

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«ГОМЕЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»

Кафедра пропедевтики внутренних болезней

ПРОПЕДЕВТИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРОКОВ СЕРДЦА

**Учебно-методическое пособие
для студентов 2–3 курсов всех факультетов
медицинских вузов**

**Гомель
ГомГМУ
2017**

УДК 616.12.-007-07+612.171.7(072)

ББК 54.101,50я73

П 81

Авторы:

*А. Л. Калинин, Л. И. Друян, Н. Б. Кривелевич, И. В. Пальцев
Л. Л. Суханова, И. М. Кузнецова, А. М. Цыбульский*

Рецензенты:

доктор медицинских наук, профессор,
заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней
Витебского государственного ордена Дружбы народов
медицинского университета

Г. И. Юпатов;

кандидат медицинских наук, доцент,
заместитель директора по научной работе
Республиканского научно-практического центра радиационной
медицины и экологии человека

Э. А. Надыров

Пропедевтическая диагностика пороков сердца: учеб.-метод. пособие
П 81 для студентов 2–3 курсов всех факультетов медицинских вузов /
А. Л. Калинин [и др.]. — Гомель: ГомГМУ, 2017. — 96 с.
ISBN 978-985-506-870-0

Учебно-методическое пособие содержит основные сведения по пропедевтической диагностике клапанных пороков сердца и общее представление о врожденных пороках сердца.

Предназначено для студентов 2–3 курсов всех факультетов медицинских вузов, обучающихся по специальностям «Лечебное дело» и «Медико-диагностическое дело».

Утверждено и рекомендовано к изданию научно-методическим советом учреждения образования «Гомельский государственный медицинский университет» 11 ноября 2016 г., протокол № 5.

УДК 616.12.-007-07+612.171.7(072)

ББК 54.101,50я73

ISBN 978-985-506-870-0

© Учреждение образования
«Гомельский государственный
медицинский университет», 2017

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список условных обозначений	4
Раздел I. Приобретенные клапанные пороки сердца	5
<i>Глава I.</i> Определение, этиология, классификация пороков сердца, алгоритм их клинической характеристики	5
<i>Глава II.</i> Недостаточность левого предсердно-желудочного (митрального) клапана	8
<i>Глава III.</i> Стеноз митрального клапана	13
<i>Глава IV.</i> Недостаточность аортального клапана	21
<i>Глава V.</i> Стеноз аортального клапана (устья аорты)	28
<i>Глава VI.</i> Недостаточность и стеноз трехстворчатого клапана	32
<i>Глава VII.</i> Недостаточность и стеноз клапана легочной артерии	40
Раздел II. Общее представление о врожденных пороках сердца	48
<i>Глава I.</i> Определение, этиология, классификация, основные гемодинамические особенности и диагностические подходы к диагностике. Терминологические пояснения	48
Раздел III. Задания для тестового контроля	83
<i>Глава I.</i> Задания для тестового контроля к главам о митральных пороках сердца	83
<i>Глава II.</i> Задания для тестового контроля к главам о аортальных пороках сердца	87
<i>Глава III.</i> Задания для тестового контроля к главам о недостаточности клапана легочной артерии	90
<i>Глава IV.</i> Задания для тестового контроля к главам о недостаточности трехстворчатого клапана	92
Раздел IV. Эталоны ответов на тестовые задания	94
<i>Глава I.</i> Эталоны ответов на тестовые задания к главам о митральных пороках сердца	94
<i>Глава II.</i> Эталоны ответов на тестовые задания к главам о аортальных пороках сердца	94
<i>Глава III.</i> Эталоны ответов на тестовые задания к главам о недостаточности клапана легочной артерии	94
<i>Глава IV.</i> Эталоны ответов на тестовые задания к главам о недостаточности трехстворчатого клапана	94
Литература	95

