

**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Северо-Осетинская государственная
медицинская академия» Министерства здравоохранения
Российской Федерации**

КАФЕДРА ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ №4

**МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ К ПРАКТИЧЕСКИМ ЗАНЯТИЯМ
УЧЕБНОЙ ДИСЦИПЛИНЫ КАРДИОЛОГИЯ
ПО НАУЧНОЙ СПЕЦИАЛЬНОСТИ 3.1.20 КАРДИОЛОГИЯ
ДЛЯ АСПИРАНТОВ**

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИОБРЕТЕННЫХ
ПОРОКОВ СЕРДЦА**

ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЗАНЯТИЯ 6 ЧАСОВ

г. Владикавказ, 2022

Аспирант должен знать:

- определение ППС;
- особенности жалоб и анамнеза при различных формах ППС;
- классификацию ППС;
- показания к оперативному лечению.

Аспирант должен владеть: Должен владеть навыками диагностики ППС, оценки данных основных лабораторных, инструментальных исследований, формулировки развернутого клинического диагноза с учетом принятой классификации ВОЗ, назначения рациональной терапии, определения показаний к оперативному лечению.

Мотивация актуальности темы: Приобретенные пороки сердца встречаются относительно часто, составляя, по разным данным, от 20 до 25% всех органических заболеваний сердца у взрослых. Из изолированных клапанных пороков наиболее часто обнаруживается поражение клапанов левых отделов сердца: митральные пороки составляют, по разным данным, от 50 до 70%, а аортальные — от 8 до 27%, в то время как изолированные трикуспидальные пороки и пороки клапана легочного ствола — не более 1 %. Однако при комбинированных клапанных пороках, общая частота которых достигает не менее 1/3 всех случаев, поражение трикуспидального клапана отмечается примерно у половины больных.

Пороки сердца приобретенные — органические изменения клапанов или дефекты перегородок сердца, возникающие вследствие заболеваний или травм. Связанные с пороками сердца нарушения внутрисердечной гемодинамики формируют патологические состояния, характеризующиеся участием в поддержании насосной функции сердца и общей гемодинамики компенсаторных механизмов, при неэффективности которых развивается недостаточность кровообращения, инвалидизирующая больного и нередко являющаяся причиной смерти. Приобретенные дефекты перегородок сердца, которые возникают обычно в связи с проникающими ранениями сердца или вследствие массивного некроза перегородки при инфаркте миокарда, завершаются, как правило, быстрым летальным исходом; крайне редко они обусловлены поражением перегородки сердца опухолью, сифилитической гуммой, паразитарной кистой, т.е. относятся к клинической казуистике, и большинство врачей за всю свою практику не встречают приобретенные пороки этого вида. Поэтому, изучение приобретенных пороков сердца как самостоятельной клинической проблемы ограничивается на практике клапанными пороками сердца.

Этиология. Подавляющее большинство (75 %) приобретенных пороков имеет ревматическую этиологию. Отмечено, что изменения митрального клапана встречаются в 90 %, аортального - в 50 %, трехстворчатого - в 20 % клинических наблюдений. Ревматизмом болеют преимущественно лица молодого (до 40 лет) возраста. Страдают, как правило, разные слои сердца, но чаще заболевание развивается по типу эндомиокардита. Появляется резко выраженный фиброз, приводящий к грубому рубцеванию и деформации клапанных структур. Эндокардит приводит к потере вещества клапанов с образованием дефектов, перфораций, склеиванию створок клапанов, хорд и папиллярных мышц. Различают первичный ревмокардит как начальное проявление ревматизма и возвратный, возникающий при рецидивах ревматического процесса на фоне поражений клапанного аппарата сердца.

Более редко приобретенные пороки клапанов сердца могут формироваться при ИБС, дегенеративных заболеваниях соединительной ткани (синдром Марфана и др.), атеросклерозе, закрытой травме сердца или ранениях венечных сосудов, бактериальном эндокардите, сифилисе и врожденных аномалиях (обычно поражены несколько клапанов).

КЛАССИФИКАЦИЯ приобретённых пороков сердца.

По этиологии: ревматический, атеросклеротический, в исходе инфекционного эндокардита, сифилитический и т. д.

По степени нарушений внутрисердечной гемодинамики: порок без существенного влияния на внутрисердечную гемодинамику, умеренной и резкой степени выраженности.

По состоянию общей гемодинамики: компенсированные, субкомпенсированные и декомпенсированные пороки.

