БАШКИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ТЕРАПИИ

Лекция

Для обучающихся по специальности «лечебное дело»

МИТРАЛЬНЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

УФА-2020

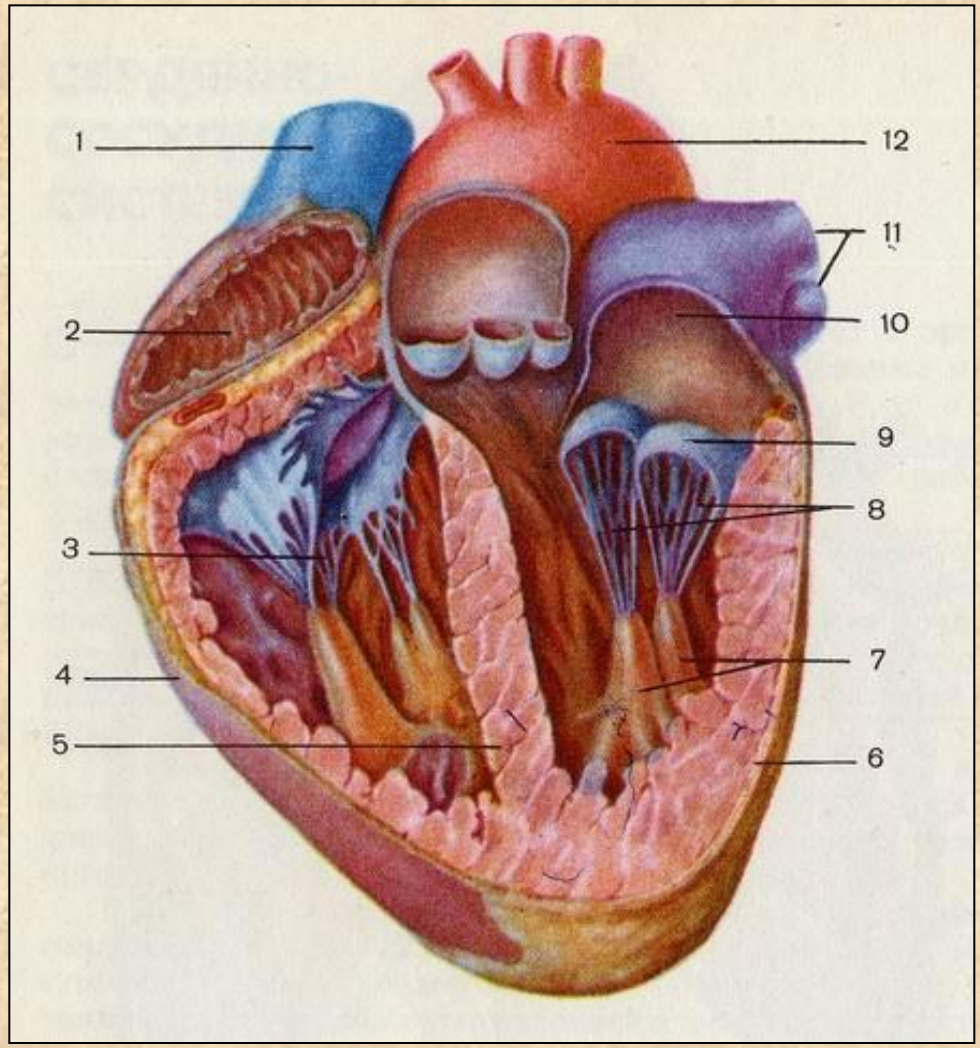
ВИДЫ КЛАПАННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

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

Частота развития КЛАПАННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

- Наиболее часто встречаются пороки митрального клапана (50-70%),
- Реже – аортального (8-27%)

КЛАПАННЫЙ АППАРАТ СЕРДЦА В НОРМЕ



НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Недостаточность митрального клапана – неполное смыкание створок клапана во время систолы желудочков, сопровождающееся регургитацией крови из ЛЖ в ЛП. Может быть **функциональной и органической**

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ(ОТНОСИТЕЛЬНАЯ) МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Обусловлена **нарушением функции** клапанного аппарата (фиброзного кольца, сухожильных хорд, сосочковых мышц) при анатомически неизмененных створках клапана

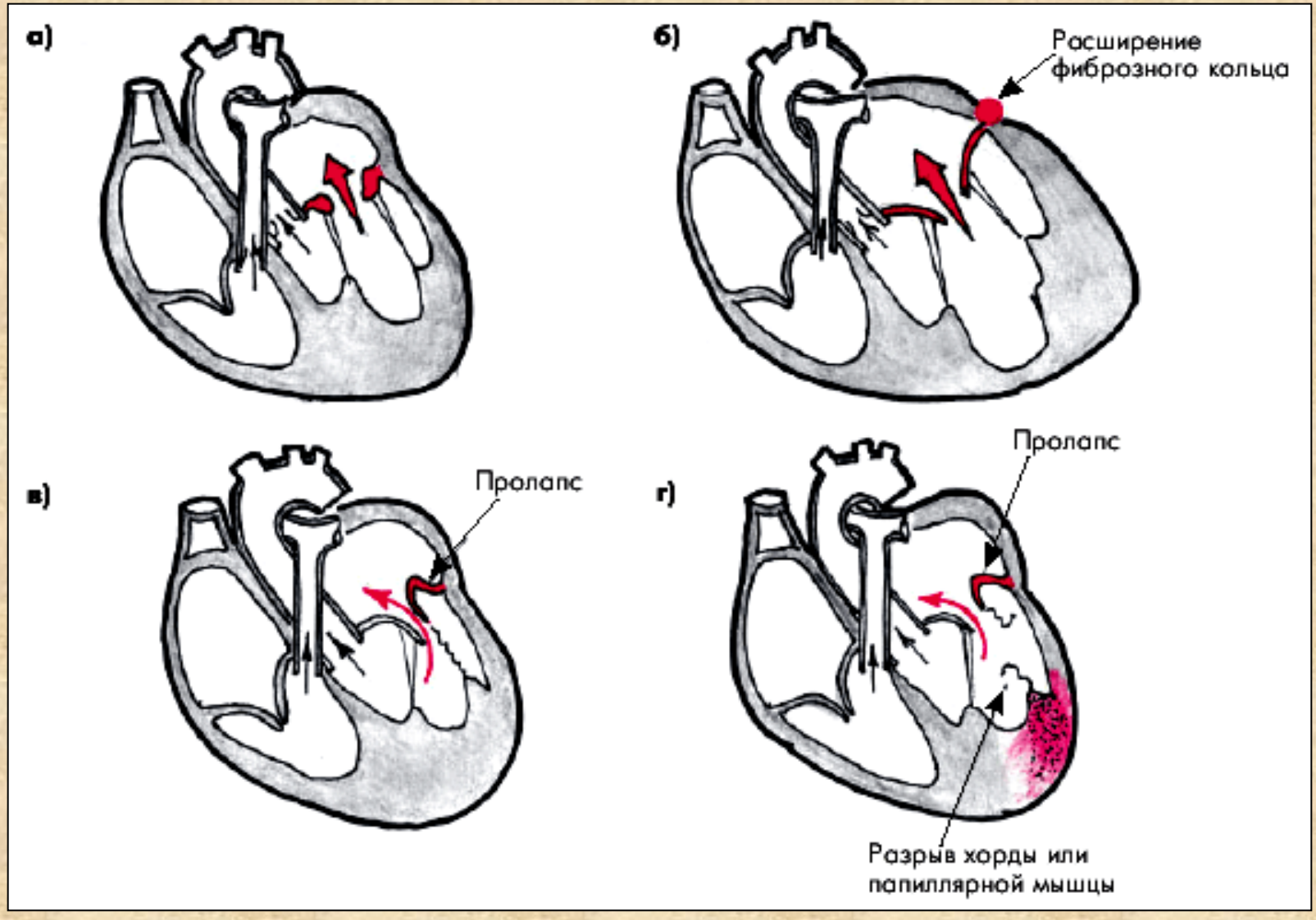
ПРИЧИНЫ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- **Пролапс створок митрального клапана** – патологическое провисание (прогибание) одной или обеих створок митрального клапана в левое предсердие во время систолы левого желудочка. ПМК развивается при нарушении тонуса сосочковых мышц на фоне миокардита или миокардиосклероза, при дисфункции вегетативной нервной системы (функциональной кардиомиопатии) в подростковом возрасте, а также миксоматозной дегенерации створок клапана.

ПРИЧИНЫ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- **Расширение левого желудочка и фиброзного кольца митрального клапана** – при аортальных пороках (митрализация), ГБ, ИБС, дилатационной кардиомиопатии
- **Разрыв сосочковых мышц или хорд** – при инфаркте миокарда или травме сердца

СХЕМЫ ОТНОСИТЕЛЬНОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



ОРГАНИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Характеризуется **деформацией створок клапана** в виде их укорочения или сморщивания, часто в сочетании с кальцинозом ткани клапана, сморщиванием сухожильных хорд

ПРИЧИНЫ ОРГАНИЧЕСКОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- **Ревматизм** (до 75% случаев). У большинства больных митральная недостаточность сочетается с митральным стенозом.
- **Инфекционный эндокардит** при перфорации створок клапана
- **Атеросклероз**
- **Системные заболевания соединительной ткани** (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, системная склеродермия, бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса)
- **Травматический отрыв** створок клапана.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Изолированная митральная недостаточность составляет около **5 – 10 %** от общего числа пороков сердца

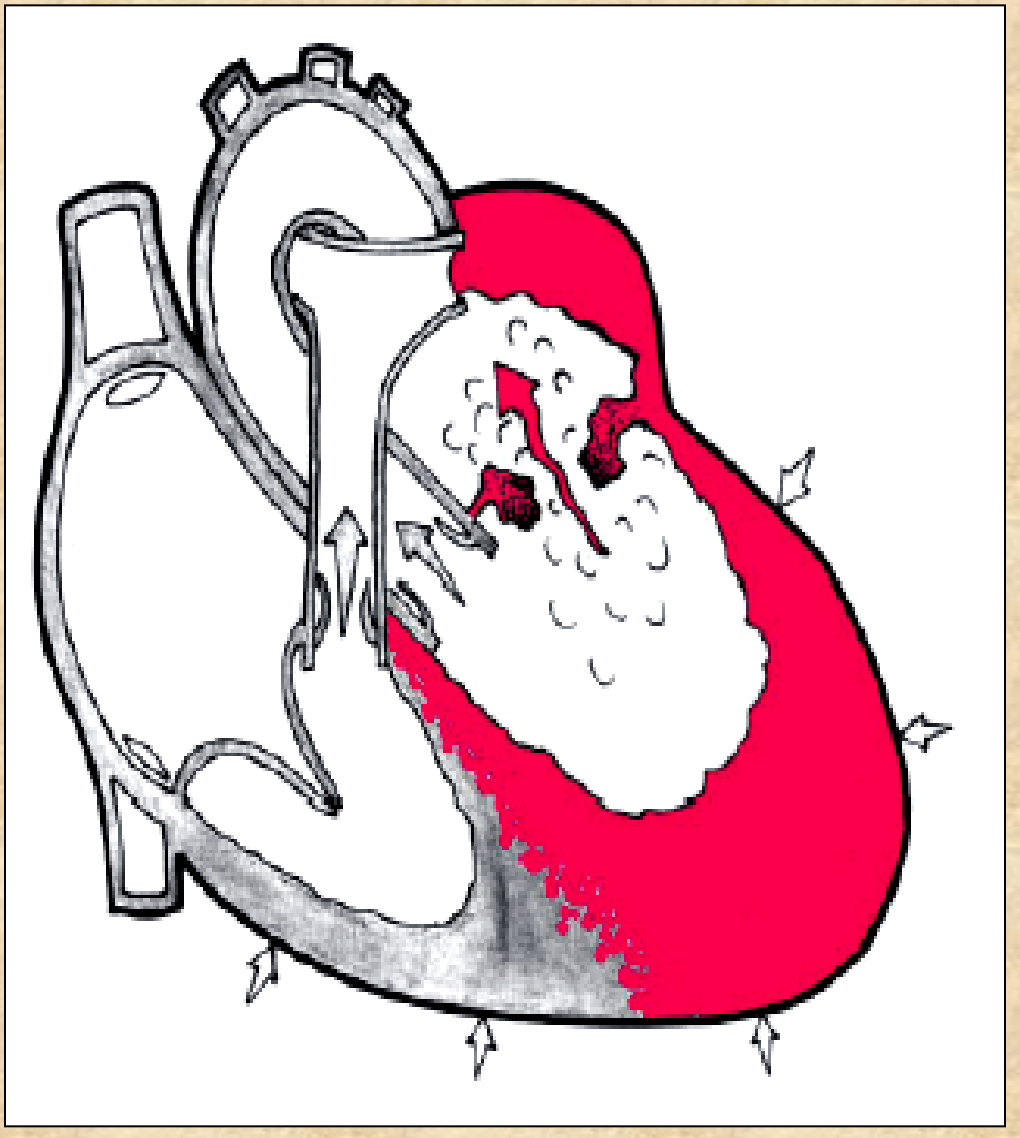
ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

- Во время систолы левого желудочка часть крови (5-40 мл) **регургитирует** в левое предсердие и смешивается с кровью, притекающей из легочных вен. Величина обратного тока крови в предсердие зависит от степени клапанной недостаточности.
- При сокращении левого предсердия в левый желудочек поступает **избыточное количество крови,** равное обычному предсердному объему и объему регургитации, то есть часть крови бесполезно перемещается из левого желудочка в левое предсердие и обратно.

ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

- Таким образом, левые камеры сердца испытывают постоянную **перегрузку объемом,** что приводит к развитию компенсаторной *тоногенной дилатации и гипертрофии миокарда*.
- Снижается **эффективный сердечный выброс** (в аорту), **уменьшается перфузия** органов и тканей

ДЕМОНСТРАЦИЯ МИТРАЛЬНОЙ РЕГУРГИТАЦИИ



ФАКТОРЫ КОМПЕНСАЦИИ ПОРОКА

- Компенсаторная **тоногенная дилатация** левого предсердия и желудочка
- **Гипертрофия миокарда** левых камер сердца
- **Усиление сократительной функции миокарда** по закону Франка-Старлинга

ДАЛЬНЕЙШИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

- При ослаблении сократительной функции ЛЖ развивается его **миогенная дилатация**
- **Повышается давление** в левом предсердии и легочных венах
- Возникает **"пассивная"** легочная гипертензия из-за венозного **застоя крови в легких,** что приводит к **усилению работы и гипертрофии** ПЖ
- При ослаблении сократительной функции ПЖ и его дилатации возникают **застойные явления в большом круге кровообращения**

КЛИНИКА

Характерна длительная компенсация без субъективных проявлений!

Жалобы у больных возникают при снижении сократительной функции левого желудочка и развитии легочной гипертензии.

Появляются *быстрая утомляемость, одышка и сердцебиение* при физической нагрузке, а затем и в покое. Характерно усиление одышки в горизонтальном положении тела (ортопноэ).

КЛИНИКА

- Нарастание застойных явлений в малом круге кровообращения может вызывать приступы сердечной астмы (*интерстициальный отек легких*) и развитие альвеолярного отека легких. Иногда беспокоит *кашель* – сухой или с небольшим количеством мокроты.

КЛИНИКА

- Кровохарканье возникает редко вследствие относительно невысокой по сравнению с митральным стенозом легочной гипертензии. Часто беспокоят *колющие и ноющие боли в сердце*, связанные с нарушением метаболических процессов в миокарде.

КЛИНИКА

- **При правожелудочковой недостаточности** – *боли в правом подреберье*, связанные с увеличением печени, и периферические *отеки.*

ОБЪЕКТИВНО:

1. Общий осмотр

В стадии компенсации порока: внешний вид больных не изменен

при застое в малом круге: акроцианоз (губ, кончика носа, пальцев), цианотичный румянец (facies mitralis), положение ортопноэ

при застое в большом круге: эпигастральная пульсация, набухание шейных вен, отеки ног, асцит, анасарка, трофические нарушения кожи голеней и стоп.

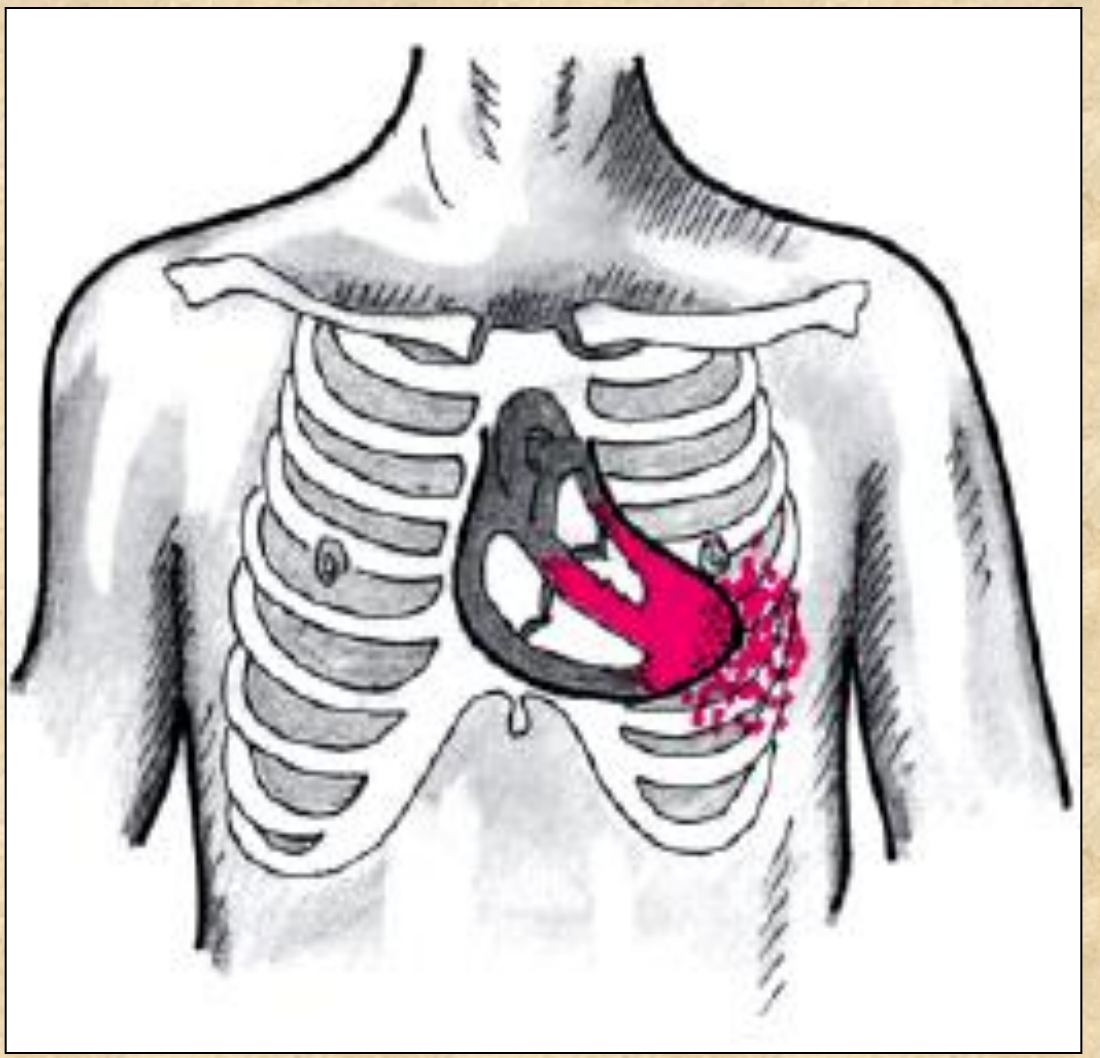
2. **Пальпация сердца:**

   верхушечный толчок усиленный, разлитой, смещен влево. В поздней стадии наблюдается сердечный толчок – пульсация всей прекардиальной области (за счет увеличения правого желудочка)

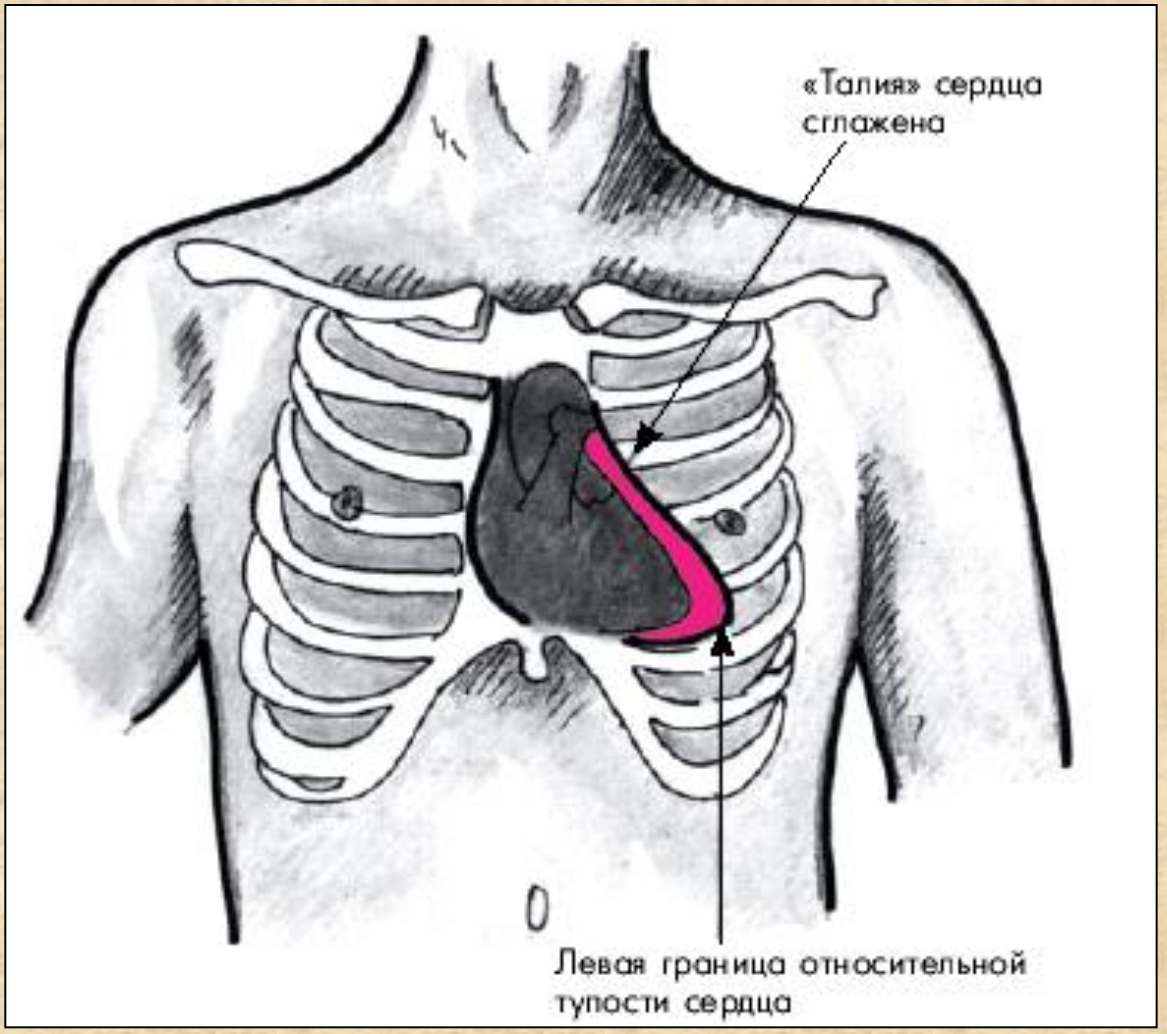
3. **Перкуссия сердца:** смещение границы тупости сердца влево и вверх (за счет дилатации ЛЖ и ЛП), сглаживание талии сердца.

   При гипертрофии ПЖ – смещение и правой границы (“бычье сердце”)

УСИЛЕННЫЙ И СМЕЩЕННЫЙ ВЛЕВО ВЕРХУШЕЧНЫЙ ТОЛЧОК



МИТРАЛЬНАЯ КОНФИГУРАЦИЯ СЕРДЦА ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ



- При **аускультации легких** в нижних отделах могут выслушиваться застойные влажные хрипы.

4. Аускультация сердца:

- ***1 тон ослаблен*** или отсутствует вследствие отсутствия периода «замкнутых клапанов».
- ***грубый систолический шум на верхушке сердца***, возникающий в результате регургитации крови в левое предсердие между неплотно сомкнутыми створками митрального клапана и выслушиваемый непосредственно за I тоном или на его фоне.
- Шум имеет различную интенсивность и тембр – шипящий, дующий, «музыкальный», занимает часть систолы или всю систолу (пансистолический), хорошо проводится в левую подмышечную область, усиливается в положении на левом боку и после физической нагрузки.

- **Патологический III тон** над верхушкой сердца, возникающий вследствие колебаний стенок дилатированного левого желудочка при поступлении увеличенного количества крови из левого предсердия. Иногда III тон принимают за щелчок открытия митрального клапана при митральном стенозе, но щелчок открытия обязательно сопровождается хлопающим I тоном и диастолическим шумом.

Акцент II тона над легочной артерией, возникающий при повышении давления в малом круге кровообращения.

Расщепление II тона, обусловленное быстрым опорожнением левого желудочка одновременно в аорту и левое предсердие, что приводит к более раннему аортальному компоненту II тона.

Нарушения ритма сердца в виде экстрасистолии или мерцательной аритмии развиваются реже, чем при митральном стенозе.