СПИСОК УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АД	— артериальное давление
АК	— аортальный клапан
Ао	— аорта
АФС	— антифосфолипидный синдром
ВПС	— врожденный порок сердца
ДМПП	— дефект межпредсердной перегородки
ДМЖП	— дефект межжелудочковой перегородки
ИЭ	— инфекционный эндокардит
КоА	— изолированная коарктация аорты
ЛА	— легочная артерия
ЛЖ	— левый желудочек
ЛП	— левое предсердие
МЖП	— межжелудочковая перегородка
МК	— митральный клапан
МКК	— малый круг кровообращения
МКБ-10	— Международная классификация болезней десятого
пересмотра	
МПП	— межпредсердная перегородка
ОПСС	— общее периферическое сосудистое сопротивление
ПЖ	— правый желудочек
ПМК	— пролапс митрального клапана
ПП	— правое предсердие
РААС	— ренин-ангиотензин-альдостероновая система
СКВ	— системная красная волчанка
ТК	— трикуспидальный клапан
ТФ	— тетрада Фалло
УЗИ	— ультразвуковое исследование
УО	— ударный объем
ФВ	— фракция выброса
ФКГ	— фонокардиограмма
ЦНС	— центральная нервная система
ЧСС	— число сердечных сокращений
ЭКГ	— электрокардиограмма
ЭхоКГ	— эхокардиограмма
ЩОМК (OS)	— щелчок открытия митрального клапана (opening snap)

РАЗДЕЛ I. ПРИОБРЕТЕННЫЕ КЛАПАННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Глава I. Определение, этиология, классификация пороков сердца, алгоритм их клинической характеристики

Порок сердца (*vitium cordis*) — это стойкое патологическое изменение строения сердца, нарушающее его функцию.

Более детальным определением является нижеследующее.

Пороки сердца (*vitia cordis*) — это врожденные или приобретенные аномалии и деформации клапанов сердца, отверстий или перегородок между камерами сердца или отходящих от него сосудов, нарушающие внутрисердечную и системную гемодинамику, предрасполагающие к развитию недостаточности кровообращения.

Этиологические факторы приобретенных пороков сердца

1. Острая ревматическая лихорадка — это наиболее частая причина приобретенных пороков сердца (более 70 % случаев).

2. ИЭ.

3. Атеросклероз.

4. Заболевания соединительной ткани: СКВ, системная склеродермия, дерматомиозит, болезнь Шегрена, синдром Марфана и другие.

5. Сифилис.

6. АФС (в результате развития аутоиммунной реакции появляются антитела к фосфолипидам, которые присутствуют на мембранах тромбоцитов, эндотелия, нервной ткани и могут поражаться практически все органы, в том числе и клапаны сердца).

7. Травмы сердца (очень редкая причина).

Классификация

I. По срокам возникновения

1. Врожденные пороки.

2. Приобретенные пороки.

II. По характеру поражения клапанов сердца

1. Стенозы отверстий.

2. Недостаточность клапанов.

3. Сочетанный порок (стеноз и недостаточность).

III. По количеству пораженных клапанов

1. Одноклапанные (простые, сложные, сочетанные).

2. Многоклапанные (комбинированные).

Врожденные пороки сердца возникают в результате нарушения нормального развития сердца и магистральных сосудов во внутриутробном периоде либо связаны с сохранением после рождения внутриутробного кровообращения.

При этом могут образовываться дефекты:

- межпредсердной и межжелудочковой перегородок (ДМПП и ДМЖП);
- аномалии расположения магистральных сосудов, их сужение;
- сохранение особенностей внутриутробного кровообращения: открытое овальное отверстие, незаращение боталлового протока.

Приобретенные пороки сердца возникают после перенесенного ряда заболеваний в процессе жизни человека.

Различают пороки:

- простые — изолированное поражение одного клапана (стеноз или недостаточность);
- сложные — сочетание поражения одного клапана (стеноз и недостаточность), обычно такие пороки обозначают как сочетанные;
- комбинированные — одновременное поражение двух или более клапанов.

