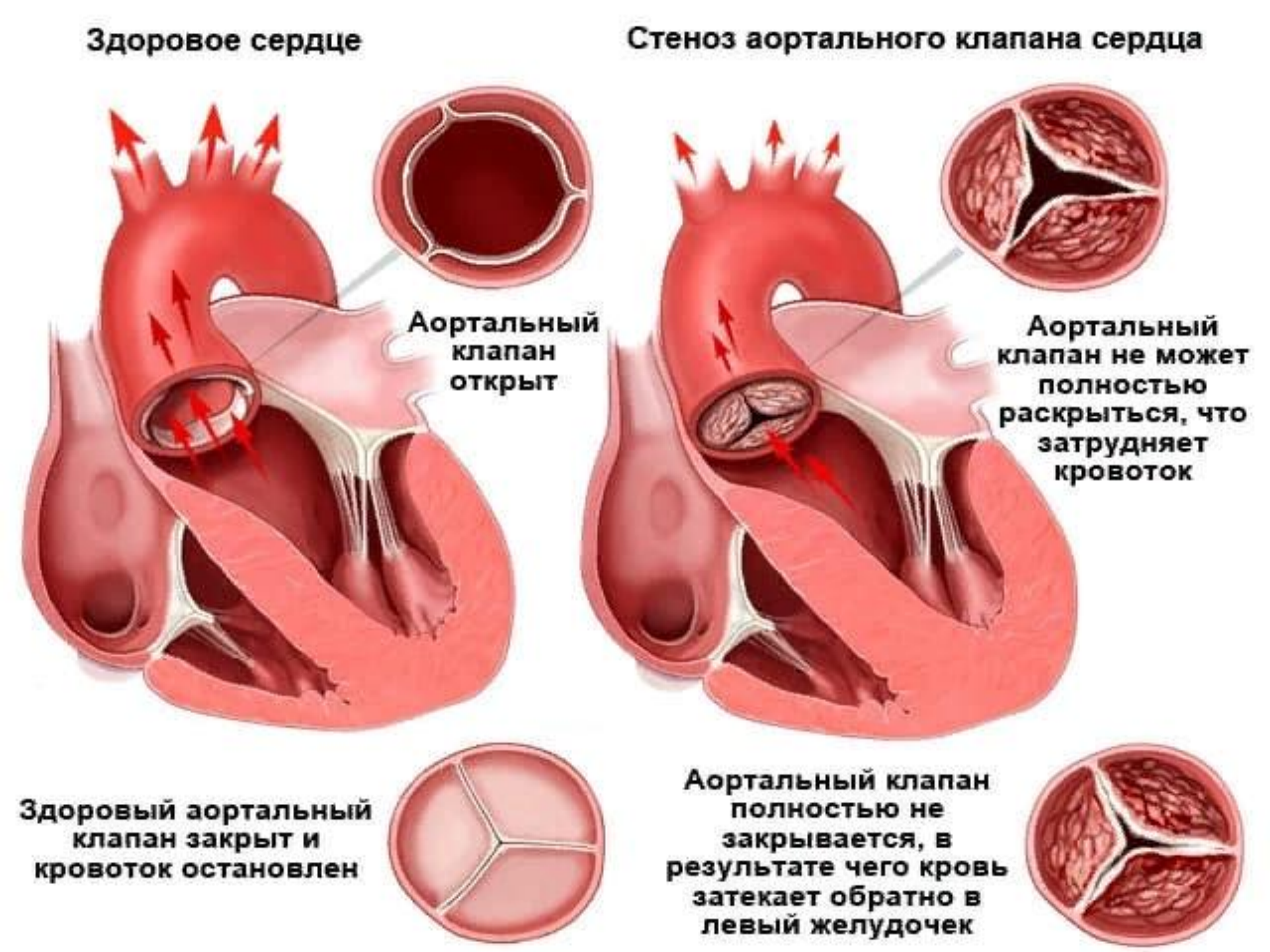
БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВРСИТЕТ
КАФЕДРА ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ТЕРАПИИ

Лекция:

АОРТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

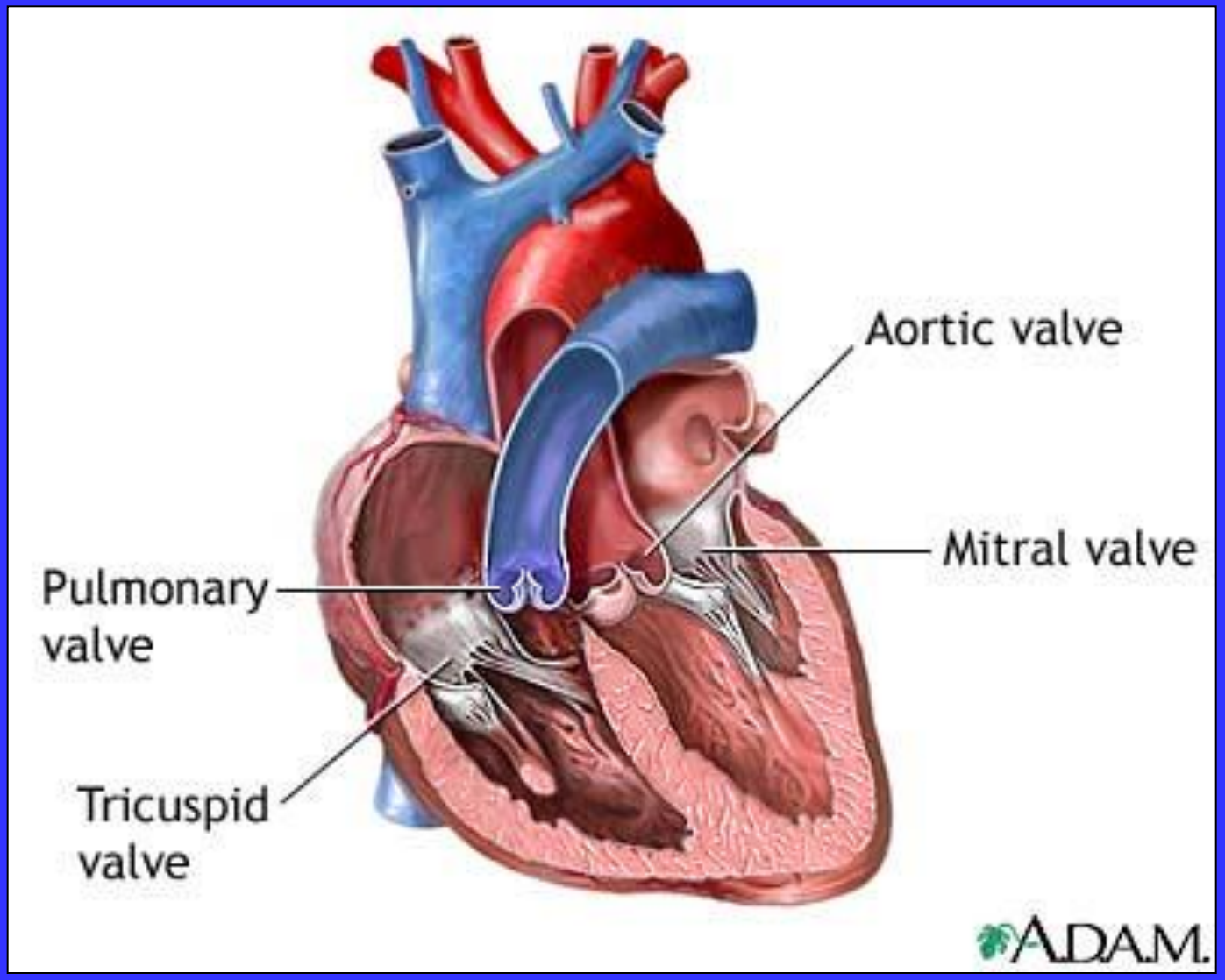
УФА-2020


Здоровое сердце
Стеноз аортального клапана сердца
Аортальный клапан открыт
Аортальный клапан не может полностью раскрыться, что затрудняет кровоток
Здоровый аортальный клапан закрыт и кровоток остановлен
Аортальный клапан полностью не закрывается, в результате чего кровь затекает обратно в левый желудочек

ВИДЫ КЛАПАННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Различают **изолированные** и **сочетанные** пороки одного клапана (недостаточность + стеноз) и **комбинированные** пороки - двух-трех клапанов

ИЛЛЮСТРАЦИЯ



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА
Аортальная регургитация

Недостаточность аортального клапана - это неполное смыкание полулунных створок вследствие их сморщивания или разрушения

Аортальная регургитация(АР) - порок, характеризующийся несмыканием створок клапана, приводящий к обратному потоку крови во время диастолы в ЛЖ.

ПРИЧИНЫ АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

1. Ревматическая лихорадка – чаще в сочетании со стенозом и митральными пороками
2. Инфекционный эндокардит
3. Сифилитический аортит
4. Атеросклероз аорты, расслаивающая аневризма аорты с повреждением створок
5. Синдром Марфана
6. Миксоматозное дегенеративное повреждение створок клапана и аорты
7. Травмы грудной клетки

- Несмотря на то, что ревматизм по-прежнему является одним из ведущих факторов формирования клапанных пороков в РФ, доля пациентов с так называемыми дегенеративными поражениями клапанов сердца, (миксоматоз, диспластические процессы, кальциноз) достигла в 2014г 46.6% от общего числа операций по поводу приобретенных пороков сердца.