Пульс и АД

Артериальное давление чаще нормальное или снижено за счет систолического вследствие уменьшения сердечного выброса. *Пульс* обычно учащен. При развитии мерцания предсердий или экстрасистолии пульс аритмичный.

- При пальпации органов брюшной полости в стадии правожелудочковой недостаточности у больных определяется увеличенная (иногда до уровня пупка) болезненная печень, которая со временем приобретает плотную консистенцию вследствие формирования «кардиального» цирроза печени и становится малоболезненной.

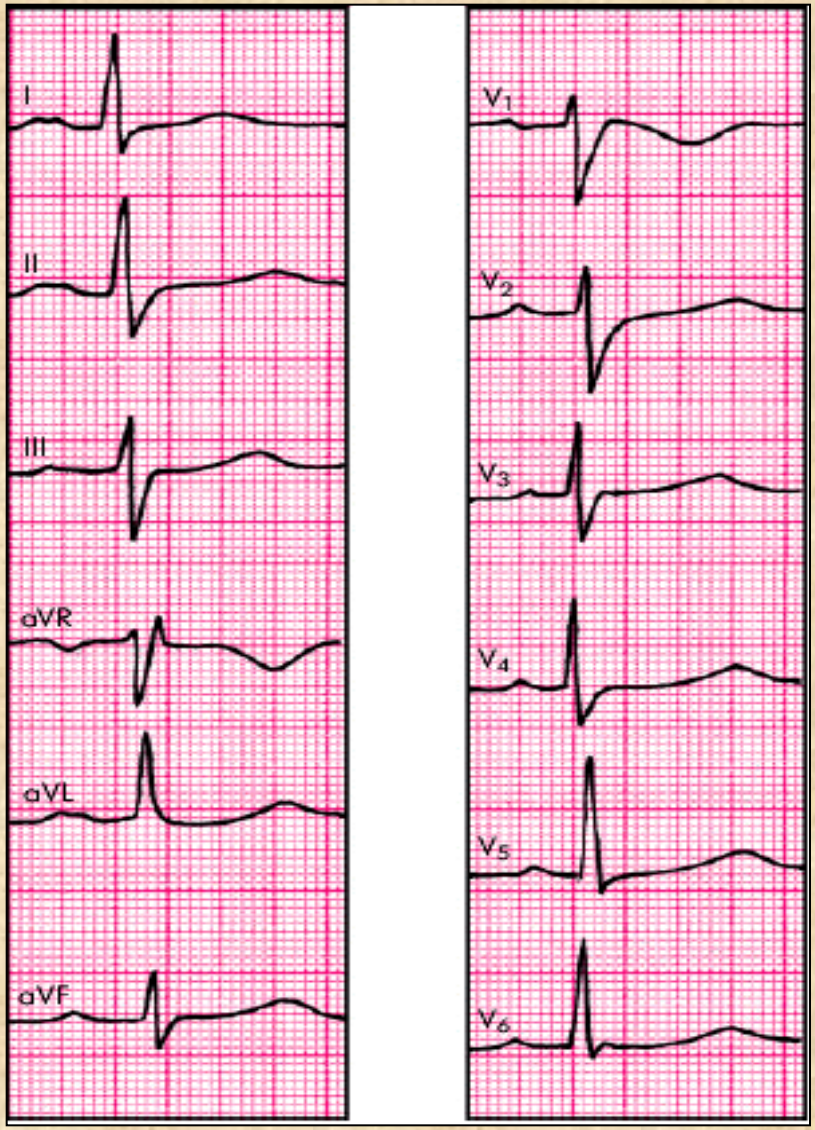
ЛАБОРОТОРНО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

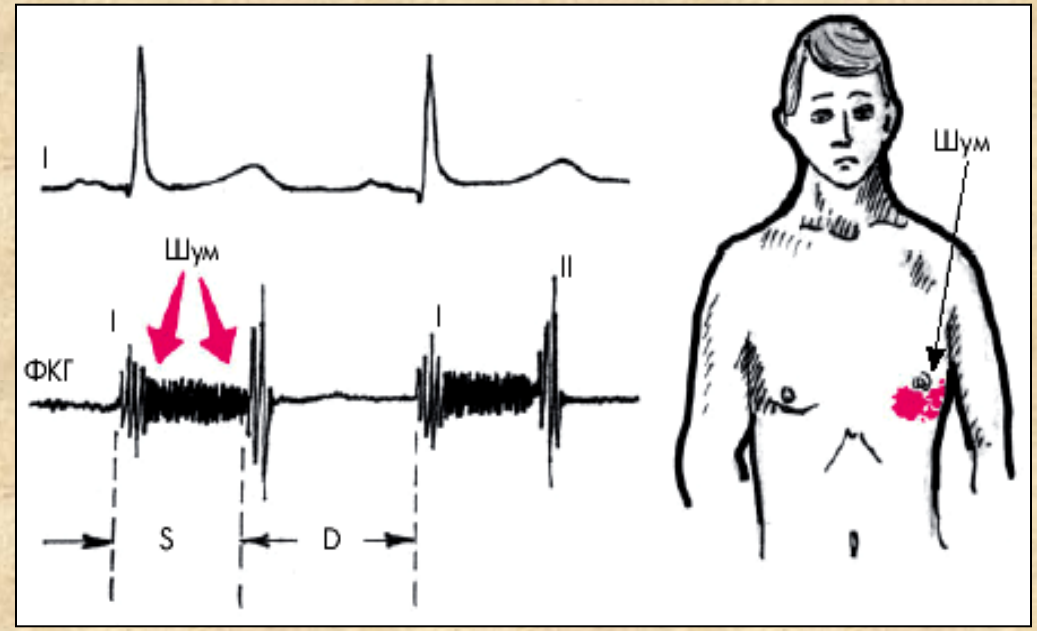
Стандартный **общий и биохимический анализы крови** проводятся для исключения активности ревматического процесса, оценки функционального состояния печени и почек.

- **ЭКГ:** признаки *гипертрофии левого предсердия* (P. mitrale – двугорбый, уширенный зубец Р в I,II, aVL, $V_{5,6}$ отведениях) и *желудочка* (смещение электрической оси сердца влево, увеличение амплитуды зубца R в левых грудных отведениях ($V_{5,6}$) и углубление зубца S в правых грудных отведениях ($V_{1,\ 2}$), смещение сегмента RS – T ниже изолинии и формирование отрицательного асимметричного зубца Т в I, aVL, $V_{5,6}$ отведениях (*при перегрузке левого желудочка*). На их фоне могут выявляться различные нарушения сердечного ритма и проводимости.
- При развитии стойкой легочной гипертензии на ЭКГ появляются признаки гипертрофии правого желудочка в виде увеличения амплитуды зубца R в $V_{1,2}$ отведениях.

- **ФКГ:** уменьшение I тона, интенсивный систолический шум лентовидной формы, сливающийся с I тоном и занимающий 2/3 систолы или всю систолу (пансистолический). Иногда определяется III тон сердца.

ЭКГ И ФКГ ПРИ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ





ЭКГ – гипертрофия ЛП и ЛЖ
ФКГ – уменьшение амплитуды I тона, систолический шум

- **3. Эхо КГ:** редко выявляет *прямой* признак митральной недостаточности – несмыкание створок митрального клапана. Чаще определяются *косвенные* признаки порока:
- дилатация полости и гипертрофия миокарда левого желудочка,
- увеличение размеров левого предсердия и гиперкинез его задней стенки.

- При доплерэхокардиографии выявляется турбулентный (обратный) поток крови из левого желудочка в левое предсердие. По величине струи регургитации определяют 4 степени выраженности порока.

- **R-графия:** *увеличение ЛП* и его ушка (выбухание третьей дуги левого контура сердца) и *ЛЖ* (удлинение нижней дуги левого контура сердца), сглаженность «талии» сердца (*митральная конфигурация*).
- В правой косой проекции контрастированный пищевод смещается по дуге большого радиуса (7–11 см), ретрокардиальное пространство сужено за счет увеличенного левого желудочка. При легочной гипертензии определяется усиление легочного рисунка за счет сосудистого компонента.
- В поздней стадии порока сердце приобретает конфигурацию «бычьего сердца»

- **Катетеризация сердца** (при недостаточной информативности неинвазивных методов и планирования хирургического лечения)**:** увеличение давления в ЛП при регургитации крови из ЛЖ

Классификация митральной недостаточности по степени тяжести

- Легкая степень – фракция регургитации<30%
- Умеренная – фракция регургитации 30-40%
- Тяжелая – фракция регургитации >50%

Клинические периоды митральной недостаточности

- **I период** – компенсации порока который может продолжаться на протяжении многих лет, благодаря хорошим компенсаторным механизмам.

Клинические периоды митральной недостаточности

- **II период** – снижение сократительной функции левых камер сердца с развитием пассивной (венозной) легочной гипертензии.
- В этом периоде состояние больных ухудшается, трудоспособность снижается, возможны серьезные осложнения болезни (сердечная астма, отек легких). Этот период продолжается относительно недолго, так как застойные явления в малом круге быстро прогрессируют и приводят к перегрузке правого желудочка.

Клинические периоды митральной недостаточности

- **III период** – развитие правожелудочковой недостаточности с застойными явлениями в большом круге кровообращения.
- Серьезные осложнения болезни (ХСН II Б – III стадии) угрожают жизни больного.

Ухудшение состояния больных может происходить в результате повторной ревматической лихорадки, физической перегрузки, беременности и др.

ОСЛОЖНЕНИЯ

- 1. **Острая сердечная** *(левожелудочковая)* **недостаточность** (сердечная астма, отек легких) развивается при застойных явлениях в малом круге кровообращения.
- 2. **Хроническая сердечная недостаточность** I–III стадии, I–IV ФК. При нарушении кровообращения в малом круге кровообращения (ХСН IIA стадии) возможно развитие застойной пневмонии. При застойных явлениях в большом круге кровообращения (ХСН IIБ –III стадии) возможны периферические флеботромбозы и тромбоэмболии в легочную артерию.

ОСЛОЖНЕНИЯ

3. **Мерцательная аритмия** определяется у 30% больных, экстрасистолия – значительно чаще.
4. **Тромбоэмболические осложнения** в большом круге кровообращения возникают редко (у 20%) из-за мощных вихревых потоков в левом предсердии, препятствующих образованию тромбов. Возникают чаще на фоне мерцательной аритмии.
5. ***Инфекционный эндокардит*** развивается у 20% больных.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

1. **С пролапсом митрального клапана:**

- аускультативно I тон не изменен
- между I и II тонами определяется добавочный тон (мезосистолический щелчок), за которым следует короткий систолический шум
- в вертикальном положении шум усиливается
- Эхо КГ уточняет диагноз

2. **С функциональным систолическим шумом при дисфункции вегетативной нервной системы, метаболической кардиомиопатии, анемии:**

- аускультативно тоны сердца не изменены
- шум мягкий, изменчив по интенсивности
- на ФКГ шум мал, I тон не изменен
- эхокардиография органической патологии не выявляет.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- Специальных методов консервативного лечения митральной недостаточности не существует.
- **Рекомендуется ограничение физической нагрузки.**

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- В стадии компенсации порока проводится профилактика рецидивов ревматической лихорадки и инфекционного эндокардита. При развитии повторной ревматической лихорадки терапия аналогична лечению ОРЛ.
- При развитии сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма или других осложнений лечение проводится согласно общепринятым стандартам.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- При митральной недостаточности различной степени назначают небольшие дозы ***ингибиторов АПФ*** (под контролем АД) для снижения величины постнагрузки и облегчения выброса крови в аорту, что уменьшает регургитацию крови в левое предсердие.
- С этой же целью при допустимом уровне АД ***– блокаторы кальциевых каналов*** (амлодипин)

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- При застойных явлениях в малом круге кровообращения показаны ***диуретики*** (гипотиазид, фуросемид) и ***нитраты*** (для уменьшения притока крови к сердцу). Следует помнить, что при передозировке указанных препаратов возможно снижение сердечного выброса, т.е. усугубление сердечной недостаточности.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- При синусовой тахикардии возможно назначение ***β-адреноблокаторов*** **(метопролол по 50-100 мг/сутки, карведилол по 12,5-50 мг /сут)** и ***антагонистов кальция*** группы *верапамила* и *дилтиазема.*
- *Под их звоздействием удлиняетя диастола, и, тем самым, облегчается опорожнение ЛП.*

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- ***Сердечные гликозиды*** показаны при развитии постоянной формы фибрилляции предсердий на фоне систолической дисфункции левого желудочка (ФВ < 40%). Обычно назначают ***дигоксин*** в дозе 0,25 мг/сутки для поддержания ЧСС в пределах 60-70 уд.в мин.нормосистолической формы аритмии.
- Сердечные гликозиды могут назначаться и при сохранном синусовом ритме в случае значительного снижения сократительной функции левого желудочка (при ФВ < 40%, в норме ФВ составляет не < 65%).
- При необходимости сердечные гликозиды комбинируют с β-адреноблокаторами.