Приобретенные пороки делят на:

1. Клапанные — с поражением митрального, аортального, трехстворчатого клапанов и клапана легочной артерии.
2. Пороки в форме внутрисердечных и сосудисто-сердечных сообщений (ДМЖП, ДМПП и др.).

Терминология клапанных пороков сердца

1. Недостаточность клапанов.
 2. Стеноз клапанного отверстия.
- и их комбинации:*
3. Порок с преобладанием недостаточности.
 4. Порок с преобладанием стеноза.
 5. Порок без четкого преобладания стеноза или недостаточности.

Недостаточность клапана указывает на неполное закрытие клапаном своего отверстия, а стеноз означает сужение клапанного отверстия.

Если недостаточность клапана обусловлена его повреждением, то это состояние обозначается как органическая недостаточность клапана (например, недостаточность МК).

Если же створки клапана не повреждены, а недостаточность клапана обусловлена расширением клапанного отверстия в результате дилатации желудочков сердца, снижения тонуса папиллярных мышц, нарушения функции циркулярных мышц — то в этих случаях говорят об относительной недостаточности клапана.

Присоединение относительной недостаточности клапана к имеющемуся пороку другого клапана не дают основания для обозначения порока как комбинированного.

Если при наличии порока сердце справляется с предъявляемыми ему физическими и психоэмоциональными нагрузками, то такой порок называется *компенсированным*. Если же появляется одышка, усталость и др. сим-

птомы сердечной недостаточности — то такой порок называется *декомпенсированным*.

Все клинические проявления любого порока сердца могут быть сведены в **3 синдрома**:

1. Синдром клапанного поражения, т. е. того или иного порока сердца.
2. Синдром патологического процесса, вызвавшего развитие порока сердца.
3. Синдром нарушения системного кровообращения.

В МКБ-10 ревматические пороки сердца представлены рубриками I 05-I 08.

Неревматические пороки представлены в рубриках I 30-I 52.

Алгоритм характеристики порока сердца

Основные признаки

1. Шумы.
2. Тоны.
3. Гипертрофия (дилатация) отделов сердца.

Дополнительные признаки

1. Особенности клинической картины (ритм сердца, пульс, состояние легких и др.).

2. Особенности данных инструментальных исследований (ЭКГ, ФКГ, УЗИ, Р-ген и др.).

Диагностика пороков значительно усовершенствовалась с применением неинвазивных методов инструментальной диагностики: ЭКГ, ФКГ, рентгенологический метод, ЭхКГ. В кардиохирургии используются и инвазивные методы — манометрия сердечных полостей, исследование из них крови на газовый состав, вентрикулография, аортография.

Первые описания пороков сердца были сделаны в XVII в., а в XIX в. стала возможной прижизненная их диагностика.

Порядок перечисления пороков при многоклапанном поражении также отражает их преобладающее значение: «аортально-митральный» — значит, гемодинамически большее значение имеет аортальный порок (в диагнозе указывается — аортальный стеноз или аортальная недостаточность), «митрально-аортальный» — значит, преобладает митральный порок.

Глава II. Недостаточность левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана

Недостаточность левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана (*insufficiencia valvae atrioventricularis sinistra*) — это такой порок сердца, при котором МК во время систолы ЛЖ не закрывает полностью предсердно-желудочковое отверстие и происходит обратный ток крови (регургитация) из ЛЖ в ЛП.

Структурные изменения в митральном клапане, приводящие к его органической недостаточности:

- деформация и сморщивание клапана (ревматизм);
- склероз и укорочение сухожильных хорд (при атеросклерозе);
- разрыв хорд или папиллярных мышц (ИЭ).

При сифилисе МК практически не поражается.

При *относительной недостаточности* МК не изменен, но отверстие, которое он должен прикрывать, увеличено, и створки клапана его полностью не закрывают.