ОТНОСИТЕЛЬНАЯ АОРТАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

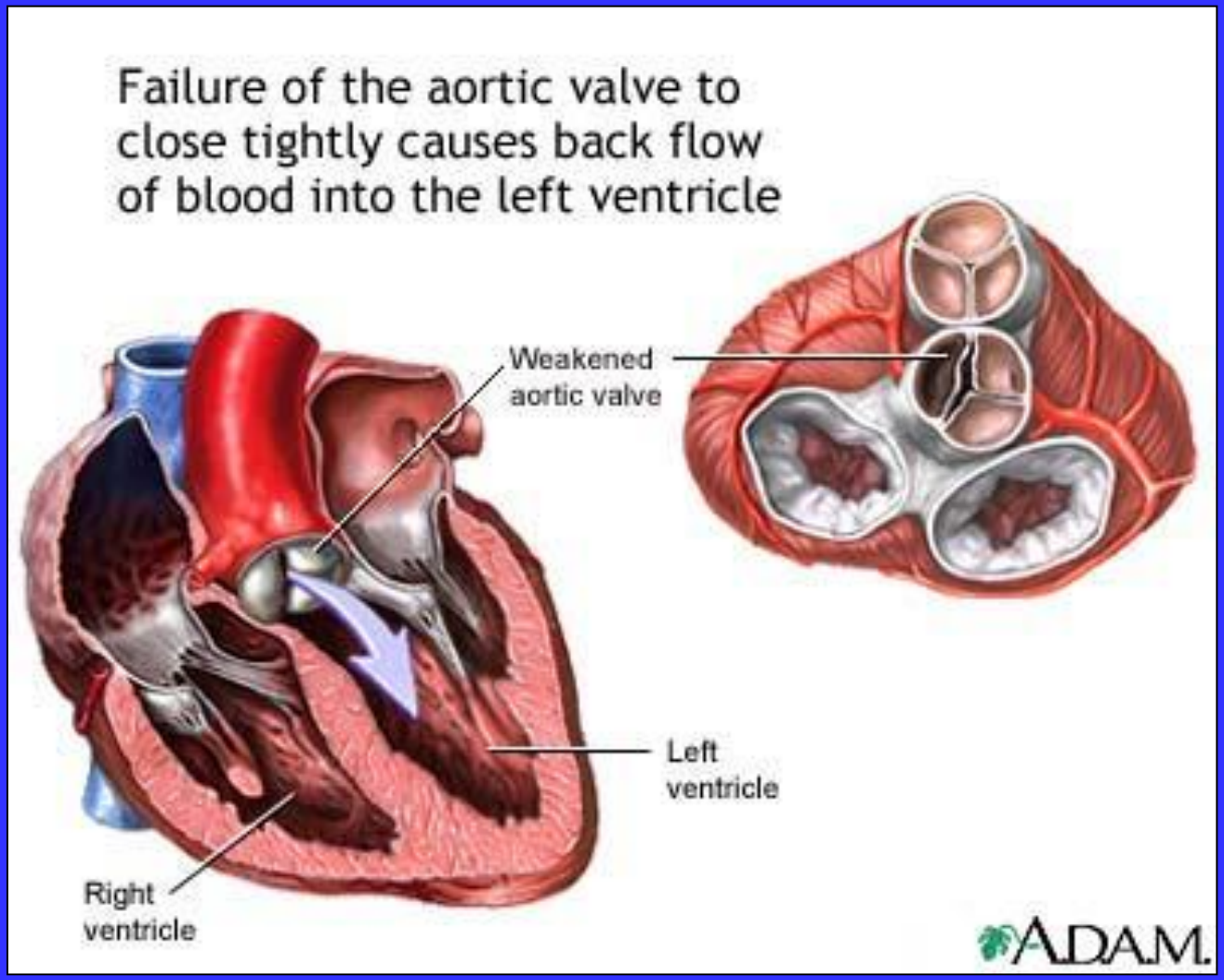
Возможна при гипертонической болезни из-за расширения устья аорты

- Частота изолированной аортальной недостаточности составляет – 9-14%, значительно чаще – в 55-60% она сочетается со стенозом устья аорты.

Коды по МКБ-10

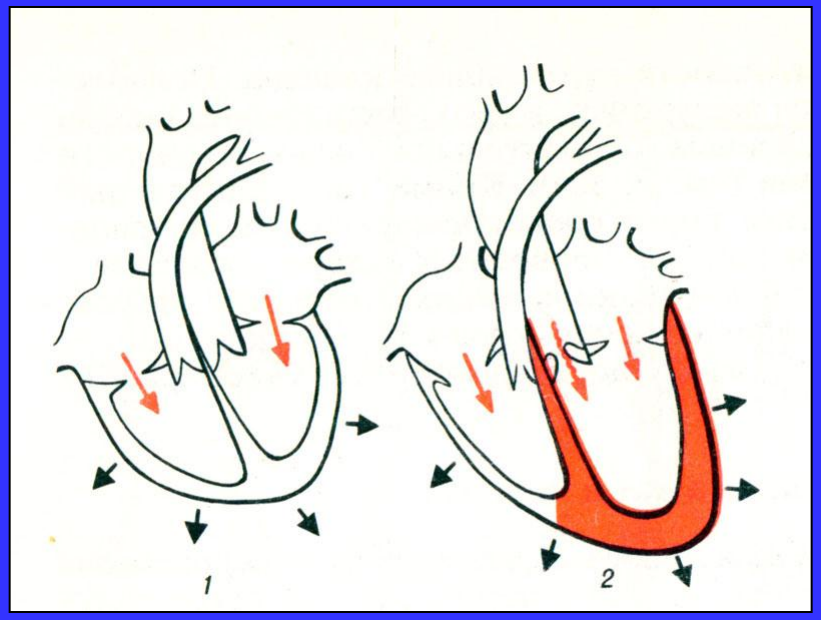
- I06.1- ревматическая недостаточность аортального клапана
- I35.1- неревматическая аортальная (клапанная) недостаточность
- I35.8- другие поражения аортального клапана

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ПАТАНАТОМИЯ АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



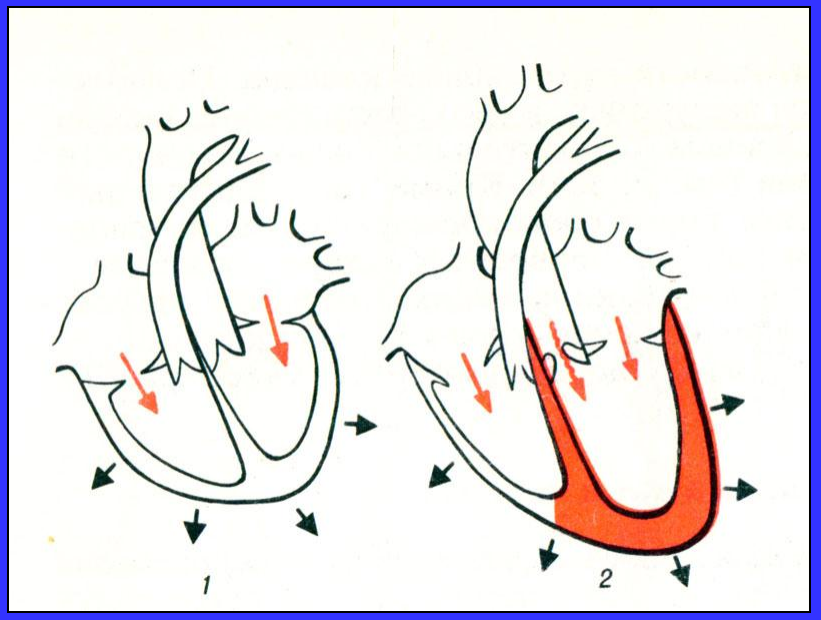
ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

1. Во время диастолы часть крови (от 5 до 50%) возвращается из аорты в левый желудочек и прибавляется к количеству крови, поступающей из левого предсердия



ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

2. Таким образом, левый желудочек испытывает перегрузку объемом, что вызывает его компенсаторную тоногенную дилатацию



ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

3. Во время систолы левый желудочек выбрасывает в аорту увеличенную массу крови, совершая усиленную работу.