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

- При застойных явлениях в большом круге кровообращения назначают ***диуретики***, в том числе ***антагонисты альдостерона*** (*верошпирон).*
- *Для профилактики тромбоэмболических осложнений применяют* ***антикоагулянты*** *(варфарин) и дезагреганты (кардиомагнил, аспирин, курантил, клопидогрел*).

Хирургическое лечение

- **Хирургическое лечение** заключается в **протезировании митрального клапана**. Если створки клапана сохраняют достаточную подвижность, возможна реконструкция клапана.

Показания к протезированию

- 1. Тяжелая митральная недостаточность с симптомами СН II-IV ФК при отсутствии тяжелой дисфункции ЛЖ (ФВ >30%).
- 2. Тяжелая митральная недостаточность при отсутствии симптомов, но с ЭхоКГ-признаками легкой или умеренной дисфункции ЛЖ (ФВ- от 60 до 30%).

- Для протезирования используются искусственные (дисковые) клапаны или биологические ксенопротезы и аллотрансплантанты. Искусственные шариковые клапаны в настоящее время не применяются. Операция проводится в условиях искусственного кровообращения на открытом сердце.
- Летальность достигает 5–15%.

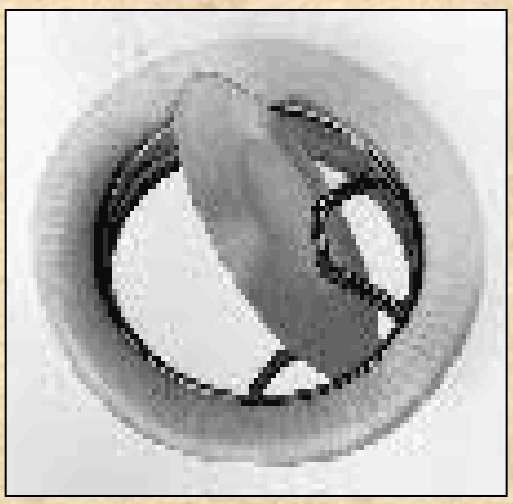
- Искусственные клапаны требуют пожизненного ежедневного приема непрямых антикоагулянтов (*варфарин* по 1,25 – 2,5 –5 мг в сутки) с целью профилактики тромбообразования на поверхности клапана и последующих тромбоэмболических осложнений.
- Критерием адекватной антикоагуляции является МНО (международное нормализованное отношение), которое в пределах 2,5 –3,5 , ПТИ не должен превышать 50 –55% (в норме – 80–120%).

- **Биологические протезы** приема антикоагулянтов не требуют, но, к сожалению, со временем деформируются и требуют повторного протезирования (в среднем через 10лет). Как правило, биопротезы применяют у молодых женщин, планирующих беременность, пожилых лиц, имеющих противопоказания к приему антикоагулянтов.
- После протезирования митрального клапана ежегодная летальность составляет около 4% (тромбоэмболии, инфекционный эндокардит, дисфункция протеза).

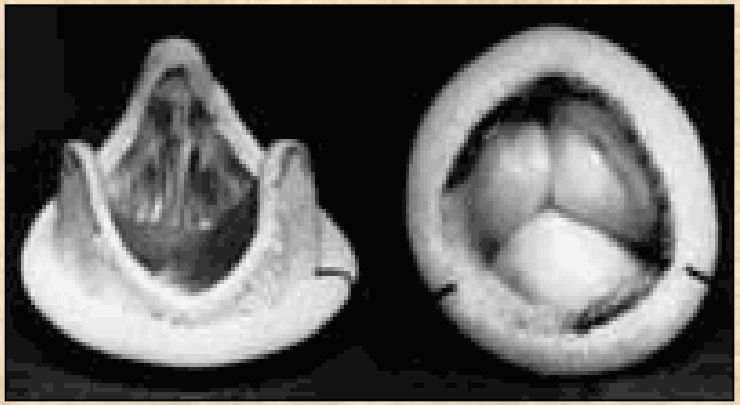
- В поздних стадиях порока при длительной легочной гипертензии и застойной сердечной недостаточности (ФВ < 30%) протезирование уже не показано.

- **Прогноз** определяется выраженностью гемодинамики. При тяжелой митральной недостаточности в течение 5 лет умирают от 30 до 55% больных.

КЛАПАННЫЕ ПРОТЕЗЫ

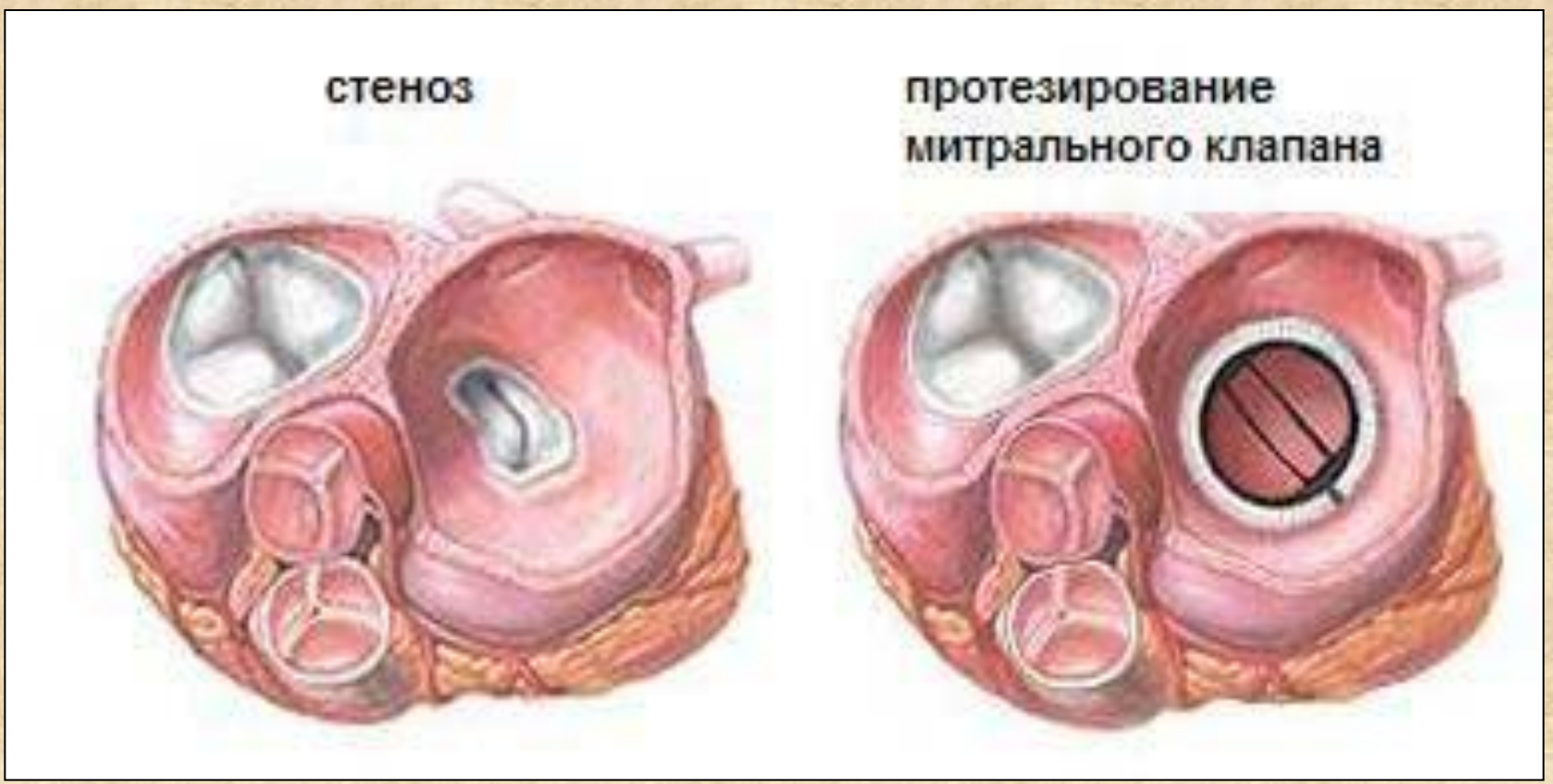


Механические шариковый и дисковые



Биологические

ПРОТЕЗИРОВАННЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН



МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

(СТЕНОЗ ЛЕВОГО АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОГО ОТВЕРСТИЯ)

Сужение левого атриовентрикулярного отверстия (митрального клапана**),** создающее препятствие физиологическому току крови из левого предсердия в левый желудочек. Может быть изолированным пороком или сочетаться с митральной недостаточностью и пороками других клапанов.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Митральный стеноз формируется уже в молодом возрасте, **в 2/3 случаев – у женщин**
- **40%** митральных стенозов бывают изолированными
- Часто **сочетается** с недостаточностью митрального клапана

ЭТИОЛОГИЯ

- **Ревматическая лихорадка** (Ревматический эндокардит) – почти в 100% случаев
- Редко – инфекционный эндокардит и атеросклероз.
- Чащу встречается у женщин.

ПАТАНАТОМИЯ

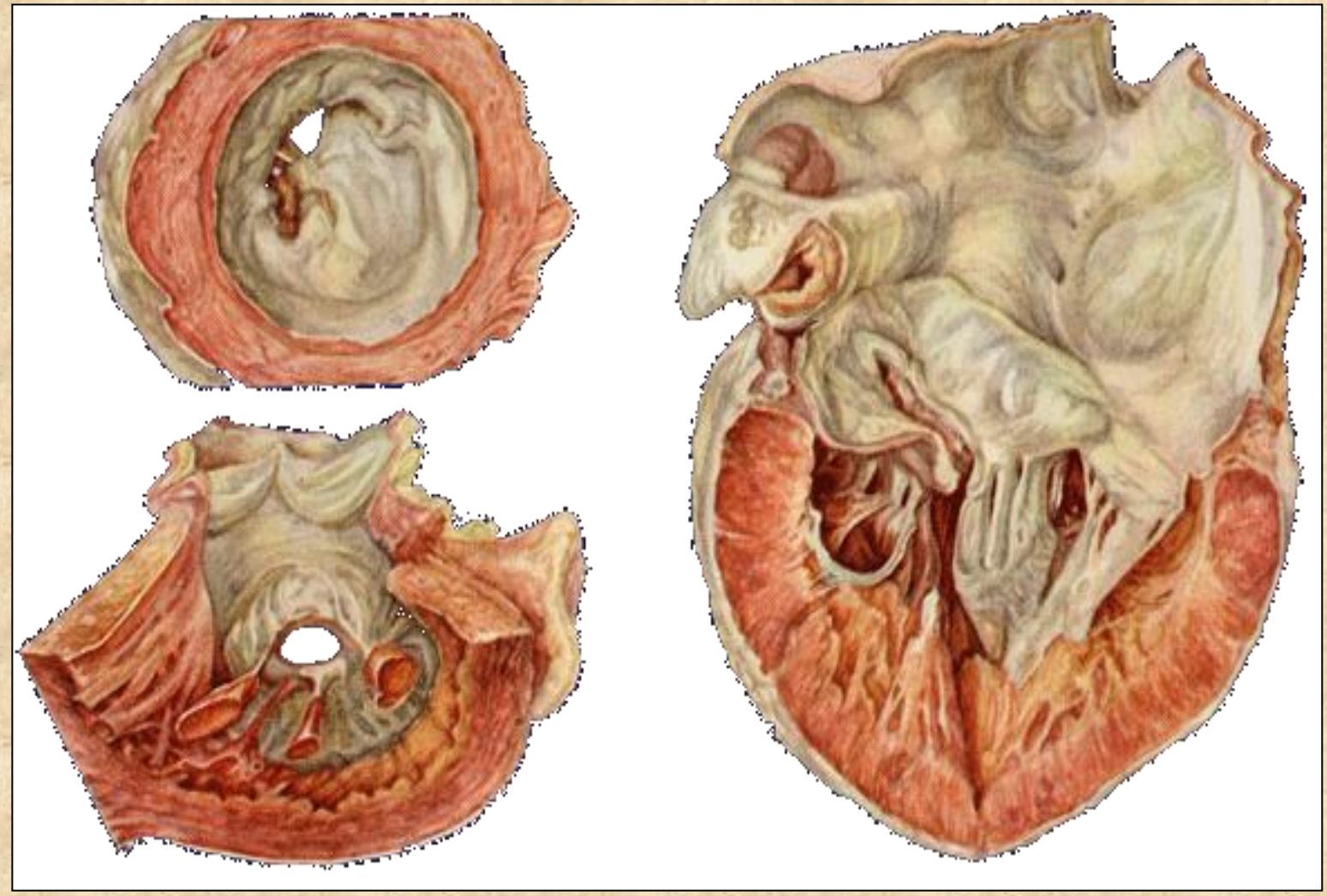
Площадь митрального отверстия составляет **в норме 4-6 см^2.** При митральном стенозе **уменьшается до 1- 0,5 см^2** (в 12 раз!).