Гемодинамика при митральной недостаточности (рисунок 1)

При неполном смыкании створок митрального клапана во время систолы ЛЖ крови возвращается в левое предсердие.

Обратный ток крови в ЛП в количестве 5 мл не имеет практического значения, до 10 мл — оценивается как незначительная степень митральной недостаточности; более 10 мл — существенной; 25 мл — расценивается как тяжелая степень митральной недостаточности.

Эти величины зависят от силы миокарда и размера клапанного дефекта.

В норме уровень давления в ЛП ниже 10 мм. рт. ст., при повышении свыше 35 мм. рт. ст. может развиваться отек легких. Объем ЛП может увеличиваться до 100–200 мл (в норме — 50–60 мл), в редких случаях до 500 и даже до 1000 мл.

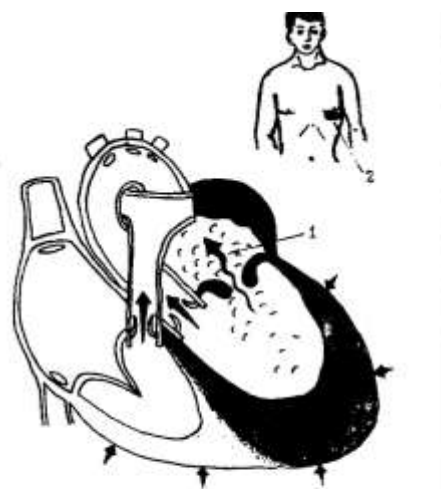


Рисунок 1 — Схема внутрисердечной гемодинамики при недостаточности МК

Главным гемодинамическим нарушением является возврат крови во время систолы из ЛЖ в ЛП.

Во время диастолы из переполненного ЛП в ЛЖ поступает большее, чем в норме, количество крови, что приводит к его переполнению и растяжению. Значительно повышается давление в ЛЖ, вследствие этого ЛЖ должен работать с повышенной нагрузкой (закон Франка—Старлинга — чем выше нагрузка на миокард, тем выше его сократимость — это *1 функциональный барьер*), вследствие чего возникает его гипертрофия, дилатация (*1 органический барьер*). Усиленная работа ЛЖ длительно компенсирует имеющуюся недостаточность МК.

При ослаблении сократительной способности миокарда ЛЖ в нем повышается диастолическое давление, что в свою очередь ведет к повышению давления в ЛП. Повышение давления в ЛП приводит к увеличению давления в легочных венах, а последнее, вследствие раздражения барорецепторов, вызывает рефлекторное сужение артериол малого круга (рефлекс Китаева — *2 функциональный барьер*). Длительно текущий спазм переходит в склероз сосудистой стенки (*2 органический барьер*). Спазм артериол значительно повышает давление в легочной артерии, в связи с чем возрастает нагрузка на ПЖ, которому приходится сокращаться с большей силой, чтобы изгнать кровь в легочный ствол (закон Франка—Старлинга — *3 функциональный барьер*). При длительно существующей выраженной перегрузке ПЖ могут развиваться гипертрофии и дилатация ПЖ (*3 органический барьер*). Развитие дилатации ПЖ ведет к формированию относительной недостаточности ТК, обратному току крови в ПП из ПЖ, увеличению давления в устье полых вен, включению рефлекса Парина (раскрытие венозной системы брюшной полости и депонирование крови в венах кишечника, печени, селезенки (*4 функциональный барьер*)). При развитии относительной недостаточности ТК происходит относительное перераспределение крови: до этого момента имело место депонирование крови в МКК, а после развития относительной недостаточности — происходит депонирование крови в большом круге кровообращения, уменьшается клиническая картина застоя крови в МКК (субъективное улучшение самочувствия пациента). При длительно текущей гиперемии печени развивается спазм сосудов, хроническая ишемия печени, склероз стромы печени с формированием кардиального фиброза печени (*4 органический барьер*), а при наличии эпизодов декомпенсации сердечной деятельности с развитием острой гипоксии (ишемии) печени и некроза гепатоцитов может развиваться кардиальный цирроз печени (встречается реже).