По локализации поражения:

1. Моноклапанные пороки (поражён один клапан): митральный порок, аортальный порок, трикуспидальный порок, порок клапана легочной артерии.

2. Комбинированные пороки (поражены два клапана и более). • Двухклапанные пороки: митрально-аортальный порок, аортально - митральный порок, митрально-трикуспидальный порок, аортально - трикуспи- дальный порок

• Трёхклапанные пороки: аортально-митрально-трикуспидальный порок, митрально-аортально-трикуспидальный порок

Сочетанные пороки (сочетание стеноза и недостаточности) одного клапана.

Нью-Йоркской ассоциацией кардиологов и кардиохирургов предложена *функциональная классификация пороков сердца*:

Выделяют 4 функциональных класса (ФК):

ФК – I - порок есть, но нет изменений в отделах сердца (гипертрофия, дилатация).

ФК – II - есть изменения со стороны сердца, но они обратимы. Изменений в других органах нет. Успех операции 100%.

ФК – III - появляются необратимые изменения со стороны сердца и обратимые изменения со стороны других органов.

ФК – IV - характеризуется появлением необратимых изменений со стороны других органов и систем.

Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)

Митральный стеноз (МС) – сужение левого атриовентрикулярного отверстия, как результат структурных изменений аппарата митрального клапана, создающее препятствие для тока крови во время наполнения левого желудочка и приводящее к увеличению диастолического градиента давления между ЛП и ЛЖ.

Основные причины митрального стеноза:

- ревматический эндокардит (99%).
- инфекционный эндокардит
- хронический вальвулит
- миксома левого предсердия
- круглый клапанный тромб
- мукополисахаридоз
- атеросклероз с поражением створок митрального клапана (фиброз, кальциноз)

Гемодинамические расстройства и следствия митрального стеноза:

1. **Гипертрофия и дилатация левого предсердия.** В норме площадь левого предсердно-желудочкового отверстия 4–6 см. 2 Уменьшение площади менее 4 см. 2 создает препятствие диастолическому току крови из ЛП в ЛЖ, которое может быть

преодолено только при повышении давления в предсердии. Повышение давления в левом предсердии приводит к его гипертрофии, а затем и дилатации.

2. Легочная гипертензия. Различают два варианта легочной гипертензии:

“Венозная” (“пассивная”) легочная гипертензия. Умеренное повышение давления в левом предсердии (ниже 25–30 мм рт. ст.) затрудняет венозный кровоток в малом круге кровообращения. В результате происходит переполнение венозного русла кровью — застой крови в легких. Повышенное давление в легочных венах гидравлически передается через капилляры на легочную артерию, и развивается “венозная”, или “пассивная”, легочная гипертензия.

“Артериальная” (“активная”) легочная гипертензия. Повышение давления в левом предсердии (более 25–30 мм рт.ст) повышает риск разрыва легочных капилляров и/или альвеолярного отека легких. 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 легочной артерии (легочная артериальная, или “активная”, гипертензия).

3. Гипертрофия и дилатация правого желудочка — развивается в результате длительного существования легочной артериальной гипертензии и повышенной нагрузки сопротивлением на ПЖ. При снижении сократительной способности развивается правожелудочковая недостаточность с застоем крови в венозном русле большого круга кровообращения.

4. “Фиксированный” ударный объем — неспособность сердца увеличивать УО в ответ на нагрузку. “Фиксированный” УО приводит к снижению перфузии периферических органов и тканей и нарушению их функции.

5. Нарушения нейрогормональной регуляции кровообращения.

Снижение сердечного выброса, высокое давление в левом предсердии, застой крови в легких и венах большого круга кровообращения способствуют активации САС, почечно-надпочечниковой РААС, местных тканевых нейрогормональных систем. Эти изменения способствуют еще большей выраженности:

- периферической вазоконстрикции, нарушающей перфузию органов
- и тканей;
- активации САС с развитием тахикардии;
- задержке натрия и воды с формированием отека;
- гипертрофии и фиброза миокарда предсердий и ПЖ.

Клиническая картина.

В течении заболевания выделяют 3 периода:

1-й -компенсация порока увеличением работы левого предсердия;

2-й - развитие легочной гипертензии и гиперфункции правого желудочка;

3-й -правожелудочковая недостаточность и застой в большом круге кровообращения.

В раннем периоде развития митрального стеноза жалоб нет. С нарастанием гемодинамических расстройств появляются одышка, слабость, потемнение зрения и приступы отека легких, возникающие при физическом и нервно-психическом перенапряжении. Больных беспокоят сердцебиение, головокружение, обморочные состояния, чувство тяжести в правом подреберье.