Створки клапана срастаются, напоминая “пуговичную петлю” или “рыбий рот”

Характерно:

- утолщение створок
- сращение комиссур и хорд
- развитие кальциноз створок, кольца и хорд

ПАТАНАТОМИЯ иллюстрация

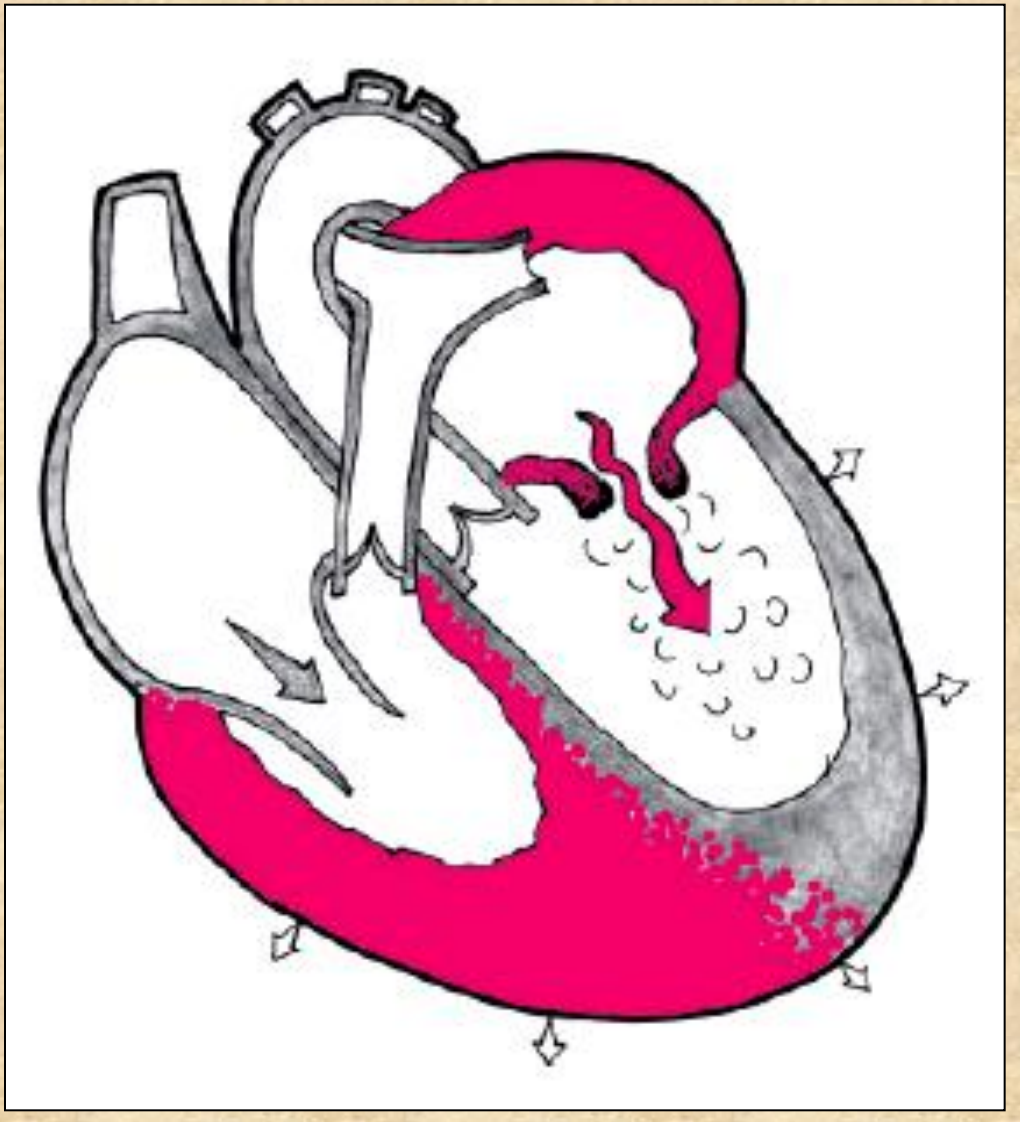


Деформация створок и стеноз митрального отверстия

ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

1. Сужение митрального отверстия **(“первый барьер”)** ведет к неполному опорожнению ЛП и повышению давления в нем с 4-8 мм рт. ст. (в норме) до 20-30 мм рт.ст. Повышение давления приводит к гипертрофии и дилатации ЛП.
2. Повышение давления в левом предсердии приводит к повышению давления в легочных венах и капиллярах. Развивается **венозная “пассивная” гипертензия** - 60 мм рт ст. – застой крови в легких (интерстициальный отек), затрудняющий вентиляцию

ИЛЛЮСТРАЦИЯ ИЗМЕНЕНИЙ ГЕМОДИНАМИКИ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

3. Для предотвращения разрыва легочных капилляров и альвеолярного отека легких возникает защитный рефлекторный спазм легочных артериол (рефлекс Китаева), уменьшающий приток крови к легочным капиллярам. Давление в легочной артерии резко возрастает до 150-160 мм рт ст. **(активная прекапиллярная легочная гипертензия)**
4. Со временем спазм артериол переходит в органическое сужение просвета **(“второй барьер”)**

5. Развитие высокой легочной гипертензии приводит к значительной гипертрофии а затем дилатации правого желудочка, с развитием **застойных явлений по большому кругу**
6. Характерен **“фиксированный” ударный объем** – неспособность сердца увеличивать УО в ответ на нагрузку. Перфузии периферических органов и тканей снижена.

ДЛЯ МИТРАЛЬНОГО СТЕНОЗА ХАРАКТЕРНО:

- **Высокий диастолический градиент давления** между левым предсердием и желудочком.
- Наличие **двух барьеров** на пути кровотока органичивает наполнение левого желудочка и обуславливает появление **фиксированного УО** и **МО. МО** снижается с 5 л до 2 л и <
- Растяжение левого предсердия способствует образованию пристеночных **тромбов** и **мерцательной аритмии**

КЛИНИКА

- В стадии компенсации, которая заметно короче, чем при митральной недостаточности, жалобы отсутствуют.
- При повышении давления в малом круге кровообращения у больных появляются характерные **жалобы** на одышку, приступы удушья, кровохарканье, сердцебиение, перебои в работе сердца, повышенную утомляемость.

КЛИНИКА

- Ранним клиническим признаком является *одышка,* которая возникает сначала при физической нагрузке, а затем и в покое, и связана с нарушением газообмена в застойных легких. При резком повышении давления в легочных капиллярах, например при физической нагрузке, могут развиваться приступы *сердечной астмы (интерстициальный отек легких),* переходящие в *альвеолярный отек легких*.

- Сердечная астма может возникать и в покое, чаще в ночное время при горизонтальном положении больного из-за усиления притока крови к сердцу (пароксизмальная ночная одышка).
- Приступы удушья сопровождаются сухим кашлем (при интерстициальном отеке) или кашлем с выделением пенистой розоватой мокроты (при альвеолярном отеке).

КЛИНИКА

- Больной садится в постели, что облегчает его состояние (вынужденное положение «ортопноэ»).
- С целью предупреждения ночных приступов удушья больные обычно спят на высоких подушках в полусидячем положении.

КЛИНИКА

- Частой жалобой при митральном стенозе является *кровохарканье*, связанное с разрывом мелких сосудов на фоне высокой легочной гипертензии.

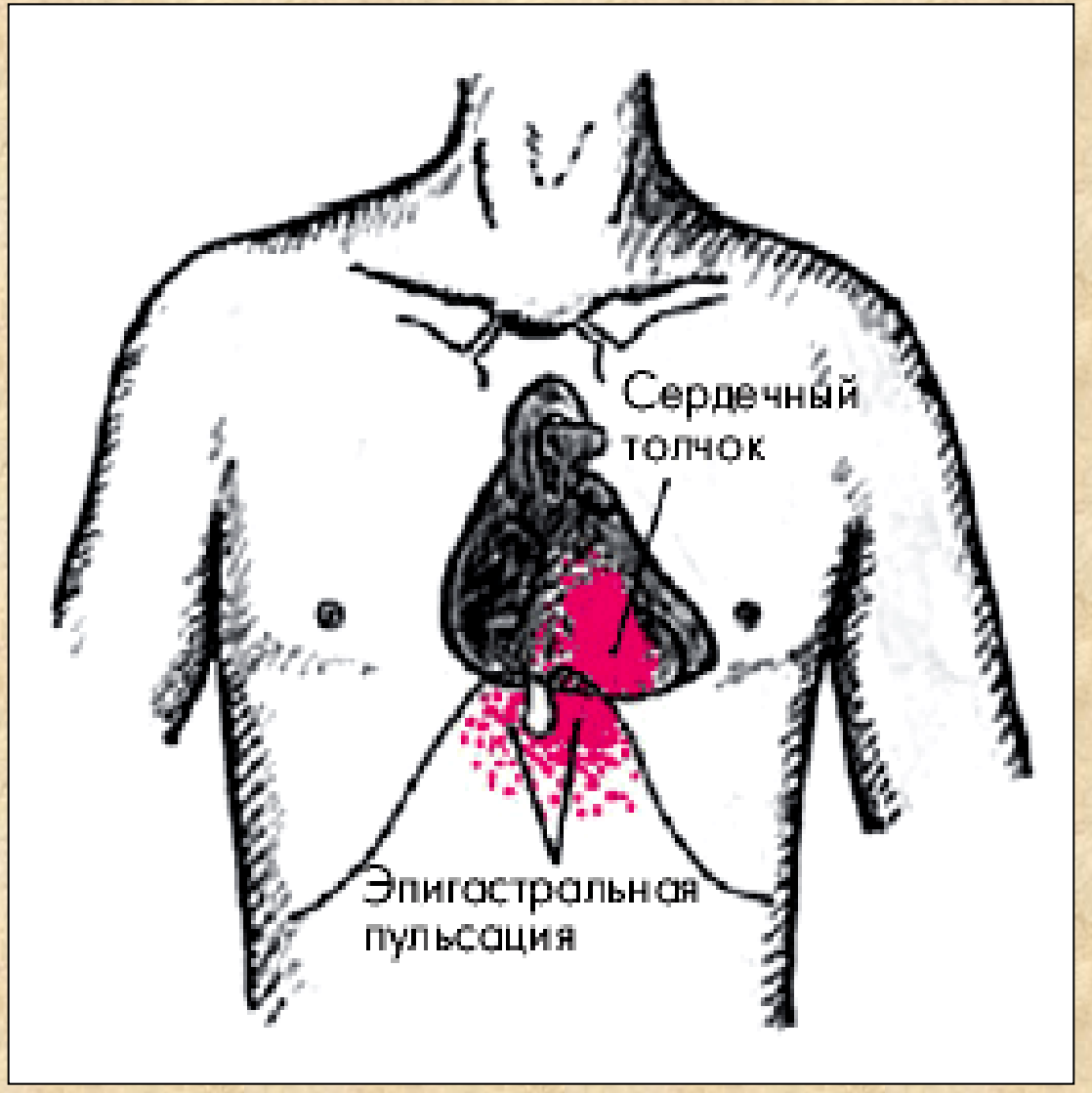
- Появление учащенного *сердцебиения* в определенной степени вызвано рефлекторной активацией симпатоадреналовой системы на фоне сниженного сердечного выброса. При развитии мерцания и трепетания предсердий возникают жалобы на *перебои в работе сердца.* Реже возникают *ноющие или колющие боли в сердце* или дискомфорт в левой половине грудной клетки.

КЛИНИКА

- *Повышенная утомляемость и общая слабость* обусловлены фиксированным УО и ухудшением кровоснабжения жизненно важных органов.
- Возможна преходящая охриплость голоса (синдром Ортнера) в результате сдавления возвратного нерва увеличенным ЛП.

- При развитии застойных явлений в большом круге кровообращения у больных появляются *тяжесть и боли в правом подреберье* из-за увеличения печени, отеки нижних конечностей и поясницы. В это время в малый круг кровообращения поступает меньший объем крови, что сопровождается некоторым субъективным улучшением состояния больных (уменьшением одышки, приступов удушья, кровохарканья).