   В аорте происходят резкие колебания давления

ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

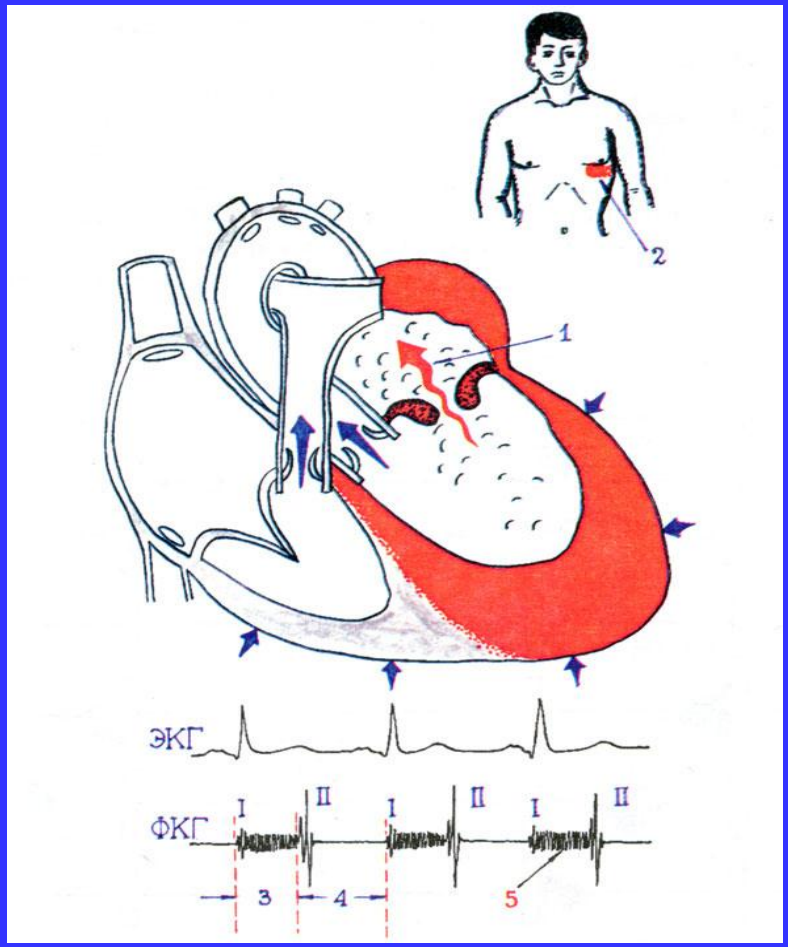
4. Систола удлиняется, а диастола напротив укорачивается (для уменьшения возврата крови в левый желудочек из аорты) , что приводит к тахикардии

ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

5. При декомпенсации развивается миогенная дилатация левого желудочка, что приводит к гиперфункции и гипертрофии левого предсердия

ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

6. При значительном расширении левого желудочка развивается относительная недостаточность митрального клапана, левое предсердие дилатируется



ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

7. Развивается пассивная легочная гипертензия, ведущая к гиперфункции и гипертрофии правого желудочка, а затем – правожелудочковой недостаточности

ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

8. Развитию декомпенсации способствует развитие ишемии миокарда из-за:

   - повышенной потребности в кислороде дилатированного левого желудочка

   - снижения его доставки из-за низкого давления в коронарных артериях в диастолу

КОМПЕНСАТОРНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПОРОКА

- Компенсаторная тоногенная дилатация левого желудочка
- Усиление силы и скорости сокращения растянутых мышечных волокон согласно закону Франка-Старлинга
- Гипертрофия миокарда
- Рефлекторная тахикардия

КЛИНИКА

Большинство пациентов остаются бессимптомными на протяжении фазы компенсации, которая может продолжаться в течение многих десятилетий

1. **Жалобы:** сердцебиение, ощущение пульсаций артерий (это самый ранний симптом болезни), головокружения, обмороки, боли в сердце. Боли в сердце (стенокардия) также могут возникать при аортальной недостаточности, но они не всегда связаны с провоцирующими факторами, как ангинозные боли при ИБС.

   Позднее появляются одышка, иногда приступы сердечной астмы, затем боли в правом подреберье, периферические отеки.

КЛИНИКА

2. **Осмотр:** бледность кожных покровов, резкая пульсация сонных артерий (**пляска каротид**), височных и др., пульсация дуги аорты,

покачивание головы- **симптом Мюссе,**

пульсация миндалин – **симптом Мюллера**,
пульсация зрачков – **симптом Ландольфи,**
псевдокапиллярный **пульс Квинке.**

КЛИНИКА

2. **Осмотр:**

   при застое в малом круге: появляется акроцианоз

   при застое в большом круге: эпигастральная пульсация, набухание шейных вен, отеки ног, асцит, анасарка

КЛИНИКА

3. **Пальпация сердца:** разлитой и усиленный, приподнимающий сердечный толчок, смещенный влево и вниз до средне-подмышечной линии.
4. **Перкуссия сердца**: расширение сердечной тупости влево и вниз, расширение тупости сосудистого пучка из-за восходящей части аорты

КЛИНИКА

5. Аускультация сердца:

- Ослабление или отсутствие II тона над аортой
- Диастолический шум (регургитации) над аортой во II межреберье справа, проводящийся в точку Боткина -Эрба
- Ослабление I тона на верхушке сердца
- Диастолический шум Флинта на верхушке сердца (относительный митральный стеноз за счет регургитации крови из аорты)

КЛИНИКА

6. **Пульс:** высокий и скорый, скачущий (celer et altus), частый – пульс Корригена
7. **АД:** большая разность между систолическим и диастолическим давлением (большое пульсовое давление) – 160/40 мм рт.ст. – 180/0 мм рт. ст.

Двойной тон Траубе и шум Виноградова-Дюрозье – при выслушивании периферических сосудов

ПРИЗНАКИ МИТРАЛИЗАЦИИ АОРТАЛЬНОГО ПОРОКА

1. Вследствие расширения полостей левого сердца развивается **относительная недостаточность митрального клапана**, что вызывает дующий систолический шум на верхушке сердца
2. Вследствие давления обратного тока крови по аорте в диастолу оттесняется аортальная створка митрального клапана, что создает **относительный митральный стеноз** с появлением на верхушке сердца диастолического шума Флинта (но нет хлопающего I тона и “ритма перепела”)

ДИАГНОСТИКА

1. **ЭКГ:** Гипертрофия и перегрузка левого желудочка. Появление p. mitrale свидетельствует о застое в левом желудочке и перегрузке левого предсердия
2. **ФКГ:** ослабление II тона за счет аортального компонента, убывающий диастолический шум

ЭКГ: аортальная недостаточность

- Признаки увеличения ЛП
- Гипертрофия миокарда ЛЖ с «систолической перегрузкой» (депрессия сегмента *ST* и отрицательный зубец *T* в левых грудных отведениях)