Клинические признаки недостаточности митрального клапана и их патогенез

Жалобы: самочувствие пациентов при незначительной или умеренно выраженной недостаточности МК длительное время отсутствуют; при развитии застойных явлений в МКК появляются такие симптомы, как одыш-

ка, сердцебиение при физической нагрузке, боли в области сердца, кашель и кровохарканье.

Общий осмотр: акроцианоз; румянец с цианотичным оттенком.

Пальпация области сердца: верхушечный толчок смещается влево, а иногда и вниз; становится разлитым, усиленным, резистентным из-за гипертрофии ЛЖ.

Перкуссия сердца: смещение границ сердца вверх и влево за счет увеличения ЛП и ЛЖ; митральная конфигурация сердца (сердечная талия сглажена); при гипертрофии ПЖ границы сердца смещаются и вправо.

Аускультация сердца: на верхушке сердца выслушивается ослабление I тона (поскольку при этом пороке нет периода замкнутых клапанов); вследствие повышения давления в МКК появляется акцент II тона над легочной артерией, при ослаблении ЛЖ выслушивается III тон (протодиастолический ритм галопа) выслушивается органический шум недостаточности МК: систолический (голосистолический), шум появляется вместе с первым тоном или вместо него, эпицентр шума на верхушке сердца, проводится в подмышечную область (при регургитации по задней комиссуре) и в третье межреберье у левого края грудины (при регургитации по передней комиссуре) в т. н. зону Нунина. Шум по характеру дующий, скребущий, лучше выслушивается в горизонтальном положении, в положении лежа на левом боку во время выдоха, уменьшается при приеме под язык нитроглицерина и увеличивается после внутривенного введения небольшой дозы мезатона.

Сила шума зависит от величины зияния атриовентрикулярного отверстия — при очень незначительной или большой митральной недостаточности интенсивность шума снижается. Также может выслушиваться функциональный шум Кумбса (диастолический на верхушке сердца) за счет относительного сужения левого атриовентрикулярного отверстия.

При рентгенологическом исследовании за счет увеличения ЛП сглаживается талия сердца. Отмечается симптом коромысла, когда при систоле ЛЖ расширяется ЛП. При выраженной митральной недостаточности за счет застоя в легких отмечается усиление легочного рисунка, увеличение ПЖ, расширение корней легких, легочный рисунок прослеживается до периферии легочных полей; при исследовании сердца в прямой проекции наблюдается выбухание и увеличение третьей дуги левого контура сердца (вследствие увеличения ЛП), выбухание и увеличение четвертой дуги левого контура сердца (вследствие дилатации и гипертрофии ЛЖ), выбухание и увеличение второй дуги левого контура сердца за счет выбухания дуги легочной артерии; контрастированный пищевод смещается по дуге большого радиуса более 6 см из-за увеличения ЛП; симптом коромысла: систолическое смещение четвертой дуги кнутри и одновременное (систолическое) выбухание третьей дуги левого контура сердца (вследствие коромыслоподобных движений в месте соприкосновения контура ЛП с контуром ЛЖ).

При анализе фазовой структуры систолы с помощью поликардиограммы отмечается укорочение (т. к. удлинилась фаза асинхронного сокращения) периода изометрического напряжения (I тон — начало подъема анакроты (точка а) сфигмограммы или реограммы), удлинение периода изгнания (точка а — начало II тона).

Ранним признаком правожелудочковой недостаточности является повышение венозного давления и объема циркулирующей крови.

Острая недостаточность МК проявляется выраженной одышкой. Пациент бледный, кожные покровы цианотичные, тахикардия, снижение АД, грубый систолический шум, которого раньше не было. Ритм галопа. На ЭКГ признаки острой перегрузки правых отделов сердца — глубокий S_I и Q_{III} , увеличение R_{V_1} , косонисходящее смещение сегмента S-T с переходом в отрицательный или двухфазный T. В легких выражены застойные явления.