Замедление кровотока в предсердии способствует образованию тромбов, особенно в ушке левого предсердия. Присоединившаяся мерцательная аритмия ухудшает прогноз заболевания, так как значительно снижается сократительная способность сердца и увеличивается опасность тромбоэмболии. При митральном стенозе возможен острый отек легких. Ведущее значение для установления диагноза имеют хорошо собранный анамнез, данные аускультативного, рентгенологического и эхокардиографического исследований.

При *осмотре* определяется характерное лицо больного с митральным пороком - «*facies mitralis*». На фоне бледности кожных покровов видны цианоз щек, губ, носа, ушных раковин и пальцев рук. Больные обычно пониженного питания. При физической нагрузке цианоз усиливается. Иногда появляется так называемый пепельный цианоз, обусловленный низким сердечным выбросом и гипоперфузией тканей. Осмотр области сердца может выявить наличие «сердечного горба», нередко видна пульсация в третьем-четвертом межреберье слева.

Пальпаторно на верхушке сердца определяется диастолическое дрожание («кошачье мурлыканье») грудной клетки, которое заканчивается ощущением короткого сотрясения грудной клетки. Данный симптом усиливается в положении больных на левом боку и задержке дыхания в фазе выдоха.

При *перкуссии* границы относительной тупости сердца расширяются вверх. Расширения влево не наблюдается.

При *аускультации* характерно усиление I тона на верхушке сердца (хлопающий тон) и тон открытия митрального клапана («ритм перепела»), акцент и расщепление II тона во втором межреберье слева, а также наличие диастолического шума с пресистолическим усилением (последнее хорошо видно на фонокардиограмме). Мелодия митрального клапана хорошо слышна в положении больного на левом боку с задержкой дыхания на выдохе.

Пульс у больных с выраженным митральным стенозом малый, нередко аритмичный; АД часто снижено.

Инструментальные исследования

Электrokардиография. Выделяют несколько характерных для митрального стеноза признаков:

- появление P-mitralе (широкий, с зазубриной зубец Р во втором стандартном отведении);
- отклонение электрической оси сердца вправо, особенно при развитии лёгочной гипертензии;
- гипертрофия миокарда правого (при изолированном митральном стенозе) и левого (при сочетании с митральной недостаточностью) желудочков.

Рентгенография грудной клетки. Выявляют увеличение тени ЛП, смещение пищевода кзади (на боковом снимке при контрастировании барием). Метод считали "золотым стандартом" диагностики митрального стеноза до появления ЭхоКГ, но в настоящее время его не используют. Тень ЛЖ при изолированном митральном стенозе не меняется; при сочетании с митральной недостаточностью и прогрессированием порока, а также при наличии лёгочной гипертензии ствол легочной артерии расширен, и талия сердца сглаживается.

Эхокардиография

С целью диагностики митрального стеноза проводят двухмерную, доплер-, стресс- и чреспищеводную ЭхоКГ.

- **Двухмерная ЭхоКГ.** Это метод выбора для диагностики митрального стеноза. Он позволяет оценить подвижность створок, выраженность сращения по комиссурам, фиброза и кальциноза, наличие подклапанных спаек. ЭхоКГ данные чрезвычайно важны для последующего выбора сроков и вида хирургического лечения.
- **Допплер-ЭхоКГ.** Тяжесть стеноза оценивают с помощью доплеровского исследования. Средний трансмитральный градиент давления и площадь митрального клапана можно достаточно точно определить с помощью постоянно-волновой техники. Большое значение имеет оценка степени лёгочной гипертензии, а также сопутствующей митральной и аортальной регургитации.
- **Стресс-ЭхоКГ.** Дополнительную информацию можно получить с помощью этого нагрузочного теста при регистрации трансмитрального и трикуспидального кровотока. При площади митрального клапана $<1,5 \text{ см}^2$ и градиенте давления $>50 \text{ мм рт.ст.}$ (после нагрузки) необходимо рассмотреть вопрос о выполнении баллонной митральной вальвулопластики.
- **Чреспищеводная ЭхоКГ.** Спонтанное эхоконтрастирование при проведении исследования — независимый фактор риска эмболических осложнений у больных с митральным стенозом. Этот метод позволяет уточнить вопрос о наличии или отсутствии тромба ЛП, определить степень митральной регургитации при запланированной баллонной митральной вальвулопластике. Кроме того, он позволяет точно оценить состояние клапанного аппарата, выраженность изменений подклапанных структур и вероятность рестеноза.