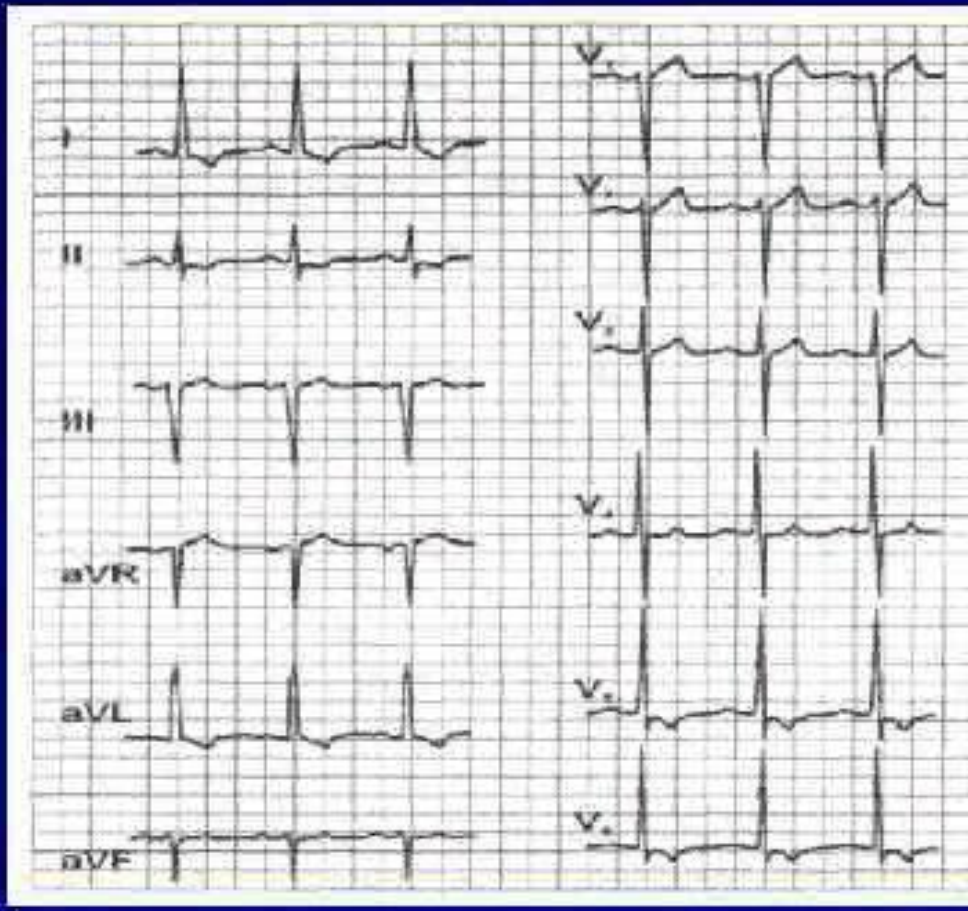


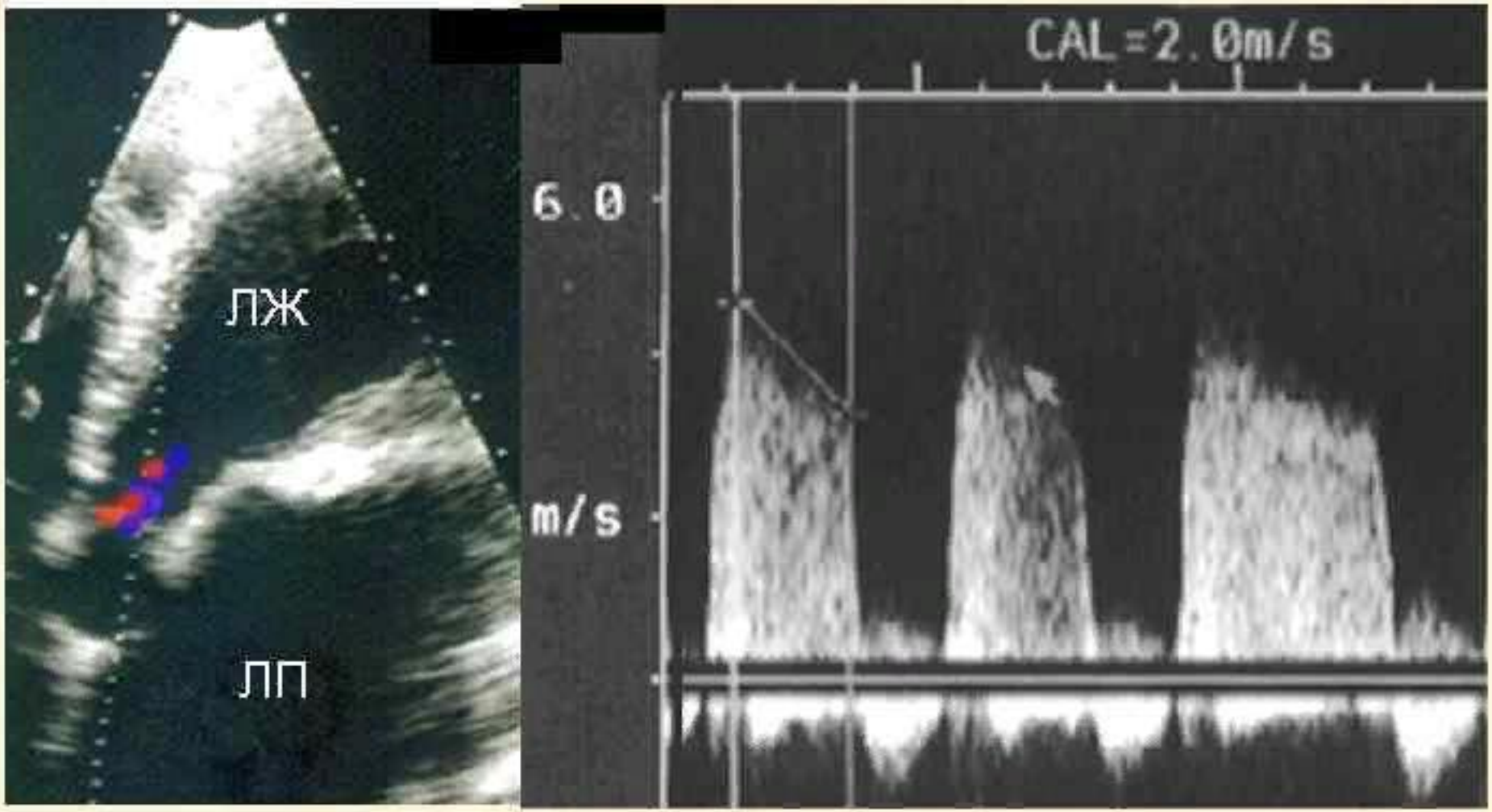
ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ФКГ при АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ДИАГНОСТИКА

Эхокардиография является ключевым методом диагностики для подтверждения диагноза, а также оценки тяжести и прогноза заболевания.

3. ЭХО КГ: дилатация левого желудочка и гиперкинез его стенок, диастолическое дрожание передней створки митрального клапана; допплерография позволяет оценить степень аортальной регургитации

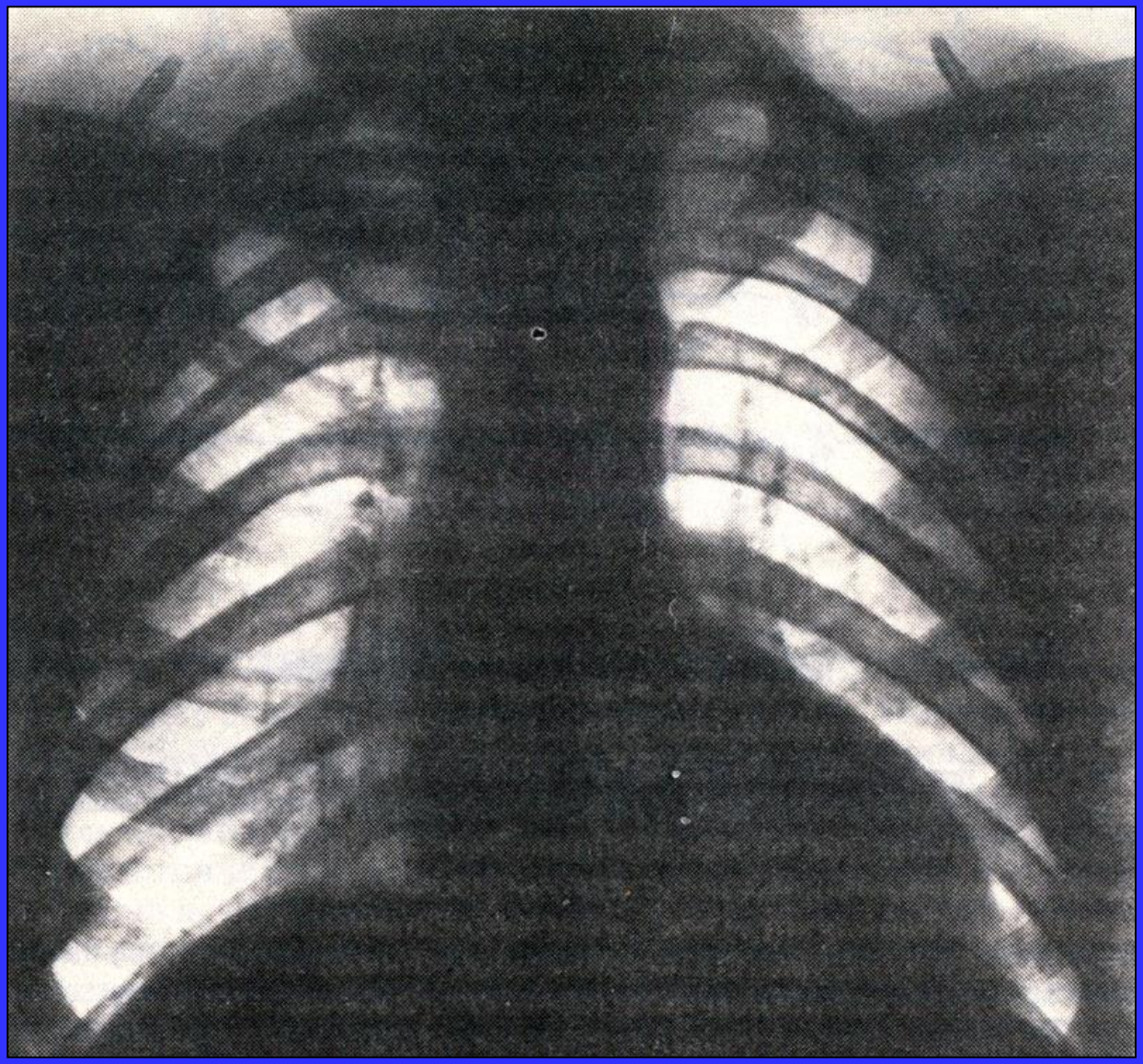
Допплер-эхокардиография при аортальной недостаточности



ДИАГНОСТИКА (продолжение)

4. **R-графия:** тень сердца имеет форму сидячей утки, талия сердца резко выражена, тень аорты расширена, пульсация увеличена (симптом "коромысла"), в дальнейшем увеличение левого предсердия, застой в малом круге, расширение правого желудочка

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: R-графия сердца при АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



ДИАГНОСТИКА (продолжение)

5.Катетеризация полостей сердца выявляет: увеличение внутрисердечного давления, увеличенный сердечный выброс, объем регургитирующей крови

6. Коронарная ангиография рекомендуется до протезирования аортального клапана (ПАК)

у пациентов с признаками ИБС

Диагностика

7. Магнитно-резонансная томография – ангиография, Мультиспиральная компьютерная томография– ангиография рекомендуются пациентам с двухстворчатым аортальным клапаном для оценки корня аорты (синусы Вальсальвы, синотубулярное соединение, восходящая аорта) если визуализация при ЭХОКГ неудовлетворительная.

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ПОРОКА

- Длительная компенсация при ревматизме и сифилисе и быстрое развитие СН при ИЭ при разрушении створок (“по аварийному типу”)
- В стадии декомпенсации частые приступы сердечной астмы и отека легких
- Возможно присоединение инфекционного эндокардита

ОСЛОЖНЕНИЯ

1. **Сердечная недостаточность** (сначала левожелудочковая с приступами сердечной астмы и отека легких, затем правожелудочковая). Период СН до смерти больного длится недолго – 2-3 года (в отличие от митральных пороков)
2. **Инфекционный эндокардит**
3. **Стенокардия и инфаркт миокарда** некоронарогенного характера
4. **Нарушения сердечного ритма** –нечасто

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

1. **Профилактика атак ревматизма и инфекционного эндокардита (антибактериальная терапия)**
2. **Ограничение физической нагрузки**
3. **Лечение сердечной недостаточности и болевого синдрома:** антагонисты Са (снижают АД и КДД в левом желудочке), диуретики, ингибиторы АПФ, малые дозы β-блокаторов.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

1. **Протезирование аортального клапана:**

- при появлении одышки, обмороков или стенокардии
- при наличии дисфункции левого желудочка или значительного увеличения его размеров
- при острой аортальной регургитации (ИЭ)
- при регургитации, составляющей 50% от ударного объема
- при диастолическом давлении 40 мм рт. ст. и ниже

Профилактика

- Рекомендуется антибактериальная терапия для профилактики обострения ревматической лихорадки у пациентов с ревматическим пороком.
- Пациентам, которым имплантирован механический клапан, рекомендуется прием варфарина** пожизненно под контролем МНО для профилактики тромбоэмболических осложнений.