ЭПИГАСТРАЛЬНАЯ ПУЛЬСАЦИЯ ПРИ ГИПЕРТРОФИИ И ДИЛАТАЦИИ ПЖ



Объективно

- При формировании порока в подростковом возрасте наблюдаются признаки «физического инфантилизма», обусловленного фиксированным сердечным выбросом и недостаточным кровоснабжением внутренних органов и скелетной мускулатуры. Больные имеют астеническое, хрупкое телосложение, и часто выглядят моложе своих лет. Рано появляется периферический цианоз (*акроцианоз*) губ, кончика носа, мочек ушей, кончиков пальцев рук и ног. Характерен яркий румянец щек, что в сочетании с цианозом губ и кончика носа создает типичное «митральное лицо» («facies mitralis»)

Объективно

- Для уменьшения одышки больные часто принимают сидячее или полусидячее положение в постели *(ортопноэ)*, что способствует уменьшению притока крови к правым отделам сердца и в сосуды малого круга кровообращения.
- Развитие *правожелудочковой недостаточности* приводит к появлению *периферических отеков, асцита, набухания шейных вен.*

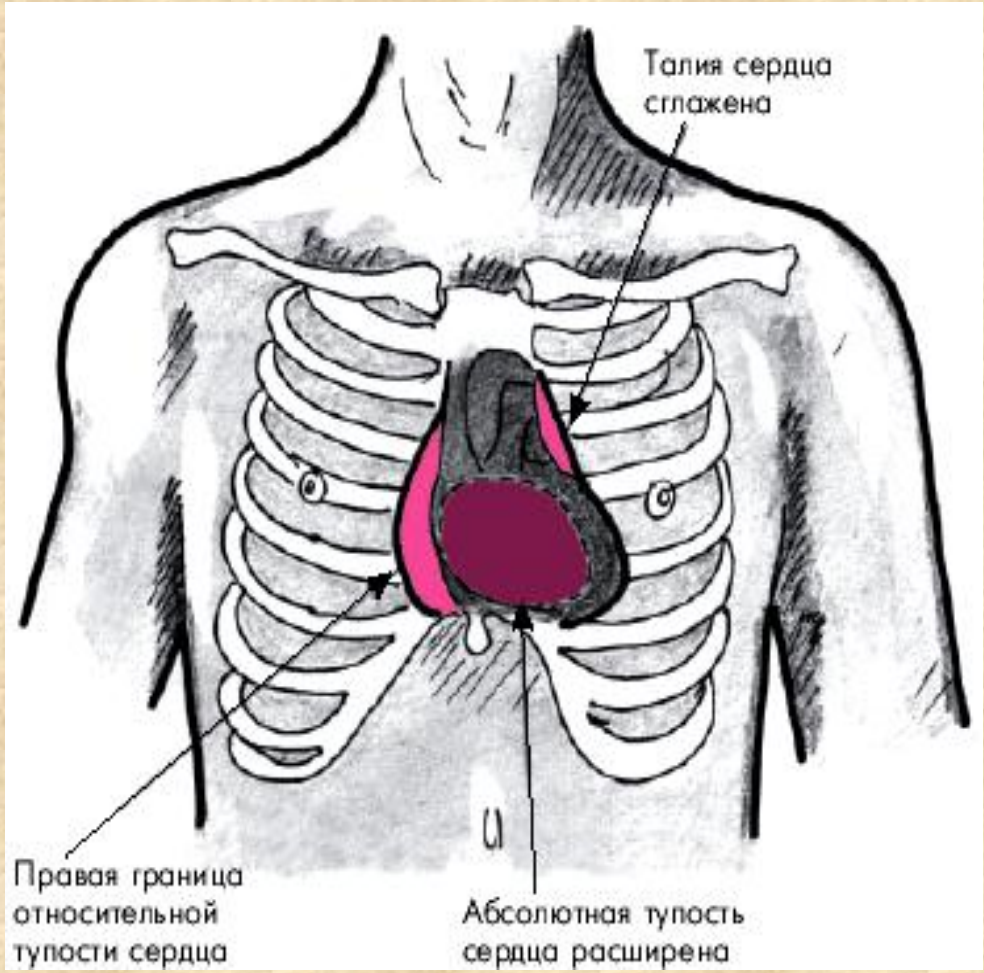
Объективно

- **При осмотре** области сердца иногда можно заметить выбухание прекардиальной области – *«сердечный горб»*, а также усиленную и разлитую эпигастральную пульсацию, вызванные гипертрофией и дилатацией правого желудочка.

Пальпация: верхушечный толчок не изменен или ослаблен, в области верхушки пальпируется диастолическое дрожание “кошачье мурлыканье” (эквивалент диастолического шума)

Перкуссия: расширение границ сердца вверх (ЛП) и вправо (ПЖ). Митральная конфигурация: сглаженная талия сердца и смещение границы вправо

МИТРАЛЬНАЯ КОНФИГУРАЦИЯ СЕРДЦА ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



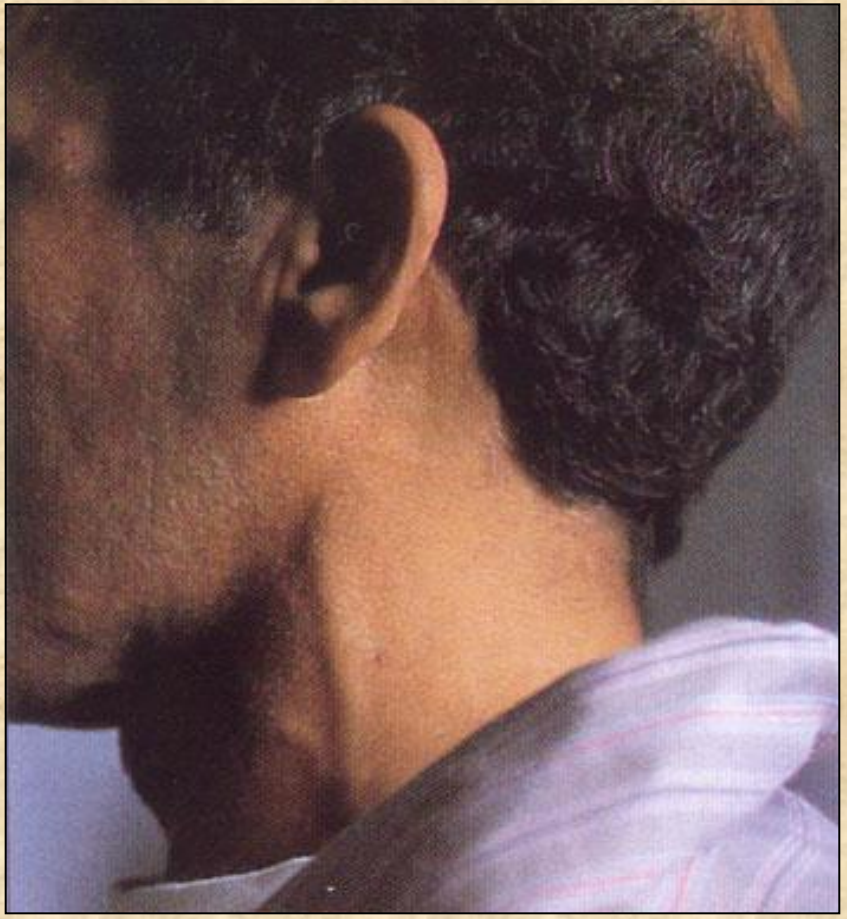
Сглаживание талии сердца за счет увеличенного ЛП, расширение границ сердца вправо за счет увеличенного ПЖ

Аускультация:

1. **“Хлопающий” I тон** (быстрое смыкание склерозированных створок клапана)
2. **Акцент** и раздвоение **II тона** над легочной артерией
3. Дополнительный **тон (щелчок) открытия митрального клапана**
4. Характерная мелодия митрального стеноза – **“ритм перепела”**
5. **Диастолический шум на верхушке сердца** с пресистолическим усилением (лучше в положении лежа на левом боку
6. **Мерцательная аритмия** характерна
7. **Шум Грехема-Стилла –** диастолический шум во II межреберье слева от грудины из-за относительной недостаточности клапана легочной артерии

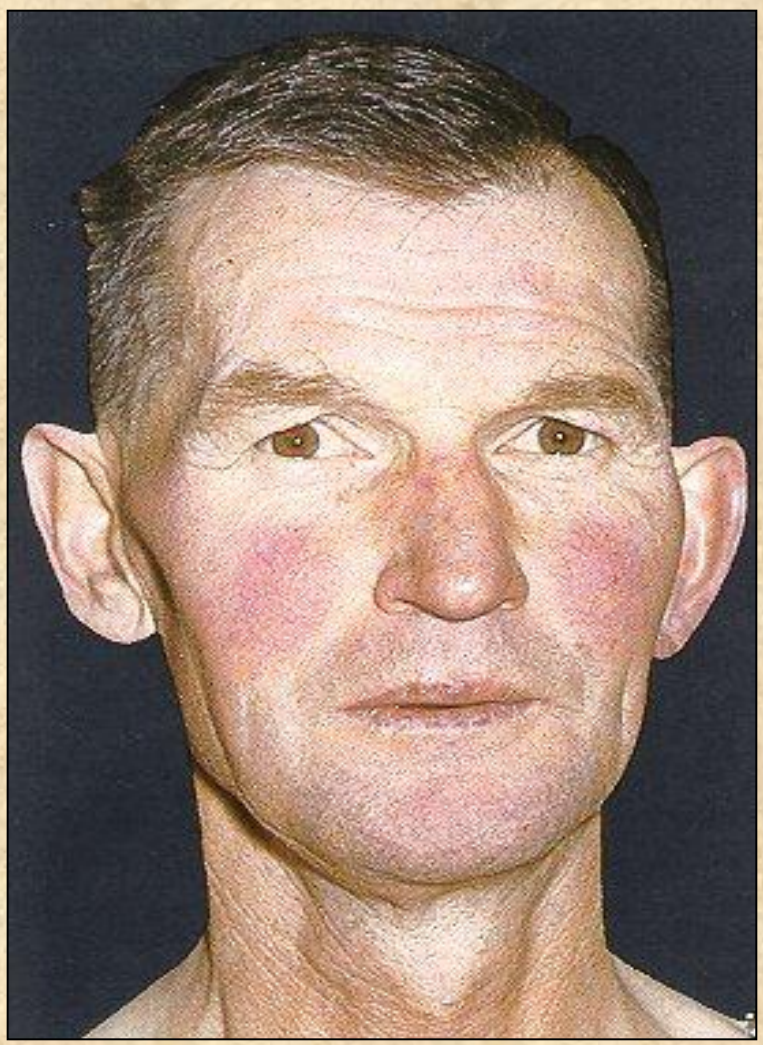
КЛИНИКА (ИЛЛЮСТРАЦИЯ)

Facies mitralis



Набухшие шейные вены

КЛИНИКА (ИЛЛЮСТРАЦИЯ)



Facies mitralis

- При **аускультации легких** могут выслушиваться *мелкопузырчатые влажные хрипы* застойного характера преимущественно в нижних отделах.
- В случае развития альвеолярного отека легких над всей поверхностью грудной клетки выслушиваются средне- и крупнопузырчатые влажные хрипы, сопровождающиеся клокочущим дыханием.

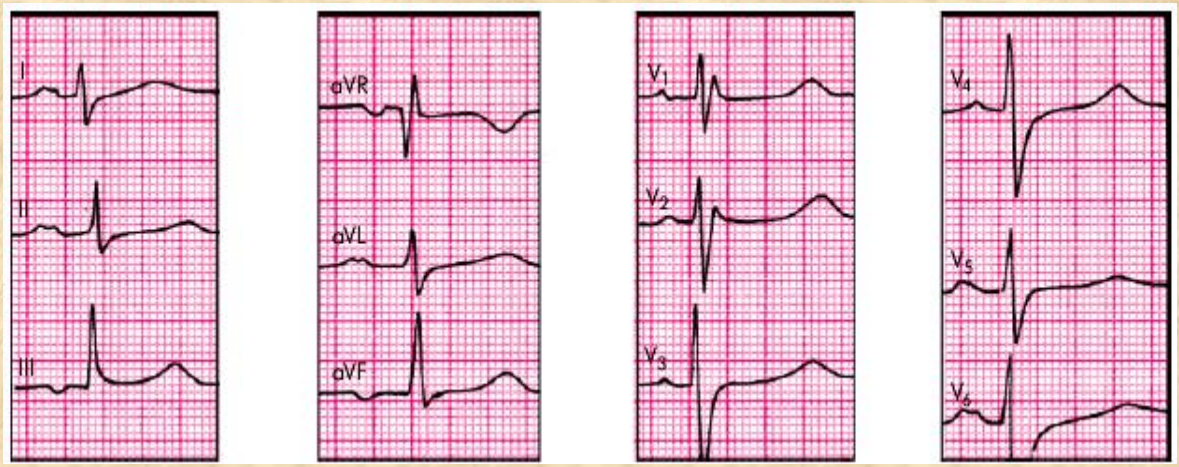
СВОЙСТВА ПУЛЬСА

- **Пульс** – мягкий, малый (parvus)
- **Пульс "differens"** – симптом Савельева-Попова – меньшего наполнения на левой руке из-за сдавления подключичной артерии увеличенным левым предсердием
- **Дефицит пульса** – при мерцательной аритмии частота пульса может быть < ЧСС