Очень важным является умение отличить систолический шум при недостаточности МК от систолического шума, связанного с поражением других клапанов. Например, систолический шум при стенозе устья аорты имеет максимум звучания во II межреберье справа и проводится на сосуды шеи. При недостаточности ТК систолический шум ослабевает по направлению к верхушке сердца и усиливается на вдохе, ослабевает на выдохе (симптом Корвалло).

Систолический шум на верхушке сердца может быть обусловлен не только недостаточностью МК, но и его пролапсом — т. е. чрезмерным прогибанием створок МК в период закрытия клапана. Пролапс МК может быть органическим, когда повреждаются папиллярные мышцы, или относительным, когда створки клапана становятся избыточными по отношению к суженному атриовентрикулярному отверстию. Наиболее точно пролапс МК диагностируют с помощью ЭхоКГ.

Жалобы пациентов с пролапсом МК непостоянны и неспецифичны: боли в области сердца нестенокардического характера, одышка, сердцебиение. При аускультации выслушивается поздний систолический щелчок. Систолический шум следует за щелчком. ФКГ повторяет данные аускультации.

Изменения пульса, АД, ЭКГ, ЭХО-КГ, ФКГ и другие диагностические исследования при митральной недостаточности

Пульс и АД при отсутствии признаков сердечной недостаточности могут быть в норме.

На ЭКГ: зубец Р уширен, может быть двугорбым в I и II отведениях (признаки гипертрофии ЛП), R_{V_1} двухфазный (+ –) с уширенной отрицательной второй фазой. Имеются признаки гипертрофии ЛЖ (увеличены зубцы $R_{V_{5,6}}$, $S_{V_{1,2}}$, R_I , S_{III}). В дальнейшем могут появиться признаки гипертрофии и ПЖ.

При *ЭхоКГ* можно выявить:

- заброс (регургитацию) струи крови из ЛЖ в ЛП во время систолы;
- дикордантность хода передней и задней створок МК;
- увеличение скорости и амплитуды движения передней створки митрального клапана (ПСМК);

- увеличение максимального размера ЛП и диастолического размера ЛЖ;
- увеличение амплитуды сокращения МЖП;
- изменение створок МК в виде вегетаций на клапане, перфораций, дегенеративного кальциноза, пролапса створок и т. д.

На ФКГ: амплитуда I тона значительно уменьшена, нередко I тон сливается с систолическим шумом у верхушки сердца, между I и II тонами определяется убывающий или лентовидный систолический шум, который занимает всю систолу или большую ее часть, над легочной артерией определяется увеличение амплитуды осцилляций II тона — акцент II тона над легочной артерией, при декомпенсации порока выявляется III тон. Систолический шум высокочастотный, высокоамплитудный, убывающий, следует сразу за I тоном (рисунок 2).

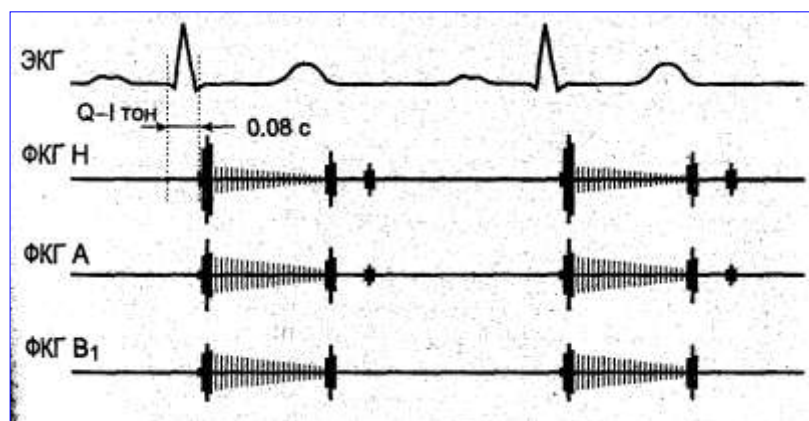


Рисунок 2 — Схема ФКГ при митральной недостаточности (верхушка сердца)