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

- **Аортальный стеноз (АС) -**порок сердца, сопровождающийся деформацией створок и /или сужением клапанного отверстия.
- **Синоним:** стеноз устья аорты

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Клапанный стеноз устья аорты обусловлен сращением створок аортального клапана

Уменьшение площади отверстия аортального клапана на 50% и более создает препятствие движению крови из левого желудочка в аорту

Эпидемиология

- Частота аортального стеноза – 75% всех клапанных пороков сердца
- Стеноз АК в популяции пациентов старше 65 лет встречается от 1–2 до 4% случаев. По данным D. S. Bach, среди лиц старше 65 лет – 10,7%.

ЭТИОЛОГИЯ

1. Кальциноз створок клапана (Атеросклероз) - в 50-80% случаев
2. Ревматическая болезнь сердца
3. Порок Менкеберга – идиопатический кальциноз устья аорты
4. Инфекционный эндокардит (за счет рубцевания клапанных тромботических наложений)
5. Врожденный порок

Кодирование по МКБ-10

- I06.0- ревматический аортальный стеноз
- I35.0- неревматический аортальный (клапанный) стеноз

ПАТАНАТОМИЯ

Площадь аортального отверстия составляет в норме 2,6-3,5 $см^2$. При аортальном стенозе из-за рубцового стягивания уменьшается до 0,75 $см^2$ и менее.

Левый желудочек резко гипертрофирован

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ПАТАНАТОМИЯ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

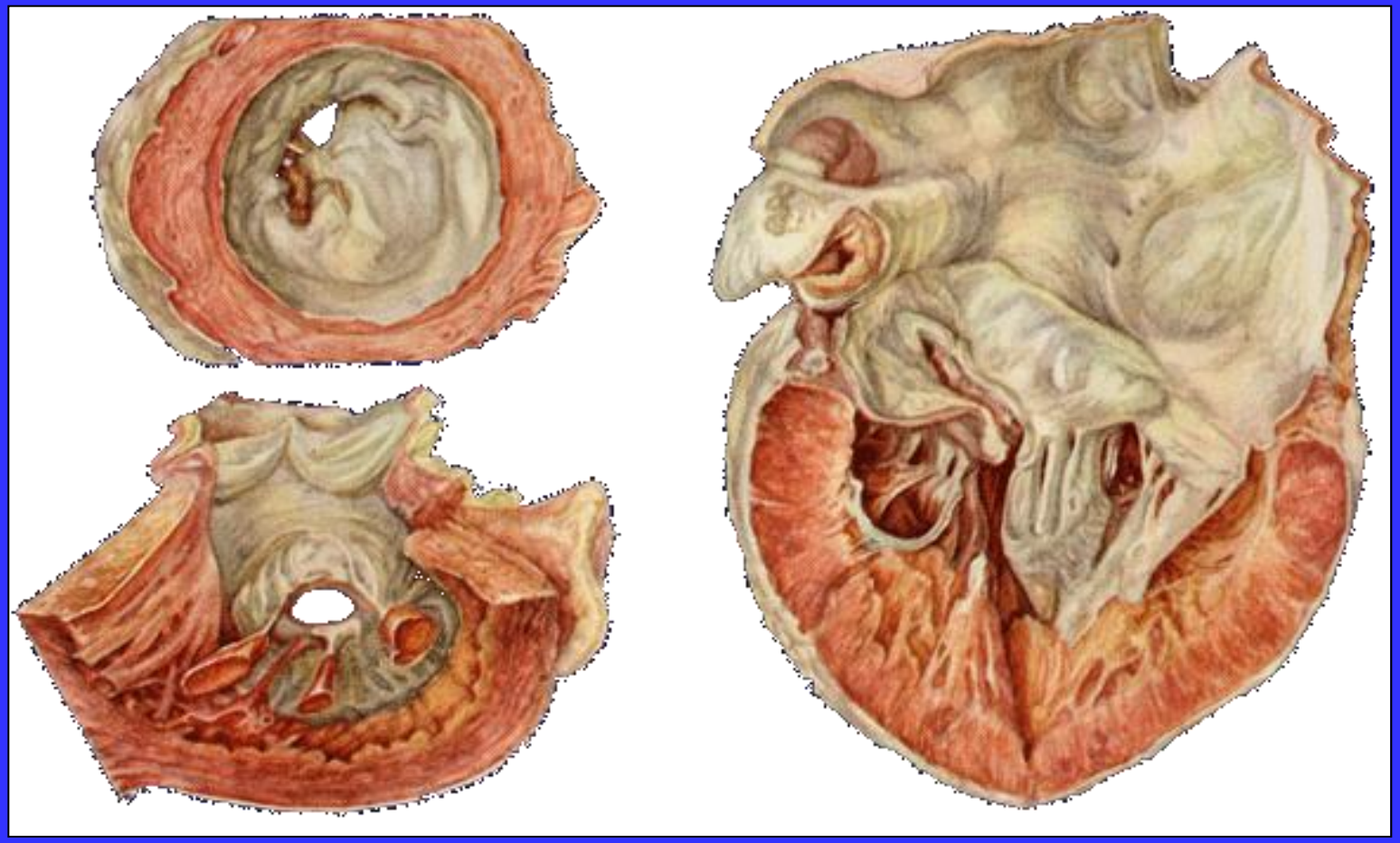
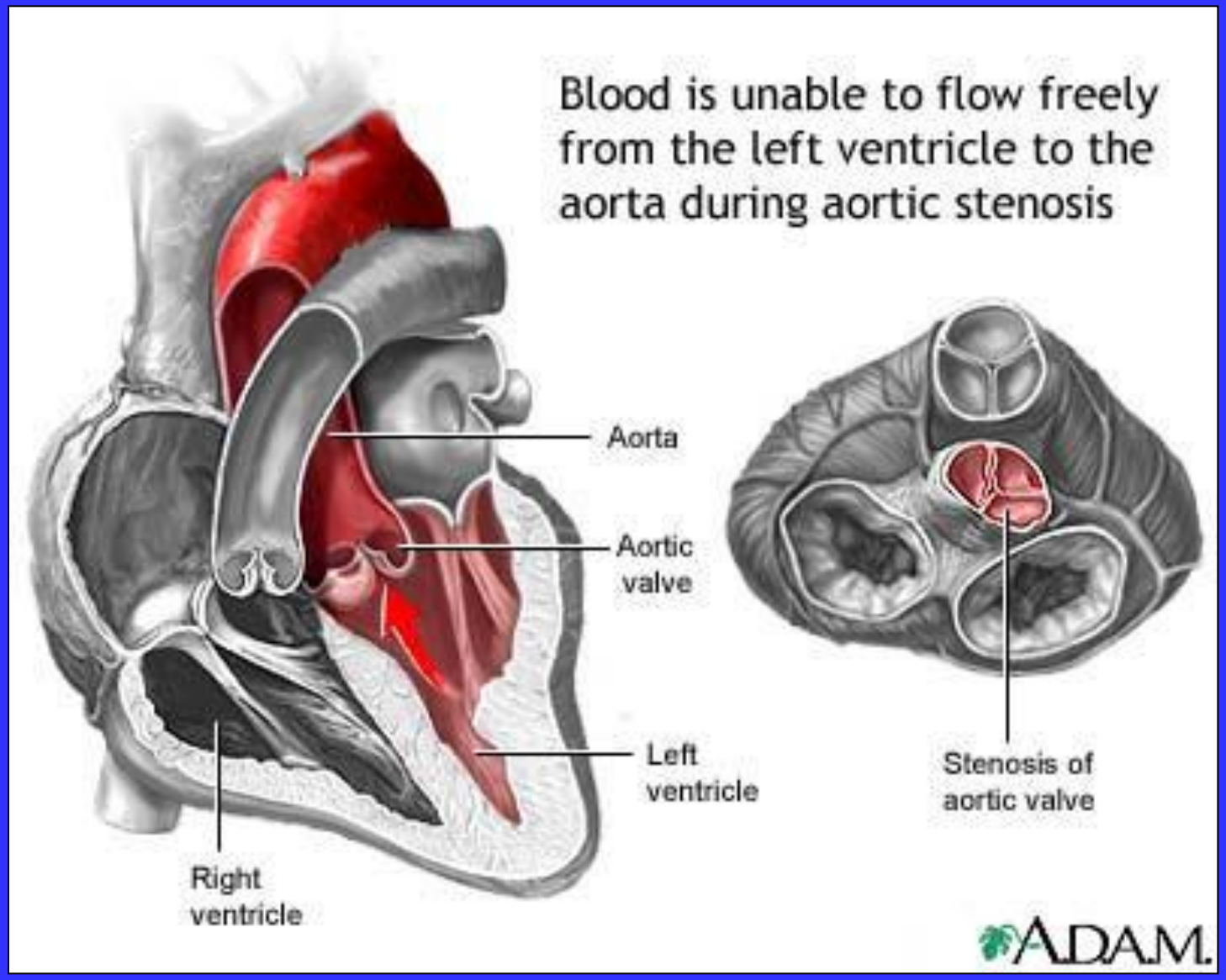
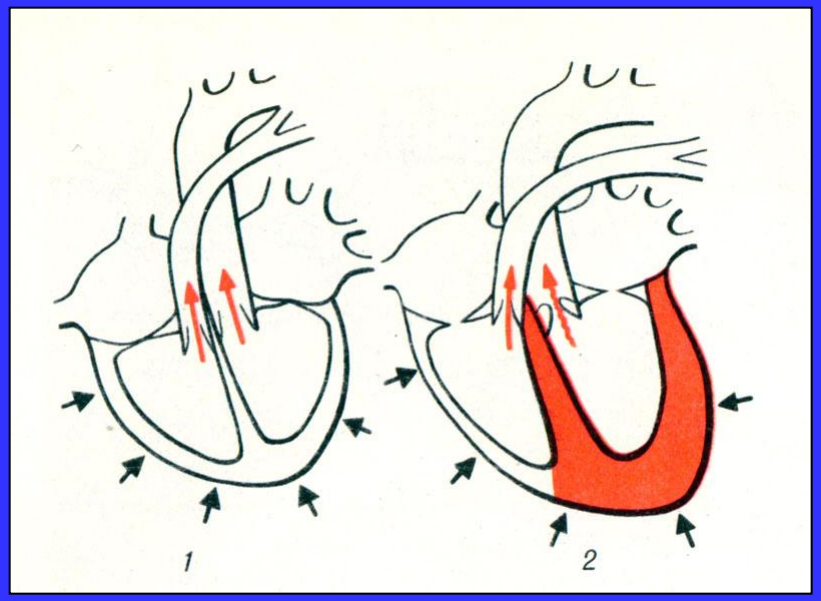


ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ПАТАНАТОМИЯ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА



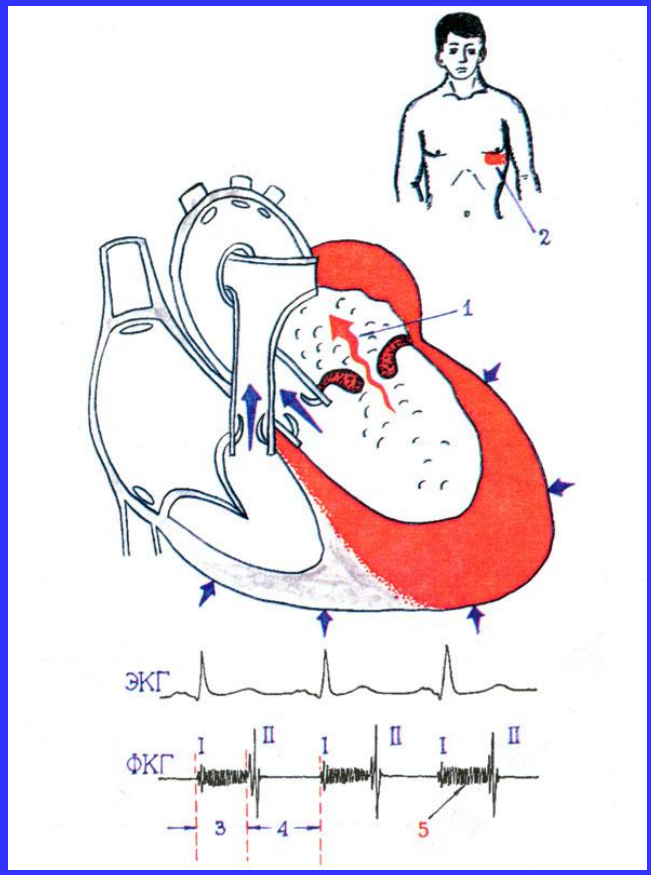
ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

1. Стеноз устья аорты создает значительные препятствия для кровотока из левого желудочка в аорту. Происходит перегрузка левого желудочка давлением, нарастает КДД



ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

2. При ослаблении сократительной функции левого желудочка развивается его **миогенная дилатация**, что приводит к **перегрузке левого предсердия**.



ГЕМОДИНАМИКА АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

3. Повышенное давление ретроградно передается на легочные вены, Возникает **пассивная венозная легочная гипертензия.** Значительной гипертрофии правого желудочка обычно не наблюдается

КОМПЕНСАТОРНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ПОРОКА:

1. Высокое систолическое давление в полости левого желудочка. Систолический градиент давления между левым желудочком и аортой повышается до 100-150 мм рт. ст.

2. Удлинение систолы левого желудочка

3. Выраженная концентрическая гипертрофия левого желудочка

4. Брадикардия

ДЛИТЕЛЬНОСТЬ КОМПЕНСАЦИИ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

В компенсации порока принимает участие мощный левый желудочек, поэтому характерен длительный период компенсации –15 -20 лет и более. УО и МО остаются нормальными даже при физической нагрузке

Декомпенсации порока способствует **ишемия миокарда** вследствие несоответствия между массой миокарда и сетью коронарных артерий

Степень стеноза аортального клапана

Показатель	Небольшой (Mild)	Средний (Moderate)	Тяжелый (Severe)
Скорость потока, м/с	< 3,0	3,0-4,0	> 4,0
Средний градиент (mm Hg)	< 25	25-40	> 40
Площадь отверстия $см^2$	> 1,5	1,0-1,5	< 1,0
Индекс площади $см^2$ на $м^2$			< 0,6
Отношение скорости потока в ВТЛЖ к аортальному			<=0,25

КЛИНИКА

1. Жалобы: одышка, **стенокардия** (из-за относительной коронарной недостаточности) , головокружение и **обмороки** (из-за малого минутного объема крови), общая слабость, повышенная утомляемость

В дальнейшем появляются приступы сердечной астмы и отека легких, нарушения ритма сердца и проводимости.

У пациентов с тяжелым АС случается Внезапная смерть.

КЛИНИКА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

2. Осмотр: бледность кожных покровов из-за низкого сердечного выброса и компенсаторного сужения мелких артерий и артериол. При застойных явлениях в малом круге появляется акроцианоз.

3. Пальпация: определяется усиленный, приподнимающий верхушечный толчок, смещенный влево и вниз до VI межреберья. Во II межреберье справа от грудины определяется систолическое дрожание (”кошачье мурлыканье”)

КЛИНИКА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

4. Перкуссия: расширение левой границы сердца до передней аксиллярной линии. Аортальная конфигурация с подчеркнутой талией сердца.

5. Аускультация :

- ослабление или исчезновение II тона во II межреберье справа (из-за ригидности створок и снижения давления в аорте)
- **систолический шум грубого тембра (пилящий, скребущий) во II межреберье справа с иррадиацией на сосуды шеи**
- ослабление I тона и появление систолического шума на верхушке (признаки митрализации)

КЛИНИКА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

6. Пульс: медленный , малый (parvus et tardus)

Характерно: несоответствие между сильным верхушечным толчком и малым пульсом

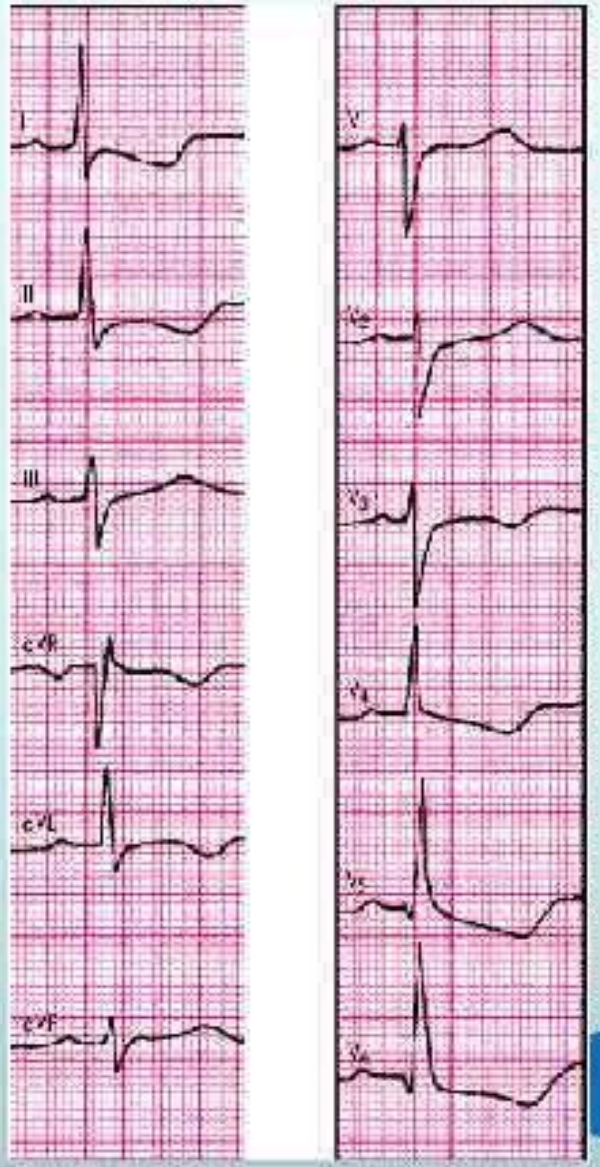
7. АД – снижение систолического и особенно пульсового АД.