Прогноз. Митральный стеноз относится к числу наиболее неблагоприятно протекающих приобретенных пороков сердца, нередко быстро прогрессирует, рано декомпенсируется. По наблюдениям за больными в прошлом (до широкого применения хирургического лечения порока) только 20—25% из них переживали возраст 50 лет; лишь немногие больные, чаще женщины, длительно сохраняли привычный образ жизни, благополучно переносили беременность, доживали до старческого возраста. Своевременное хирургическое лечение (комиссуротомия) в среднем улучшает прогноз жизни и трудоспособности.

Недостаточность митрального клапана (митральная недостаточность)

Недостаточность митрального клапана (митральная регургитация) — это неполное смыкание створок клапана во время систолы желудочков, сопровождающееся регургитацией крови из ЛЖ в ЛП.

Различают две формы митральной недостаточности: органическую и функциональную (относительную).

Органическая недостаточность митрального клапана характеризуется сморщиванием и укорочением створок клапана, отложением в них кальция и поражением подклапанных структур.

Причины органической митральной недостаточности:

- ревматизм (около 75% случаев);
- инфекционный эндокардит;
- атеросклероз;
- системные заболевания соединительной ткани.

Функциональная (относительная) митральная недостаточность обусловлена нарушением структуры и функции клапанного аппарата (фиброзного кольца, папиллярных мышц, хорд) при неизменных створках самого клапана.

Причины:

1. Заболевания сопровождающиеся гемодинамической перегрузкой ЛЖ, расширением фиброзного кольца митрального клапана и дисфункцией клапанного аппарата: артериальная гипертензия; аортальные пороки сердца (“митрализация”); дилатационная кардиомиопатия; ИБС и др.
2. Пролабирование митрального клапана — избыточное систолическое выбухание одной или обеих створок клапана в полость ЛП.
3. Дисфункция папиллярных мышц, ведущая к развитию вторичного пролабирования митрального клапана.
4. Разрыв хорд или папиллярных мышц, вследствие острого ИМ, инфекционного эндокардита, травмы сердца и др.
5. Обструктивная форма гипертрофической кардиомиопатии, сопровождающаяся патологическим систолическим движением (“открытием”) передней створки митрального клапана.
6. Первичный “идиопатический” кальциноз фиброзного кольца, митрального клапана, хорд и папиллярных мышц.

Гемодинамические расстройства и следствия недостаточности митрального клапана

1. *Гипертрофия и дилатация левого предсердия и левого желудочка.*

В результате неполного смыкания створок митрального клапана кровь во время систолы ЛЖ устремляется не только в аорту, но и в ЛП. Во время диастолы в ЛЖ возвращается избыточный объем крови. Левое предсердие и желудочек испытывают постоянную перегрузку объемом, что приводит к развитию гипертрофии ЛП и ЛЖ в сочетании с тоногенной дилатацией этих камер сердца.

2. *Снижение эффективного сердечного выброса.*

В тяжелых случаях объем крови, выбрасываемой в аорту, может достигать 70% или даже 50% от общей величины ударного объема ЛЖ. В результате эффективный сердечный выброс снижается и, одновременно, уменьшается перфузия внутренних органов и периферических тканей (головной мозг, скелетные мышцы, почки и т.д.).

Различают 4 степени митральной регургитации:

- I степень — митральная регургитация составляет менее 15% от УО ЛЖ;
- II степень — 15 – 30% от УО;
- III степень — 30 – 50% от УО;
- IV степень — более 50%.

3. *Легочная гипертензия.*

При выраженной недостаточности митрального клапана и большой величине митральной регургитации повышается давление в ЛП и венах малого круга кровообращения. Давление повышается незначительно и не достигает таких степеней как при митральном стенозе.

4. *Гипертрофия и дилатация правого желудочка.*

При длительном течении заболевания формируется гипертрофия и дилатация ПЖ, а при тяжелом течении появляются признаки правожелудочковой недостаточности с застоем крови в большом круге кровообращения.

Клиническая картина.

По выраженности порока выделяют следующие степени:

- 1 - регургитация крови не выражена, обратный ток наблюдается только у клапана;
- 2 - обратный ток определяется в середине левого предсердия. Появляется дилатация предсердия;
- 3 - струя регургитации достигает задней стенки левого предсердия, имеется значительная дилатация левого предсердия.

В течении заболевания выделяют 3 периода:

- 1 - компенсацию клапанного дефекта усилением работы левого желудочка;
- 2 - развитие пассивной легочной гипертензии;
- 3 - наличие правожелудочковой недостаточности.