Алгоритм диагностики недостаточности митрального клапана (синдром клапанного поражения)

Основные симптомы (прямые):

- 1) систолический шум на верхушке сердца;
- 2) ослабление I тона на верхушке сердца, акцент II тона на легочной артерии;
- 3) смещение границ относительной тупости сердца вверх и влево, митральная конфигурация сердца.
- 4) регургитация крови из ЛЖ в ЛП при Эхо-КГ.

Дополнительные симптомы (непрямые):

- 1) рентгенологическое увеличение левого предсердия, левого желудочка, митральная конфигурация, расширение дуги легочной артерии;
- 2) застойные явления в малом, а затем в большом кругах кровообращения;
- 3) ЭКГ: электрическая ось сердца отклонена влево, увеличение амплитуды R I, II, aVL и его уширение $> 0,10$ секунд; Rv₁v₂ (+, -) с глубокой отрицательной половиной ($> 1,5$ мм).
- 4) Эхо-КГ: расширение полостей ЛП и ЛЖ, увеличение скорости и амплитуды передней створки МК, гиперкинез МЖП.
- 5) ФКГ: убывающий систолический шум, следующий сразу же за I тоном. Уменьшена амплитуда I тона на верхушке сердца, увеличена амплитуда II тона над легочной артерией. Может быть III тон (ритм галопа).

Глава III. Стеноз митрального клапана

Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (ЛАО) — это такой порок сердца, при котором во время диастолы ЛЖ затрудняется движение крови из ЛП в ЛЖ через суженное атриовентрикулярное отверстие.

К его сужению приводят следующие изменения клапана:

- сращение створок клапана в области комиссур;
- утолщение и ригидность створок;
- сужение фиброзного кольца клапана.

Этиология, как правило, ревматическая. У женщин встречается в 4 раза чаще, чем у мужчин. Функциональный стеноз ЛАО встречается очень редко при выраженном усилении тонуса круговых мышечных волокон митрального отверстия, что может иметь место при гипертонической болезни. Кроме того, кратковременное сужение ЛАО бывает при недостаточном АК, когда обратный ток крови из аорты в полость ЛЖ во время диастолы отодвигает ближайшую к аорте створку МК, что суживает митральное отверстие. В это же время кровь из ЛП поступает в ЛЖ через образовавшееся сужение ЛАО, создавая диастолический шум Флинта — это функциональный диастолический шум.

Сужение ЛАО чаще всего происходит за счет сращения между собой створок МК у их основания, и клапан приобретает вид воронки или диафрагмы со щелевидным отверстием. Сужение самого клапанного кольца при этом поражении сердца возникает реже.

В норме площадь ЛАО составляет от 4 до 6 см². Выраженное нарушение гемодинамики возникает при уменьшении площади ЛАО в два раза. Площадь 1 см² рассматривается как критическая.

Нарушение гемодинамики при стенозе митрального отверстия

При митральном стенозе гемодинамика существенно нарушается (рисунок 3) в случае значительного сужения предсердно-желудочкового отверстия (при уменьшении его поперечного сечения от 4–6 см² (в норме) до 1,5 см² и меньше).