ДИАГНОСТИКА

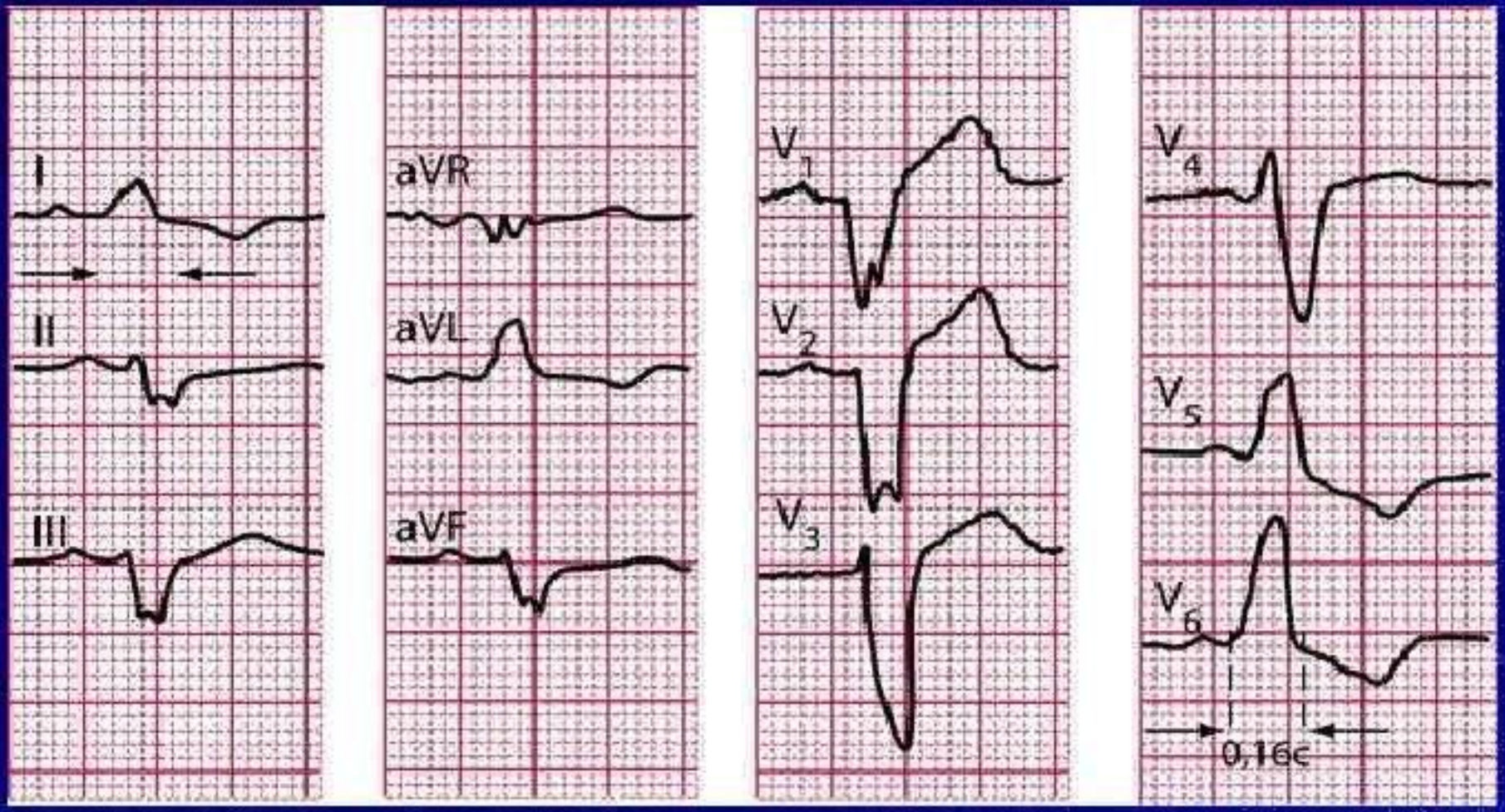
1. **ЭКГ** - гипертрофия и систолическая перегрузка левого желудочка. Ишемия миокарда. Блокада левой ножки пучка Гиса

Стеноз устья аорты:

- увеличиваются амплитуды зубцов R в левых грудных отведениях ($V_{5, 6}$) и амплитуда S в правых грудных отведениях ($V_{1, 2}$),
- увеличивается длительность интервала внутреннего отклонения в $V_{5, 6}$ больше 0,05 с
- формирования двухфазных (–+) или отрицательных асимметричных зубцов Т



ЭКГ при аортальном стенозе: полная блокада ЛНПГ

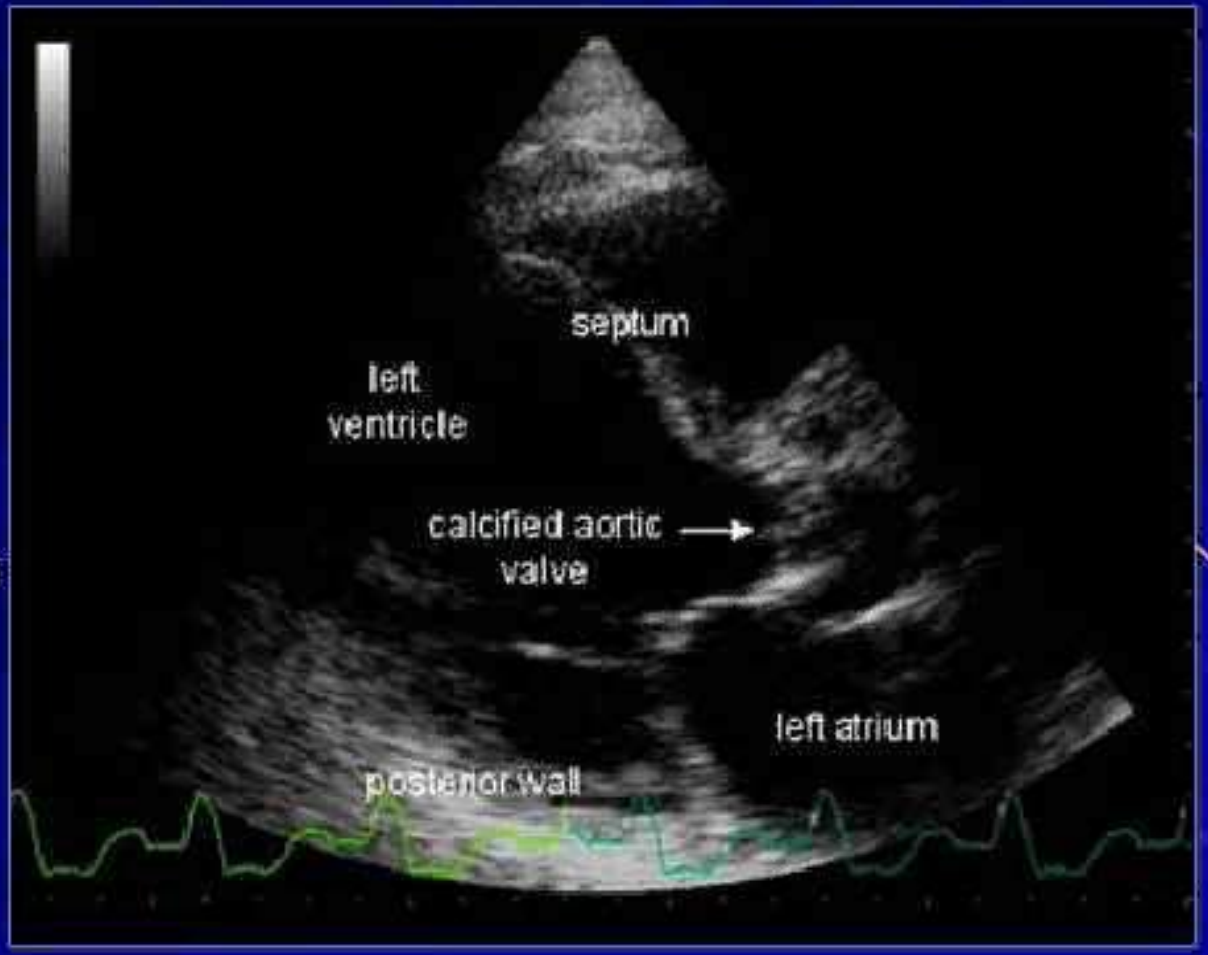


ДИАГНОСТИКА

ЭХО КГ – выраженная гипертрофия левого желудочка, уплотнение и снижение подвижности створок аортального клапана вследствие грубого фиброза и кальциноза. При допплерографии – высокий градиент давления между левым желудочком и аортой.

Аортальный стеноз

- Утолщение створок аортального клапана, снижение их подвижности (<18 мм)
- Концентрическая гипертрофия ЛЖ
- Градиент давления между аортой и ЛЖ



ДИАГНОСТИКА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

R-графия – характерная аортальная конфигурация сердца, расширение восходящей части аорты. Кальцификаты в проекции аортального клапана.