В стадии компенсации больные с митральной недостаточностью могут выполнять относительно большую физическую нагрузку без существенных жалоб. С развитием легочной гипертензии появляются жалобы на быструю утомляемость, одышку при работе и сердцебиение. При нарастании застойных явлений появляется кашель, вначале сухой, затем с мокротой, иногда с примесью прожилок крови. При застойных явлениях в большом круге кровообращения наблюдаются тупая боль в правом подреберье, отеки ног.

Внешний вид больных до развития недостаточности кровообращения обычно не изменен. При нарастании застоя в малом круге кровообращения визуально определяется акроцианоз, вплоть до развития типичного «*facies mitralis*».

Осмотр и пальпация при данном пороке могут выявить «сердечный горб», а также усиление и смещение верхушечного толчка в шестом межреберье. *Перкуссия* при выраженной митральной недостаточности отмечает смещение границ относительной тупости сердца влево и вверх. При тотальной сердечной недостаточности выявляется ее смещение и вправо. *Аускультация* позволяет обнаружить ослабление I тона сердца или его отсутствие, умеренно выраженный акцент II тона над легочной артерией, иногда его расщепление, глухой III тон над верхушкой сердца. В этой же точке характерным является наличие систолического шума различной интенсивности.

Пульс и АД обычно остаются в пределах нормы. Венозное давление меняется соответственно развитию степени тяжести недостаточности кровообращения.

Инструментальные исследования

ЭКГ. На ЭКГ при митральной регургитации можно выявить признаки увеличения ЛП и гипертрофии миокарда ЛЖ, а также мерцательную аритмию.

Рентгенография грудной клетки. Выявляют признаки застоя в малом круге кровообращения, увеличения ЛП и ЛЖ, а при развитии легочной гипертензии - правых отделов сердца.

ЭхоКГ. Основной метод диагностики митральной регургитации — доплер-ЭхоКГ, которая позволяет оценить структуру митрального клапана, размеры и функцию ЛП и ЛЖ, оценить тяжесть регургитации и давление в лёгочной артерии.

Степень регургитации можно оценить и по фракции регургитации — отношению объема регургитации к общему объёму притекающей крови. Фракция регургитации >60% соответствует тяжёлой митральной недостаточности, 40-60% — умеренной, 20-40% - лёгкой. Однако это исследование требует больших затрат, времени и мастерства, в связи с чем предпочтение отдают полуколичественным и качественным показателям.

Катетеризация полостей сердца. Её выполняют редко, только для уточнения наличия сопутствующей ИБС (КАГ) и степени лёгочной гипертензии (оценка давления в легочной артерии, давления заклинивания лёгочной артерии, а также для исключения врождённых дефектов).

Прогноз зависит от степени митральной недостаточности (при объеме регургитации менее 5 мл системная гемодинамика, как правило, не нарушается) и от течения заболевания, приведшего к пороку. При небольшом клапанном дефекте порок остается компенсированным длительное время, и больные сохраняют трудоспособность на многие годы. Однако и в этих случаях рецидив ревматического кардита (особенно повторные ревматические атаки) и любое дополнительное поражение миокарда левого желудочка (инфаркт, миокардиодистрофия в связи с артериальной гипертензией и др.) существенно ухудшают прогноз. При значительной митральной недостаточности, приводящей к быстрой декомпенсации порока, прогрессирующая недостаточность кровообращения инвалидизирует больного и часто является причиной смерти. В таких случаях жизненный прогноз может быть улучшен только путем протезирования клапана.

Стеноз устья аорты (аортальный стеноз)

Аортальный стеноз — это сужение устья аорты, препятствующее нормальному току крови из ЛЖ в аорту.

Выделяют частые и редкие причины развития аортального стеноза.

Частые:

Дегенеративный кальциноз врожденного двустворчатого или нормального трехстворчатого клапана (около 83% случаев)

Хроническая ревматическая болезнь сердца (11% случаев)

Редкие: хроническая почечная недостаточность, карциноидный синдром. Сахарный диабет, болезнь Педжета, системная красная волчанка, охроноз.

Патогенез аортального стеноза зависит от его причины.

- **Ревматический аортальный стеноз** — результат склероза створок клапана и сращения их по комиссурам вследствие перенесённого кардита, обусловленного β-гемолитическим стрептококком группы А. Прогрессирование фиброза, а следовательно, и порока аортального клапана обусловлено повторными атаками острой ревматической лихорадки и травматизацией створок изменённым трансаортальным током крови. Створки утолщены, спаяны по комиссурам, возникает кальциноз. При соединении створок по всем трём комиссурам образуется отверстие треугольной или неправильной округлой формы.