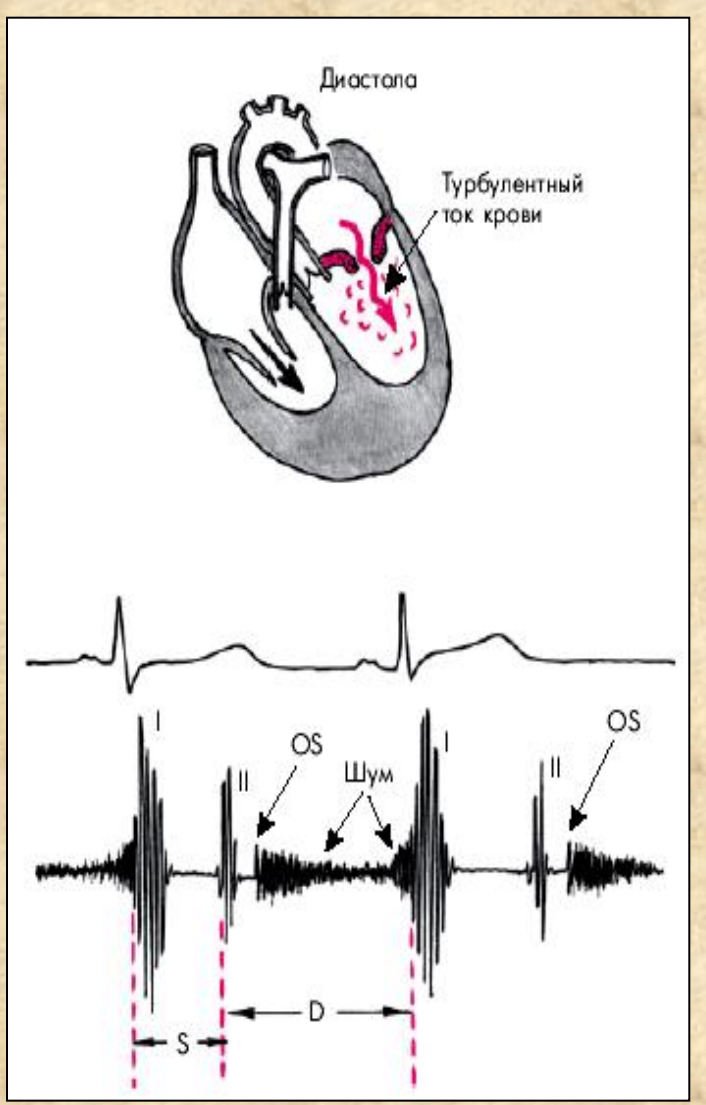
ЛАБОРАТОРНО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

1. **Стандартные общий и биохимический анализы крови** проводятся для исключения активности ревматического процесса, оценки функционального состояния печени и почек.
2. **ЭКГ** – сначала гипертрофия левого предсердия (P. mitrale), затем – гипертрофия правого желудочка, нарушения сердечного ритма и проводимости (мерцательная аритмия, блокада правой н.п.Гиса)
3. **ФКГ** – увеличение амплитуды I тона, в диастоле тон открытия, диастолический шум

ЭКГ И ФКГ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ

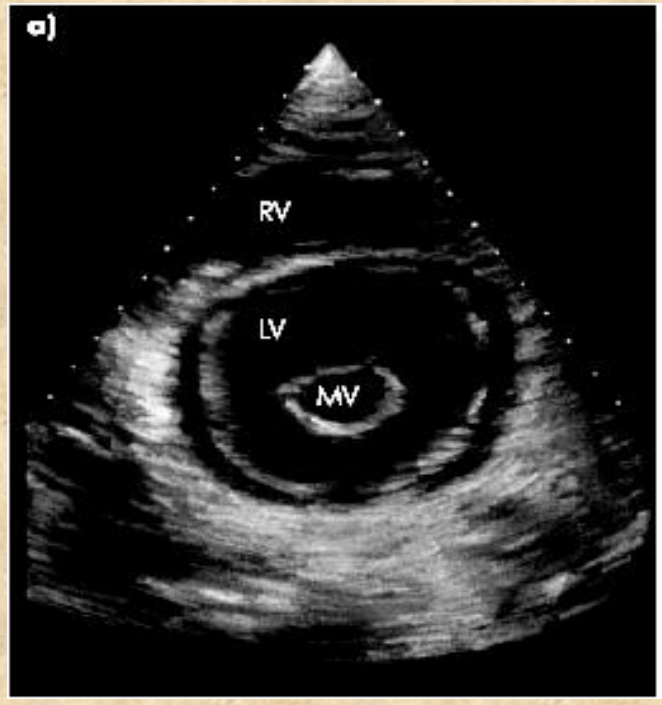


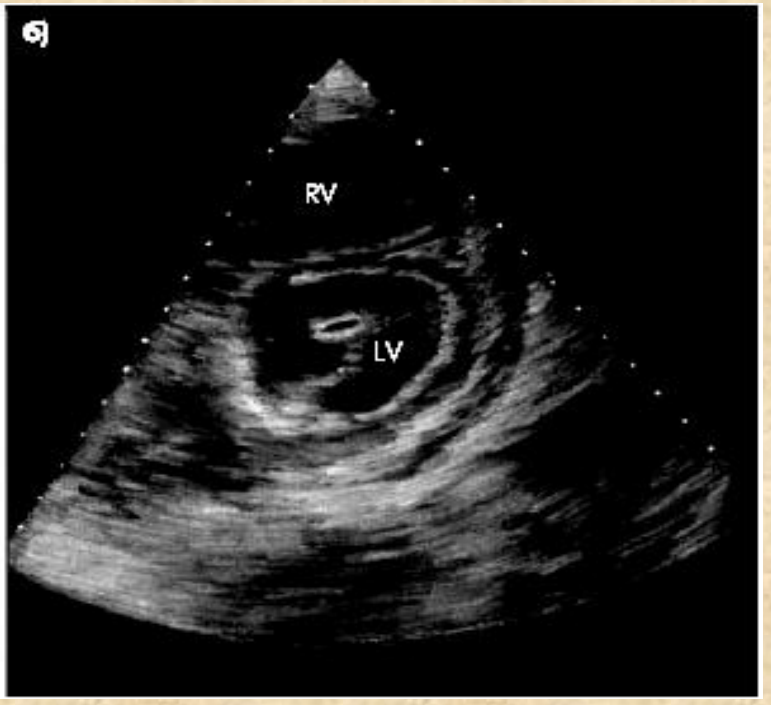
ЭКГ – гипертрофия ЛП и ПЖ
ФКГ – увеличение амплитуды I тона, диастолический шум с пресистолическим усилением



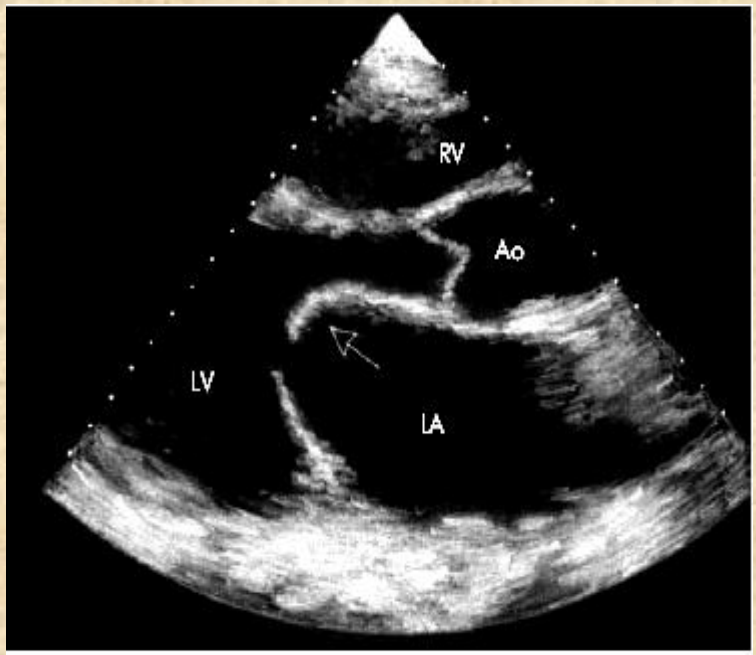
3. Эхо КГ и доплер Эхо КГ –

- уплотнение и частичное сращение передней и задней створок митрального клапана
- однонаправленное движение створок
- “парусение” передней створки
- увеличение размеров ЛП (до 15 см вместо 2,6 см в норме) и ПЖ
- уменьшение площади митрального отверстия
- высокий диастолический градиент давления между ЛП и ЛЖ





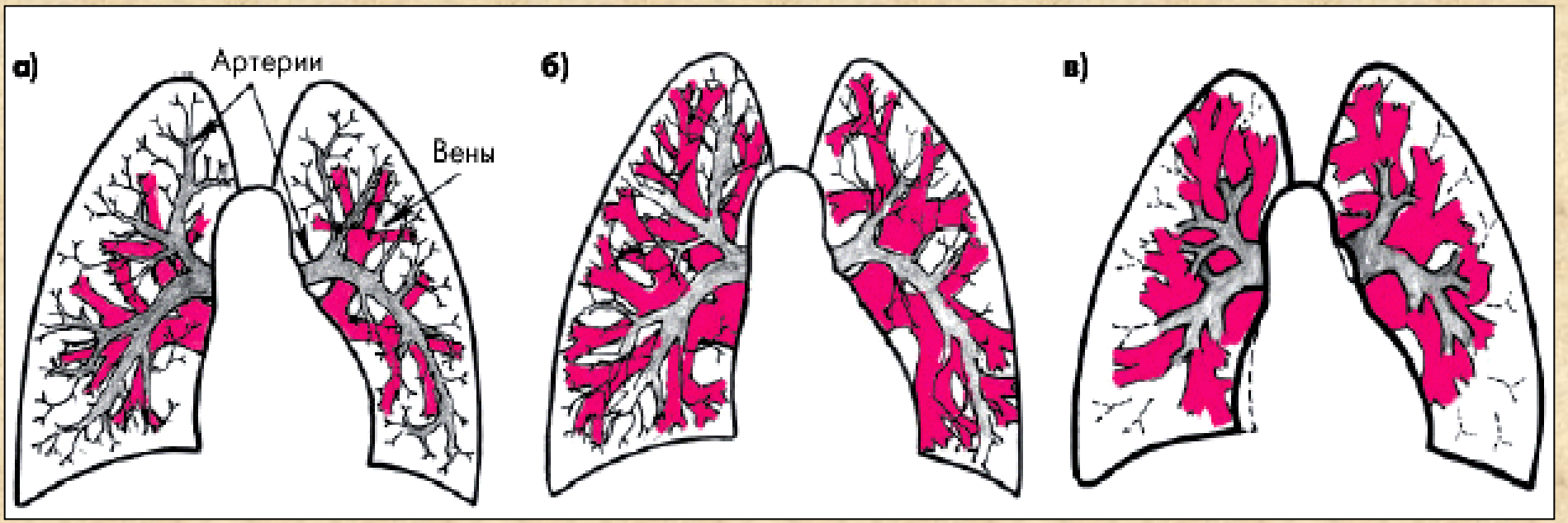
Эхо КГ при митральном стенозе – уменьшение площади митрального отверстия, “парусение” передней створки



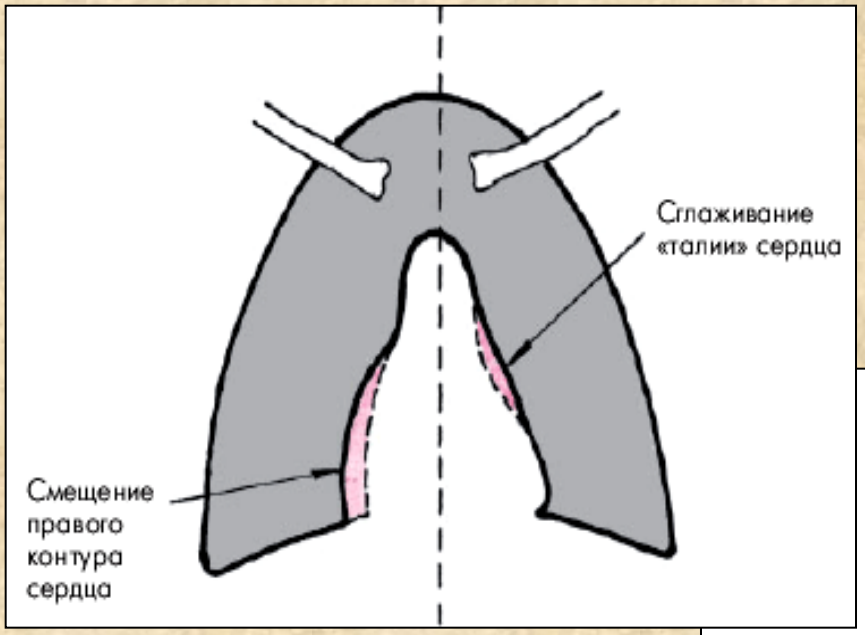
ДИАГНОСТИКА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

4. **R-графия** – увеличение ЛП и ПЖ, расширение корней легких, выбухание ствола легочной артерии, венозный застой, обеднение сосудистого рисунка на периферии за счет сужения мелких артерий, отклонение контрастированного пищевода в правой косой проекции по дуге малого радиуса (3-6 см),
5. **Катетеризация сердца** – выявляет значительный градиент давления между ЛП и ЛЖ, высокое давление в легочной артерии

