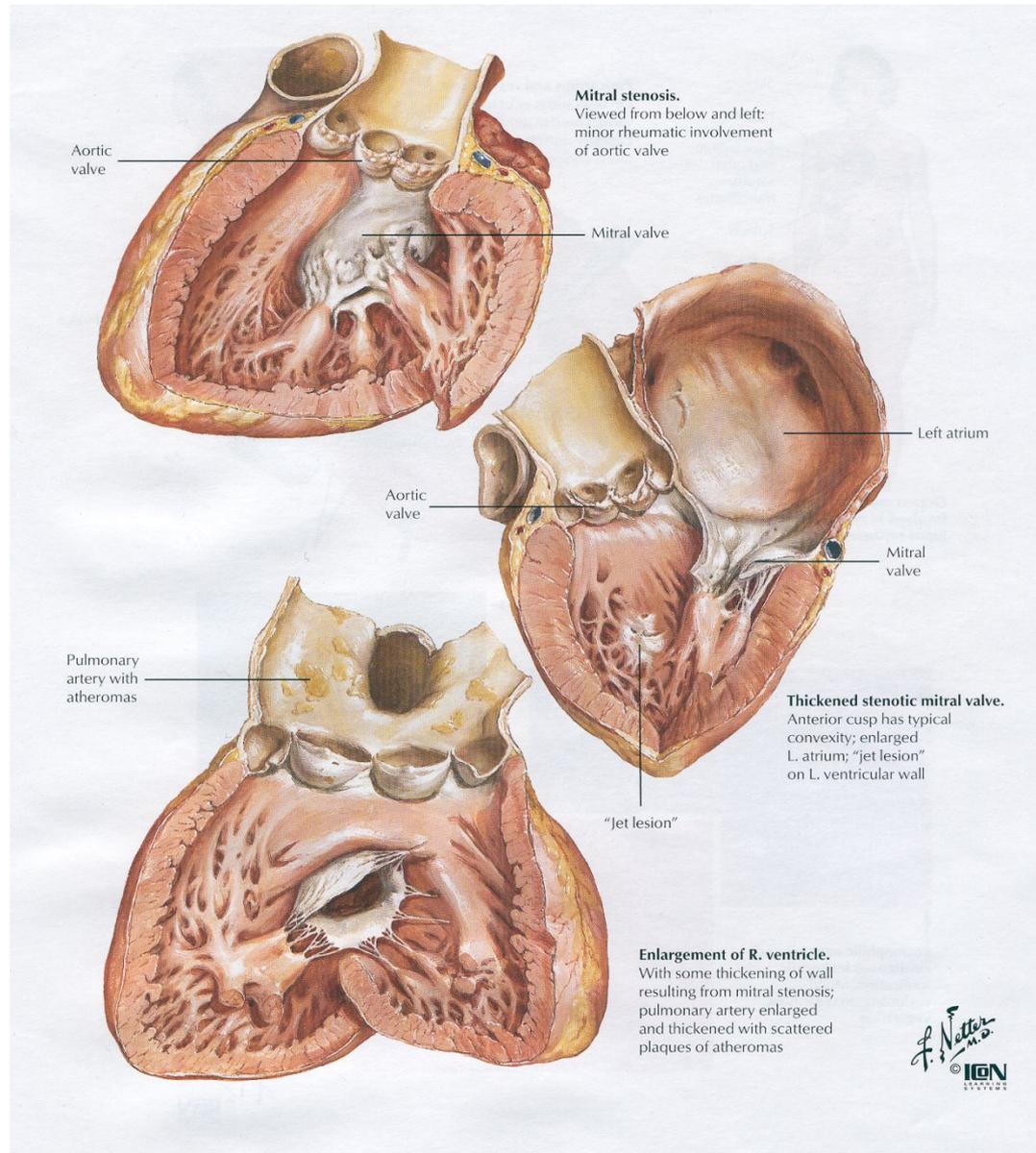
Стеноз митрального клапана



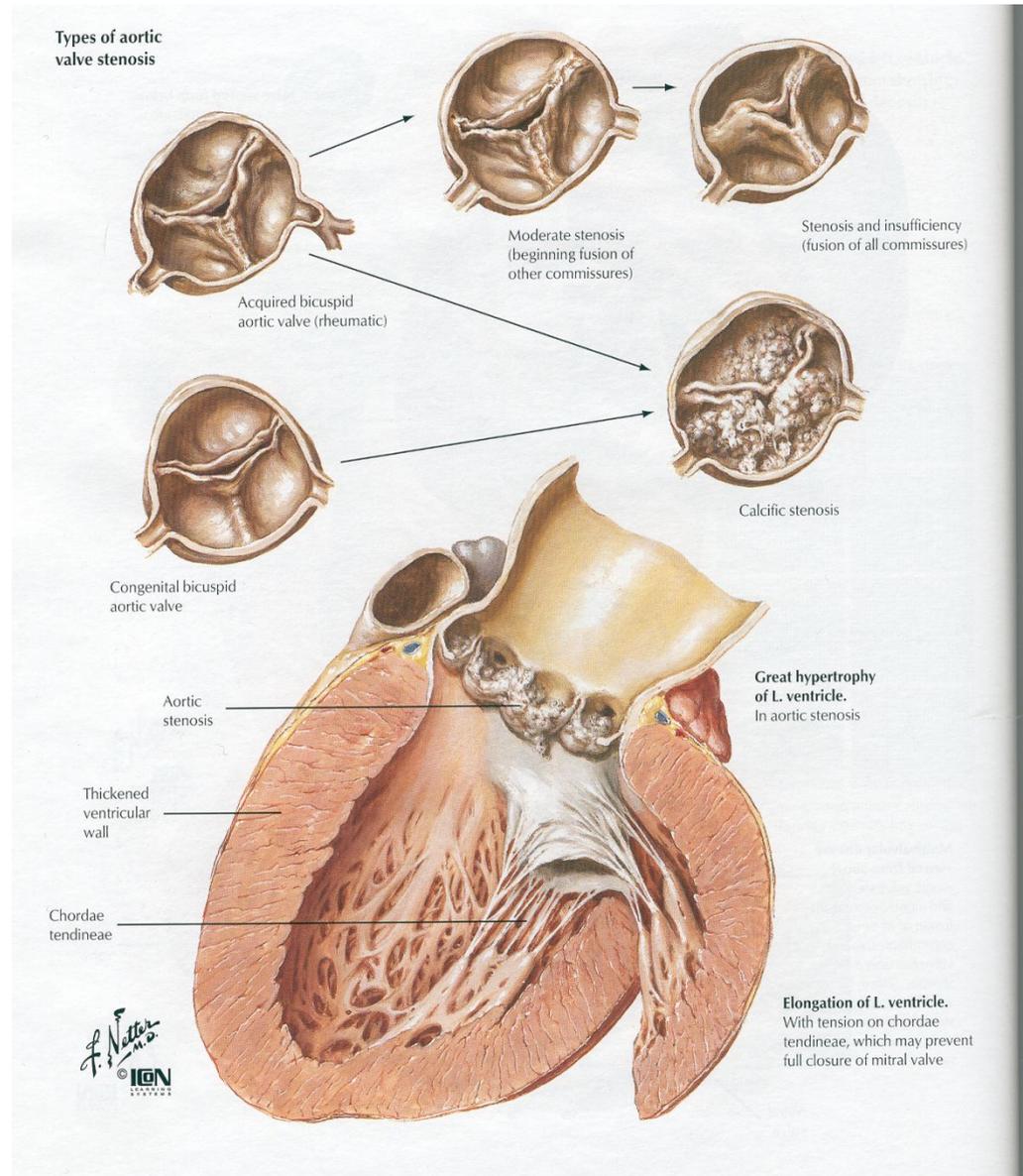
Формы кальциноза клапанов



Митральный стеноз



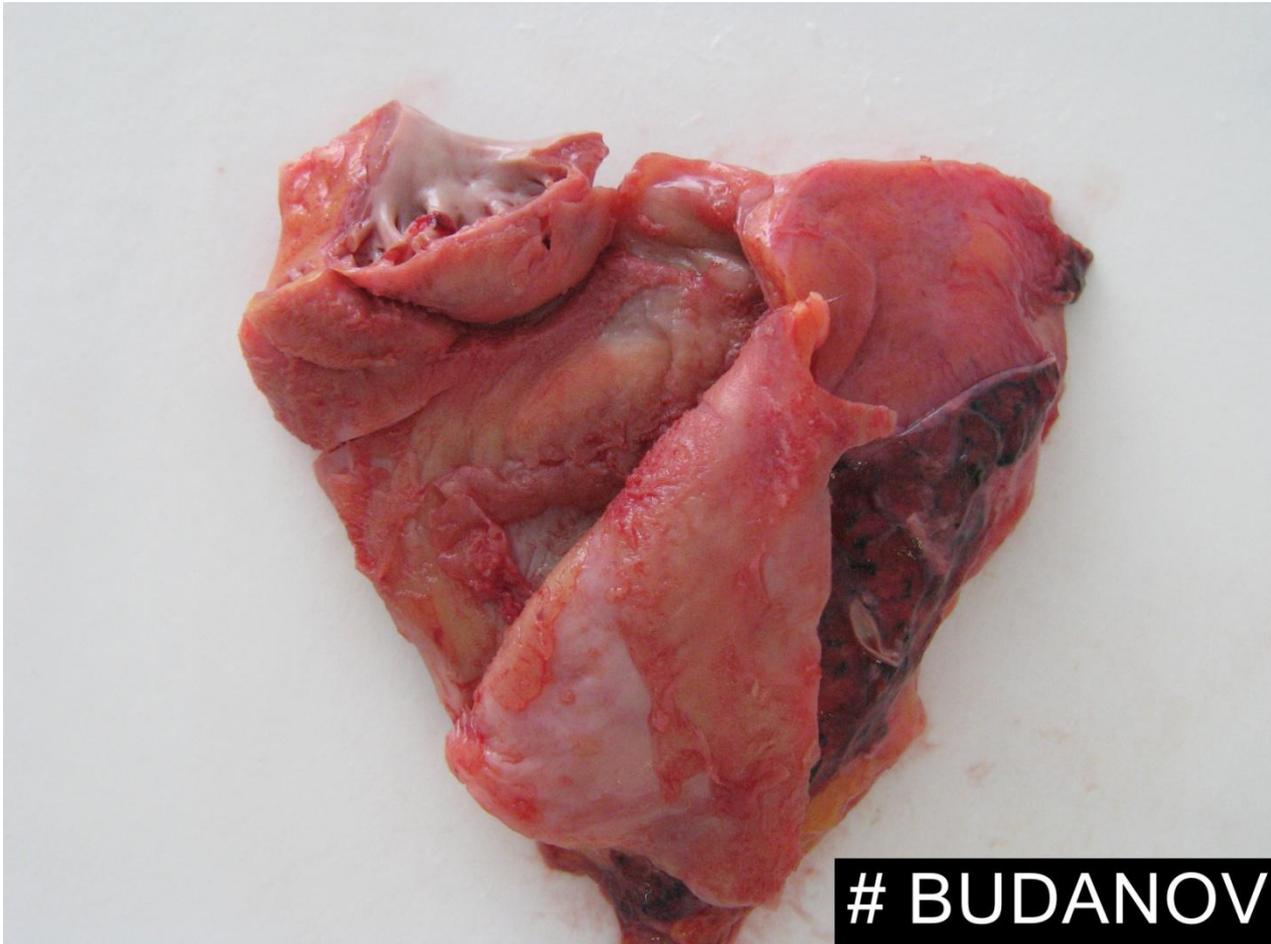
Аортальный стеноз



Ревматический миокардит

1. **Узелковый** (с развитием ревматических гранулем и затем диффузного мелкоочагового кардиосклероза)
2. **Диффузный межучочный** (экссудативный, чаще у детей с развитием отека и инфильтрации всего интерстиция)
3. **Очаговый межучочный** (экссудативный – очаговые лимфо-гистио-нейтрофильные инфильтраты)

Фибринозный перикардит



Ревматический полиартрит

Дезорганизация соединительной ткани синовиальных оболочек и околоуставных тканей с развитием выпота в полости сустава, без разрушения хряща.

При этом в околоуставных тканях могут формироваться узлы типа больших гранулем, которые потом рубцуются

Клинически – мигрирующий полиартрит крупных суставов без деформации суставов

Малая ревматическая хорея