- **Кальцинированный аортальный стеноз дегенеративного генеза.** В отличие от ревматического аортального стеноза, створки клапана имеют чётко очерченные комиссуры, спайки не формируются. Отсутствует сплошное фиброзное утолщение створок, очаги кальцинатов при невыраженном стенозе располагаются преимущественно в основании створок. При микроскопическом исследовании выявляют склероз и гиалиноз створки наряду с деструктивно-дистрофическими изменениями соединительной ткани, которые приводят к воспалительной лимфо-гистиоцитарной инфильтрации, неоангиогенезу и независимо от степени склероза и деструкции — к прогрессированию кальциноза до очагового остеонеогенеза. В 30% случаев при кальцинированном аортальном стенозе обнаруживают зрелую костную ткань с функционирующим костным мозгом.

В норме площадь устья клапана у взрослых составляет 3,0-4,0 см². Гемодинамически значимые изменения развиваются при уменьшении площади аортального клапана до 1/4 нормального размера, уменьшение площади до 1,0 см² обычно

свидетельствует о тяжёлом аортальном стенозе; в то же время, площадь отверстия в пределах 0,75 см² может быть адекватной для пациентов небольшого роста и с низкой массой тела. В связи с этим, наиболее точно степень тяжести аортального стеноза можно определить при индексировании площади устья аорты к площади поверхности тела. Уменьшение площади отверстия приводит к трансформации оптимального ламинарного тока крови в турбулентный, энергетически менее выгодный.

В течение длительного времени ЛЖ адаптируется к систолической перегрузке давлением посредством компенсаторной концентрической гипертрофии, приводящей к увеличению толщины стенки ЛЖ при сохранении нормального объёма его полости. Однако с течением времени гипертрофический процесс становится неадекватным, и высокая постнагрузка приводит к уменьшению фракции выброса. Низкая фракция выброса может быть связана также со снижением сократительной способности миокарда, но чаще всего отмечают сочетание обоих процессов. В результате обструкции увеличивается градиент давления между ЛЖ и аортой, который при тяжёлом стенозе может достигать 50 мм рт.ст. и более. Перечисленные факторы (турбулентный кровоток и гипертрофия миокарда ЛЖ) составляют патофизиологическую основу клинических проявлений заболевания.

Клиническая картина мало выражена в стадии компенсации порока. При его прогрессировании у больных появляются *жалобы* на головокружение, обмороки, сжимающую боль за грудиной, повышенную утомляемость, сердечную астму. Эти жалобы являются следствием малого выброса крови в аорту и гипоперфузии жизненно важных органов (сердце, головной мозг). При снижении сократительной функции левого желудочка появляется одышка по типу сердечной астмы. При появлении застоя в большом круге кровообращения развиваются периферические отеки, а больные предъявляют жалобы на боль в правом подреберье.

Осмотр выявляет бледность кожных покровов (реакция на малый выброс). При развитии недостаточности кровообращения появляется акроцианоз.

Пальпаторно изменения выявляются только при выраженном пороке с развитием сердечной недостаточности - верхушечный толчок увеличивается по площади и смещается вниз и влево (шестое межреберье). Во втором межреберье справа от грудины нередко определяется систолическое дрожание. Оно выявляется также по ходу сонных артерий и в яремной ямке.

При *перкуссии* в условиях развития сердечной слабости и дилатации левого желудочка обнаруживается смещение границ сердца влево. Постстенотическое расширение аорты определяет расширение границ тупости сосудистого пучка.

Аускультативно во втором межреберье справа от грудины определяются ослабление или исчезновение II тона и появление грубого систолического шума различной интенсивности и продолжительности. Шум усиливается в положении больного на правом боку в фазе выдоха и проводится в яремную ямку по ходу сонных артерий.

Пульс и АД у больных с умеренным стенозом не меняются. При выраженном стенозе систолическое АД снижено, пульс малый, замедлен. Нередко имеется брадикардия. Венозное давление меняется лишь при развитии недостаточности кровообращения.

Инструментальные исследования

При подозрении на аортальный стеноз необходимо провести инструментальное обследование, включающее ЭКГ, рентгенографию органов грудной клетки и ЭхоКГ.