Зондирование сердца - выявляет увеличение градиента давления “левый желудочек - аорта”

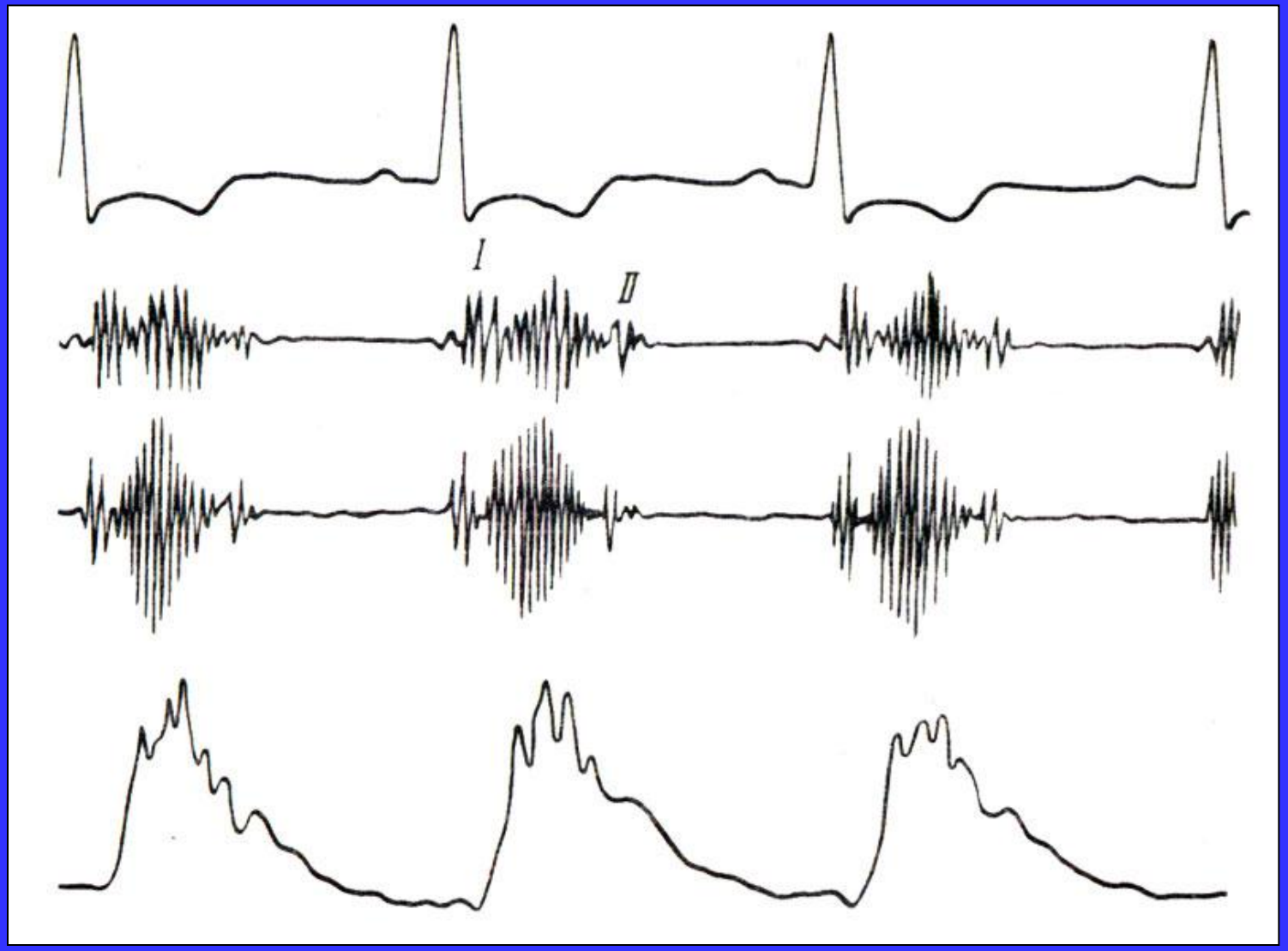
ДИАГНОСТИКА

ФКГ- Систолический шум изгнания с эпицентром во II межреберье справа **ромбовидной** формы.

Ослабление II тона на аорте.

Сфигмограмма: с сонной артерии – замедление систолического подъема с появлением зазубренности на восходящей части и вершине (в виде петушиного гребня) из-за пульсового поступления крови через суженное отверстие

ИЛЛЮСТРАЦИЯ: ФКГ и СФИГМОГРАММА при АОРТАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



Диагностика

- Рекомендуется проведение компьютерной томографии (КТ) для оценки выраженности стеноза, степени кальциноза и планиметрических измерений.
- Коронарная ангиография рекомендуется перед протезированием АК (ПАК) у пациентов с АС с риском ИБС

ОСЛОЖНЕНИЯ

1. **Нарушения кровообращения в малом круге** - сердечная астма и отек легких
2. **Нарушения кровообращения в большом круге** - застойная печень, асцит, анасарка, гидроторакс (до этого доживают редко)
3. **Нарушения ритма и проводимости,** в том числе желудочковые аритмии, приводящие к внезапной сердечной смерти
4. **Инфаркт миокарда** (из-за относительной коронарной недостаточности)

ОСЛОЖНЕНИЯ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

5. **Нарушения мозгового кровообращения**
4. **Инфекционный эндокардит**

ЛЕЧЕНИЕ

1. **Исключение тяжелой физической нагрузки** даже при бессимптомном течении
2. **Предупреждение атак ревматизма -** рекомендуется профилактическое назначение антибиотиков пенициллинового ряда в течение10 лет после последнего обострения ревматической лихорадки или до достижения 40 лет. Пожизненная профилактика показана пациентам с АС высокого риска (носительство стрептококка группы А).
3. **Профилактика инфекционного эндокардита**

ЛЕЧЕНИЕ

4. **Лечение нарушений ритма и сердечной недостаточности** (мочегонные, ингибиторы АПФ или ингибиторы ангиотензина II, сердечные гликозиды в небольших дозах).
5. Если **стенокардия** является основным симптомом, то показано осторожное назначение нитратов и бета-блокаторов.

Медикаментозное лечение рекомендуется как этап подготовки к оперативному лечению или для уменьшения симптомов сердечной недостаточности и облегчения состояния больных, имеющих противопоказания к операции (сопутствующие заболевания, злокачественные заболевания и т.д.).

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- **Протезирование аортального клапана** с использованием дисковых искусственных клапанов (с последующим пожизненным приемом антикоагулянтов) или биологических клапанов из тканей свиньи.
- Пациентам, которым имплантирован механический клапан, рекомендуется прием варфарина** пожизненно под контролем международного нормализованного отношения (МНО) для профилактики тромбоэмболических осложнений.

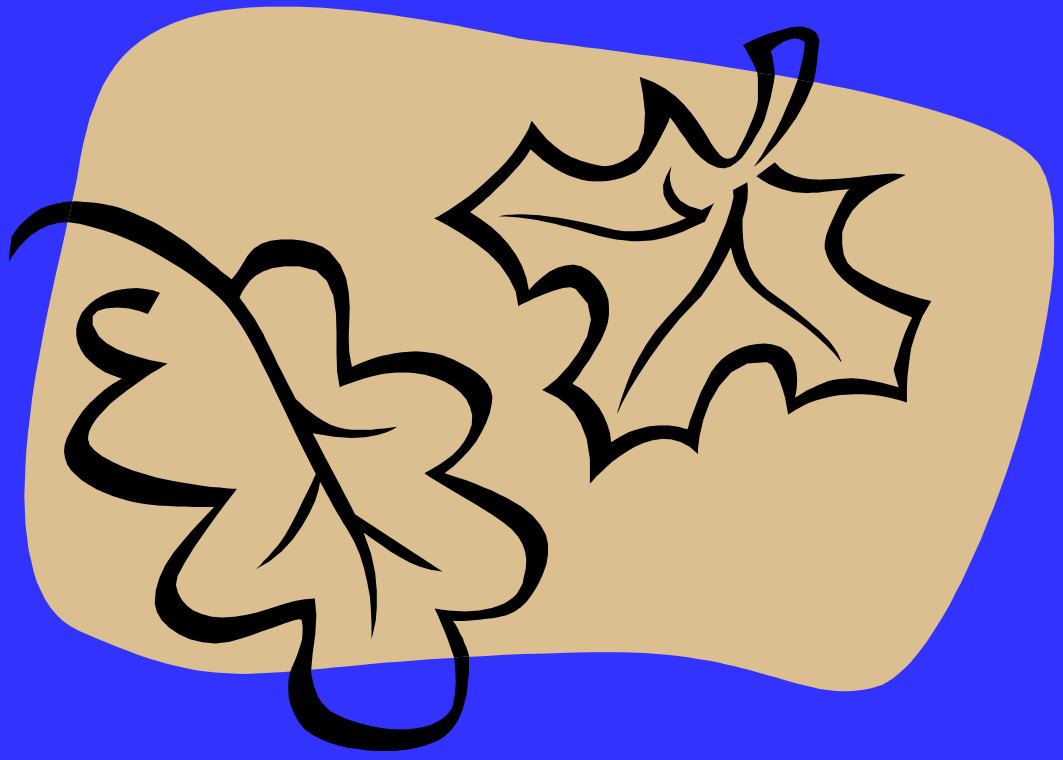
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Для профилактики инфекционного эндокардита рекомендуется антибактериальная терапия перед стоматологическими вмешательствами всем пациентам с механическими и биологическими клапанами.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

1. Транскатетерная имплантация аортального клапана (ТИАК).
2. Катетерная баллонная аортальная вальвулопластика(КБАВ)

Прогноз

Десятилетняя выживаемость оперированных больных составляет 60-70%.

БЛАГОДАРИМ ЗА ВНИМАНИЕ!