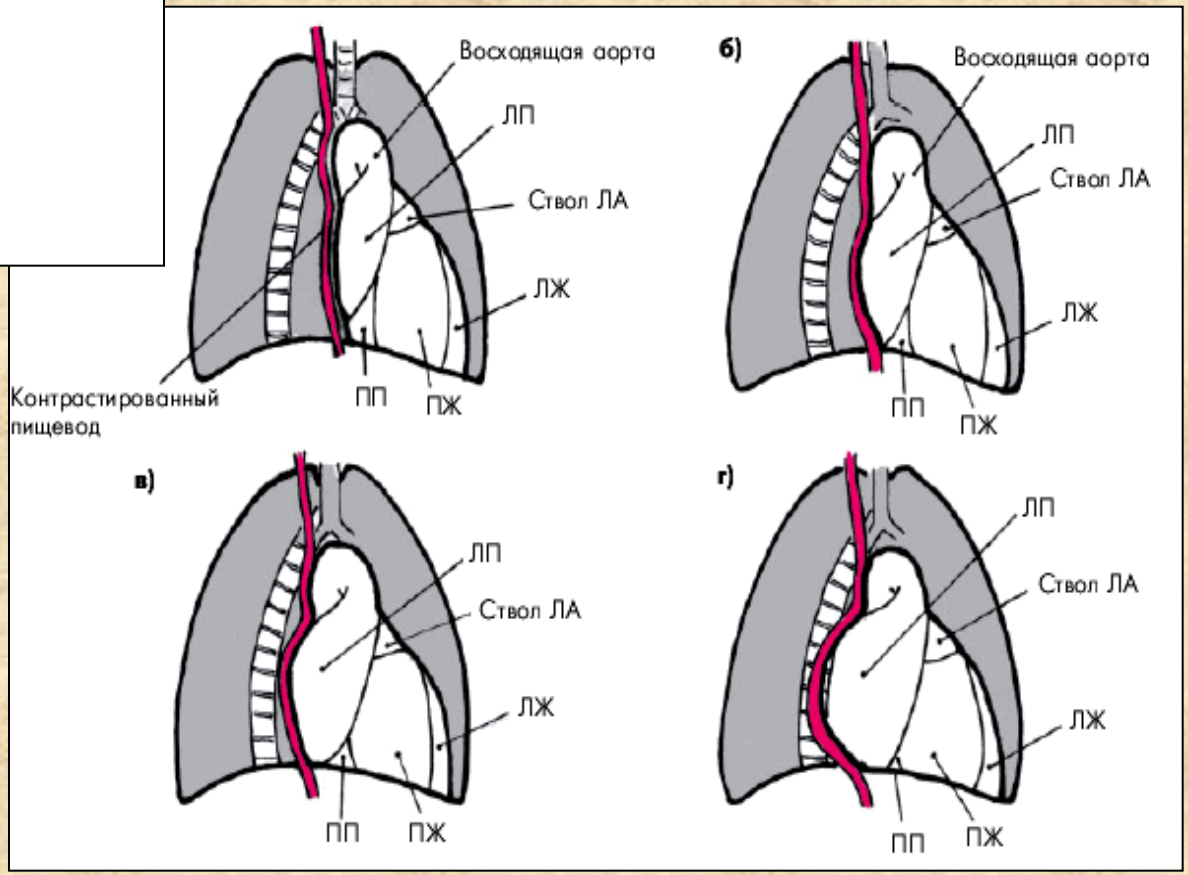
ВЕНОЗНОЕ ПОЛНОКРОВИЕ И ЛЕГОЧНАЯ АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



R-КАРТИНА ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ

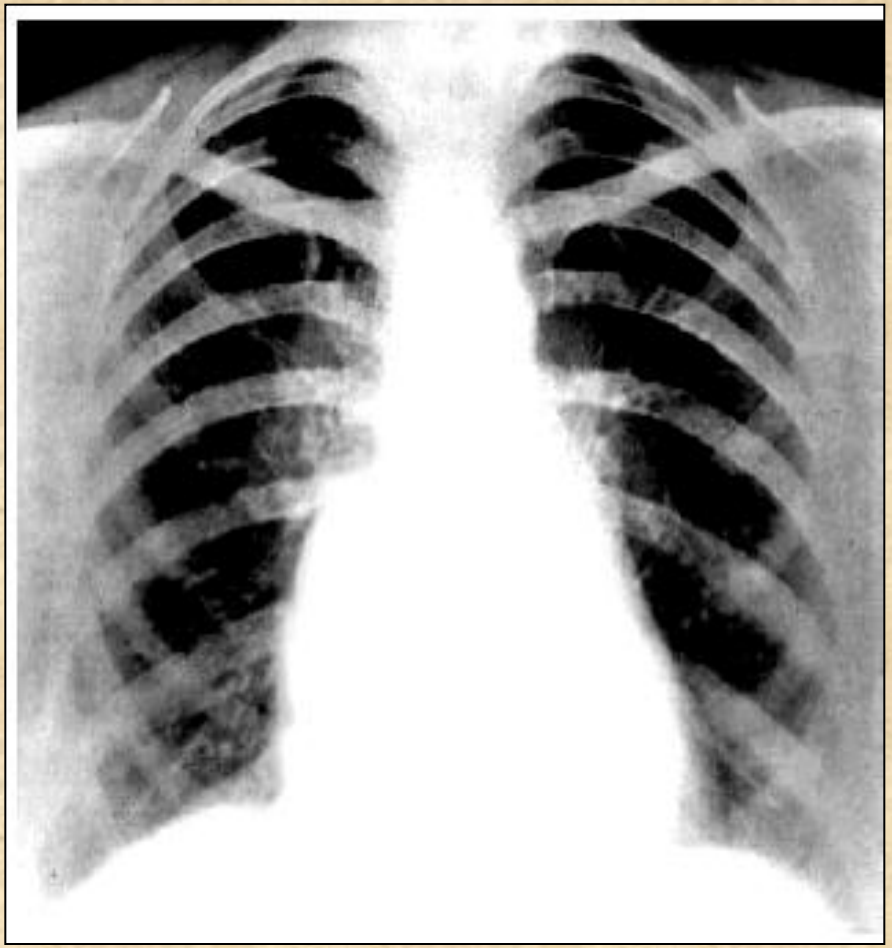


Митральная конфигурация сердца



Отклонение пищевода по дуге малого радиуса

R-ГРАФИЯ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ



Сглаживание талии, венозное полнокровие, обеднение сосудистого рисунка на периферии

Классификация митрального стеноза по степени тяжести

- Различают три степени тяжести митрального стеноза по величине площади митрального отверстия (по данным Эхо КГ):
- легкий стеноз > 1,5 $см^2$;
- умеренный стеноз – от 1,5 до 1 $см^2$;
- тяжелый стеноз – < 1 $см^2$.

В клиническом течении порока можно выделить **три периода**:

- **I период** – непродолжительная *компенсация порока* за счет усиленной работы левого предсердия.
- **II период** – *развитие «пассивной» и «активной» легочной гипертензии* с застойными явлениями в малом круге кровообращения и компенсаторной гиперфункцией правого желудочка. В этой стадии клиническая картина порока выражена наиболее ярко.
- **III период** – *развитие правожелудочковой недостаточности* с застойными явлениями в большом круге кровообращения.

ОСЛОЖНЕНИЯ

- ***1.Застойные явления в малом круге кровообращения*** – приступы сердечной астмы и отека легких (чаще во время физической нагрузки, родов и др.), кровохарканье, застойная пневмония. Эти осложнения возникают реже после формирования «второго барьера», уменьшающего приток крови к легким.
- ***2.Застойные явления в большом круге кровообращения*** – застойная печень, асцит, анасарка, гидроторакс, гидроперикард – в сочетании с относительной недостаточностью трехстворчатого клапана.
- ***3.Фибрилляция и трепетание предсердий*** (в среднем у 45–50% больных).

ОСЛОЖНЕНИЯ

- **4. *Тромбоэмболические осложнения***, связанные с образованием тромбов в ушке левого предсердия, чему способствует мерцательная аритмия, с тромбоэмболиями в аорту и артерии большого круга кровообращения – головного мозга, селезенки, почек и др. Нередко в левом предсердии формируется шаровидный тромб на ножке, который может привести к закупорке митрального отверстия и асистолии.

ОСЛОЖНЕНИЯ

- При застойных явлениях по большому кругу кровообращения часто развивается тромбоз вен нижних конечностей или малого таза, который может стать причиной тромбоэмболий (через нижнюю полую вену и правый желудочек) ствола и ветвей легочной артерии (ТЭЛА). В последнем случае развиваются тромбоэмболические инфаркты легкого.

ЛЕЧЕНИЕ

Лечение и профилактика ревматической болезни сердца.

В стадии компенсации показано ограничение интенсивных физических нагрузок.

При декомпенсации с застоем в малом круге кровообращения (одышка, ортопноэ, кашель и др.) осторожно применяют лекарственные средства, уменьшающие приток крови к легким

ЛЕЧЕНИЕ

- **Диуретики** (*гипотиазид* по 25-50мг в сутки, *фуросемид* по 20-40 мг в сутки);
- **Нитраты** – для депонирования крови в венах большого круга и уменьшения преднагрузки миокрда (*нитросорбид*, *изокет, кардикет* по 20-40 мг в сутки, *моночинкве* по 20-40 мг 2 раза в сутки).

ЛЕЧЕНИЕ

- Следует помнить, что передозировка этих препаратов при митральном стенозе может легко вызвать резкое уменьшение градиента давления между левым предсердием и левым желудочком и привести к нежелательному падению сердечного выброса.
- При тяжелом митральном стенозе применение нитратов противопоказано.

ЛЕЧЕНИЕ

- В этой стадии применение сердечных гликозидов противопоказано, так как, усиливая сократительную функцию правого желудочка, они будут увеличивать приток крови в малый круг кровообращения и еще более увеличивать венозный застой.

ЛЕЧЕНИЕ

- ***Сердечные гликозиды*** показаны только при возникновении тахисистолической формы мерцательной аритмии. Обычно назначают *дигоксин* в дозе 0,25 мг в сутки для поддержания частоты сердечных сокращений в пределах 60 –70 ударов в минуту. При необходимости гликозиды комбинируют с ***β– адреноблокаторами*** или ***антагонистами кальция*** группы верапамила или дилтиазема.

ЛЕЧЕНИЕ

- При развитии правожелудочковой недостаточности усиливают мочегонную терапию, применяя комбинацию тиазидных или петлевых диуретиков и антагонистов альдостерона (*верошпирон* в дозе 200 – 300 мг в сутки). Назначают также небольшие дозы ***ингибиторов АПФ*** (*периндоприл* в дозе 2 мг в сутки) под контролем АД.

ЛЕЧЕНИЕ

- Для профилактики тромбоэмболи-ческих осложнений при фибрилляции предсердий или тромбоэмболических осложнений в анамнезе при сохраненном синусовом ритме применяют непрямые ***антикоагулянты*** *(варфарин в начальной дозе 2,5-5 мг в сутки). Терапию проводят под контролем МНО при целевом уровне 2,2-3,0.*

ЛЕЧЕНИЕ

- Если на фоне антикоагулянтной терапии возникают тромбоэмболические осложнения, к лечению добавляют антиагреганты ацетилсалициловую кислоту (*кардиомагнил, кардио-аспирин, тромбо АСС*) *в дозе 75-100 мг/сутки.*
- Альтернативой является *клопидогрел (75 мг в сутки) или курантил.*

Хирургическое лечение
Показания

- Умеренный или тяжелый митральный стеноз с СН II-IV ФК.
- Умеренный или тяжелый митральный стеноз и сопутствующая умеренная или тяжелая митральная недостаточность.
- Митральный стеноз, сопровождающийся повторными тромбоэмболиями.

МЕТОДЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ:

1. **Катетерная баллоная вальвупластика** (у беременных, пожилых, молодых как менее травматическая процедура)
2. **Комиссуротомия** (закрытая и в условиях ИК; наиболее эффективный метод, но возможны рестенозы)
3. **Протезирование митрального клапана** (при сопутствующей митральной недостаточности)

- хирургическое лечение устраняет только морфологические дефекты, являющиеся следствием ревматического процесса, но не излечивает от самого заболевания. После проведенного оперативного лечения больной должен находиться под постоянным наблюдением и лечением у ревматолога.

Прогноз

- Митральный стеноз может прогрессировать вследствие рецидивов ревматической лихорадки.
- Более 80% декомпенсированных и неоперированных больных погибают от тромбоэмболических осложнений или ХСН в течение 10 лет.
- Хирургическое лечение улучшает прогноз (выживаемость в течение 5 лет после комиссуротомии составляет 95%), однако, сохраняется вероятность развития рестеноза.

Благодарим за внимание!