Электрокардиография. Концентрическая гипертрофия ЛЖ проявляется на ЭКГ увеличением амплитуды комплекса QRS, изменениями в ЛП, депрессией сегмента ST, инверсией зубца Т в отведениях V5-V6, а также блокадой левой ножки пучка Гиса.

Рентгенография органов грудной клетки. Обычно выявляют несколько закруглённую левую границу сердца, возможно расширение аорты, часто постстенотическое.

ЭхоКГ необходима для оценки тяжести аортального стеноза; толщины стенок сердца, размеров и функции ЛЖ. Метод позволяет выявить утолщение створок аортального клапана, снижение их подвижности и концентрическую гипертрофию ЛЖ. Допплерография помогает определить градиент давления на аортальном клапане и рассчитать его площадь в соответствии со скоростью потока крови.

Нагрузочные тесты рекомендуют проводить пациентам при отсутствии симптомов заболевания только в специализированных учреждениях. Они помогают выявлять пациентов с ограниченной переносимостью нагрузок или симптомы, отсутствующие в покое.

Коронароангиография показана пациентам с аортальным стенозом и предполагаемым диагнозом ИБС перед протезированием аортального клапана. Катетеризацию сердца для оценки гемодинамики декомпенсированным пациентам проводят редко, при наличии расхождения между данными неинвазивных методов и клиническими проявлениями заболевания.

Прогноз. Трудоспособность больных, особенно выполняющих ограниченную физическую нагрузку, сохраняется многие годы, а при умеренном и маловыраженном стенозе — десятилетия. Она рано нарушается при резко выраженном стенозе устья аорты. Сочетание частых приступов стенокардии с синкопальными состояниями и особенно появление сердечной астмы прогностически неблагоприятны, т.к. консервативное лечение в этой фазе течения порока малоэффективно, а развитие сердечной недостаточности и других осложнений носит прогрессирующий характер.

Недостаточность аортального клапана (аортальная регургитация).

Аортальная регургитация — это заболевание, характеризующееся ретроградным током крови из аорты в ЛЖ через патологически изменённый аортальный клапан.

Основные причины развития порока следующие:

- ревматизм (80%);
- затяжной септический эндокардит;
- атеросклероз у больных гипертонической болезнью;
- сифилис;
- диффузные заболевания соединительной ткани;
- тупые травмы грудной клетки;
- врожденные пороки;
- миксоматозная дегенерация грудной клетки;
- атеросклеротическое расширение и аневризма аорты.

Основные гемодинамические сдвиги объясняются обратным током крови из аорты в левый желудочек во время диастолы в результате неполного смыкания клапанов аорты. Объём возвращающейся крови зависит в основном от площади незакрытой части аортального отверстия, градиента давления «аорта — левый желудочек» и длительности диастолического периода.

Обратный ток крови в левый желудочек вызывает его расширение, степень которого пропорциональна объему возвращающейся крови. Таким образом, дилатация левого желудочка при аортальной недостаточности является компенсаторным фактором. Другой компенсаторный механизм — увеличение систолического выброса крови — способствует развитию гипертрофии левого желудочка, а не только его расширению.

При значительном расширении полости левого желудочка может развиваться относительная митральная недостаточность.

Левое предсердие в условиях компенсации функционирует в нормальных условиях. С развитием декомпенсации или при значительном клапанном дефекте диастолическое давление в левом предсердии повышается и возникает изометрическая гиперфункция левого предсердия, а затем — его гипертрофия и дилатация.

Развитие застоя в системе сосудов малого круга кровообращения способствует повышению давления в легочной артерии, вызывая изометрическую гиперфункцию правого желудочка и гипертрофию миокарда. Это объясняет возможность появления правожелудочковой недостаточности при данном пороке.

Классификация клинического течения аортальной недостаточности:

I стадия — полная компенсация. Характеризуется начальными признаками порока (аускультативными) при отсутствии жалоб.

II стадия — скрытая сердечная недостаточность. При выраженной клинике порока отмечается умеренное снижение работоспособности (на ЭКГ — гипертрофия левого желудочка с объемной перегрузкой, имеются центральные и периферические признаки порока).

III стадия — субкомпенсация. Характерно значительное снижение физической активности, ангинозные боли. Минимальное артериальное давление меньше половины максимального. На рентгенограмме и ЭКГ — признаки гипертрофии левого желудочка с элементами вторичной коронарной недостаточности.

IV стадия — декомпенсация. Беспокоит одышка даже при незначительной физической нагрузке, приступы сердечной астмы, увеличение печени.