Развивается у детей и связана с васкулитами головного мозга, вторичными очагам дистрофии и некроза нейронов, микроглиоза и кровоизлияниями преимущественно в области corpus striatum.

Триада симптомов: изменения психики, хореические гиперкинезы и снижение мышечного тонуса.

Ревматоидный артрит

Хроническое ревматическое заболевание, характеризующееся симметричным поражением мелких суставов по типу эрозивно-деструктивного полиартрита с развитием ульнарной деформации.

Патогенез

Генетическая предрасположенность – носительство Аг HLA/B 27 и локусов генов D/DR4.

ЦИК ревматоидного фактора - антиген IgG + антитело Ig M, G, A

Ревматоидный фактор синтезируется в синовиальной жидкости и лимфатических узлах, активирет комплемент и нейтрофилы – иммунный фибриноид

Так же в синовиальной оболочке происходят и реакции ГЗТ

Изменения в суставах 1 стадия

Выпот в синовиальной полости, отек, мукоидное и фибриноидное набухание, гиперемия синовиальной оболочки и её ворсин, отторжение некротизированных ворсин в просвет (рисовые тельца), очаги вторичной пролиферации синовиоцитов, альтеративно-экссудативные артериолиты и капилляриты, мелкие трещины суставного хряща

Изменения в суставах 2 стадия

В синовиальной оболочке - разрастания, выраженная инфильтрация, вплоть до формирования фолликулов, очаги фибриноида ворсин, затем их организация и замещение грануляционной тканью (паннусом)

В хряще - развитие узур и трещин, замещение его паннусом, вплоть до полного разрушения хряща и проникновения паннуса в костную поверхность эпифиза, где развивается остеопороз.

В околосуставных тканях дезорганизация соединительной ткани, васкулиты и утолщение за счет фиброза

Клинически: наличие ревматоидного фактора в просвете сустава, нейтрофилах и плазмоцитах, деформации сустава, сужения суставной щели.

Изменения в суставах 3 стадия

Организация паннуса с формированием
фиброзного и костного анкилоза

Осложнения:

- Вывихи и подвывихи суставов
- Деформация суставов
- Анкилозы
- Остеопороз
- Амилоидоз почек с ХПН
- Инфекционные осложнения лечения