V стадия — терминальная. Прогрессирующая тотальная сердечная недостаточность сопровождается глубокими дистрофическими изменениями в жизненно важных органах.

Клиническая картина. В стадии компенсации субъективных жалоб больные не предъявляют. Иногда отмечаются значительные колебания АД, возникают усиленная пульсация сонных артерий и сердцебиение при физической нагрузке. У некоторых больных появляются жалобы на боль за грудиной, головокружение, склонность к обморокам, что связано с ухудшением коронарного и мозгового кровообращения.

С развитием ухудшения функции левого желудочка появляется одышка - вначале при физической нагрузке, затем и в покое. При развитии правожелудочковой недостаточности регистрируются отеки на периферии и тяжесть в правом подреберье.

При *осмотре* у больных с выраженным пороком обнаруживают бледность кожных покровов, синхронное с пульсацией сонных артерий сотрясение головы (симптом Мюссе), усиленную пульсацию сонных артерий (пляска «каротид»), реже - пульсацию плечевых и височных артерий.

Осмотр и пальпация области сердца выявляют усиленный и разлитой верхушечный толчок, иногда с колебаниями по всей левой половине грудной клетки. Верхушечный толчок определяется в шестом межреберье со смещением влево. Пальпация яремной ямки выявляет пульсацию дуги аорты. Иногда усиленная пульсация аорты определяется также в надчревной области.

Перкуссия границ относительной тупости сердца выявляет незначительное ее смещение влево. При расширении восходящего отдела аорты увеличивается поперечная тупость сосудистого пучка. При тотальной сердечной недостаточности отмечается смещение и правых отделов сердца. При *аускультации* сердца у больных с недостаточностью аортального клапана определяются приглушение I тона и ослабевание или исчезновение II тона. Основным признаком данного вида порока является наличие диастолического шума, обусловленного регургитацией крови, возникающего сразу после II тона. Этот шум лучше выслушивается в третьем-четвертом межреберье у левого края грудины или у мечевидного ее отростка в положении лежа во время выдоха. Иногда определяется и слабый систолический шум во втором межреберье справа от грудины, что нередко обусловлено сопутствующим стенозом устья аорты. При значительной регургитации крови на верхушке сердца может определяться дополнительный III тон в диастоле. Аускультация крупных периферических сосудов (например, бедренной артерии) иногда выявляет двойной тон Траубе и при надавливании на артерию фонендоскопом - двойной шум Дюрозье.

Пульс и АД при незначительных пороках в пределах нормы. При выраженных пороках систолическое АД увеличивается; диастолическое АД снижается. Венозное давление изменяется лишь при развитии недостаточности кровообращения.

Инструментальные исследования

Электрокардиография. На ЭКГ определяют симптомы увеличения ЛП, гипертрофии миокарда ЛЖ и «систолической перегрузки» (депрессия сегмента ST и отрицательный зубец T в левых грудных отведениях).

Обзорная рентгенография грудной клетки. Определяют увеличение размеров тела сердца и легочного венозного застоя.

ЭхоКГ подтверждает диагноз и позволяет оценить функцию ЛЖ и степень регургитации (с этой целью применяют цветное доплеровское картирование). Кроме выявления самого факта недостаточности аортального клапана доплер-ЭхоКГ позволяет оценить степень артериальной регургитации. ЭхоКГ показана для: оценки тяжести аортальной недостаточности; установления причины аортальной недостаточности (оценка морфологии клапана и корня аорты); оценки размеров, функции ЛЖ и степени выраженности его гипертрофии.

Радионуклидная ангиография или магнитно-резонансная томография. Эти исследования выполняют в специализированных учреждениях при малонформативных результатах ЭхоКГ. Это особенно полезно в оценке степени выраженности и тяжести регургитации.

Катетеризация сердца и ангиография корня аорты с измерением давления в ЛЖ показана в случаях расхождения между данными неинвазивных методов и клиническими признаками. КАГ также показана пациентам с аортальной недостаточностью и предполагаемым диагнозом ИБС перед протезированием аортального клапана.

Прогноз определяется степенью аортальной недостаточности и состоянием миокарда левого желудочка в исходе ревматического кардита. При ограничении физических нагрузок пределами, при которых возникает одышка, порок в большинстве случаев остается компенсированным многие годы. С развитием декомпенсации прогноз резко ухудшается из-за прогрессирующей левожелудочковой сердечной недостаточности с относительно быстрым появлением рецидивирующих отеков легких, каждый из которых может стать причиной смерти больного. Редко больные умирают от фибрилляции желудочков сердца.