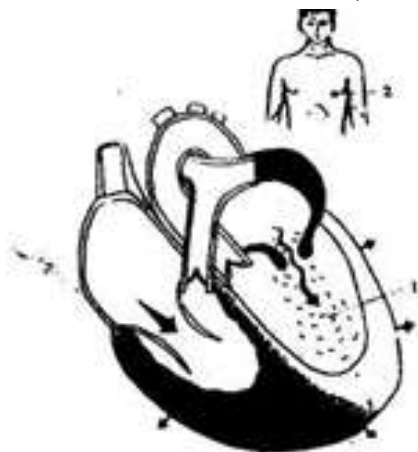


Рисунок — 3 Схема внутрисердечной гемодинамики при стенозе митрального отверстия

Первопричиной гемодинамических нарушений является затруднение току крови из ЛП в ЛЖ. В ЛП повышается давление, оно переполняется кровью. С течением времени усиленная деятельность ЛП приводит к его гипертрофии, что является одним из элементов компенсации кровообращения. Однако возможности мускулатуры ЛП весьма ограничены, поэтому оно расширяется, в нем растет давление крови, что затрудняет приток к нему крови по легочным венам, в них, а также в венозном колене капилляров легких, а затем и в легочной артерии повышается давление. Высокое давление в легочной артерии создает напряженную работу для ПЖ, что со временем приводит к его гипертрофии. Свою лепту в напряженность работы ПЖ вносит рефлекс Китаева. Может наступить момент, когда возможности гипертрофированного миокарда ПЖ исчерпаны и наступит его дилатация, что создает условия для возникновения относительной недостаточности трикуспидального клапана. ЛЖ при сужении ЛАО получает меньший, чем в норме объем крови, поэтому его размеры могут быть уменьшенными или не измененными.

В типичных случаях митральный стеноз развивается постепенно. Он формируется в более поздние сроки после ревматической атаки, чем недостаточность МК.

Клинические признаки стеноза митрального отверстия

Жалобы: усталость, немотивированная слабость, боли в области сердца и межлопаточной области, у 20 % пациентов сердечная боль похожа на стенокардическую, что объясняется сдавлением левой коронарной артерии в месте отхождения от аорты увеличенным ЛП или сужением ее просвета за счет ревматического коронарита; одышка при физической нагрузке, приступы удушья (сердечная астма) чаще по ночам, кашель, кровохарканье, сердцебиение, перебои в работе сердца, чувство тяжести в правом подреберье, отеки нижних конечностей (обусловлены сердечной недостаточностью).

Общий осмотр: при развитии порока в детском возрасте — хрупкое телосложение (*status gracilis*), малый рост, инфантилизм — «митральный нанизм», уменьшение левой половины грудной клетки по сравнению с правой (признак Боткина); может быть вынужденное положение сидя или лежа с приподнятым изголовьем (ортопноэ); на фоне бледной кожи лица имеется яркий фиолетовый или багровый румянец на щеках, губах, кончике носа (*facies mitralis*); периферический цианоз (акроцианоз); пастозность и отеки голеней и стоп (при развитии правожелудочковой недостаточности).

Осмотр области сердца: сердечный толчок (разлитая пульсация в III–IV межреберьях у левого края грудины) и подложечной области (надчревная пульсация) за счет гипертрофии и дилатации ПЖ; сердечный горб — равномерное выпячивание передней грудной стенки над проекцией сердца; набухание шейных вен вследствие венозного застоя из-за развития правожелудочковой недостаточности.

Пальпация области сердца: пульсация у левого края нижней половины грудины (сердечный толчок) за счет гипертрофии и дилатации ПЖ; верхушечный толчок нередко ослаблен или совсем не определяется из-за недостаточного наполнения ЛЖ; если верхушечный толчок пальпируется, то он определяется в обычном месте (в V межреберье кнутри от левой среднеключичной линии) или смещен влево за счет гипертрофии ПЖ, верхушечный толчок ослабленный, ограниченный, ускоренный, внезапный, «постукивающий»; симптом Коссио — вслед за верхушечным толчком ощущается быстрый, отрывистый, короткий удар I тона вследствие запаздывания закрытия МК (отличие усиленного верхушечного толчка от I тона — усиленный верхушечный толчок приподнимает палец, а хлопающий I тон такого эффекта не дает); симптом В. С. Нестерова (1971) или «симптом двух молоточков» — если руку положить на область сердца так, что ладонь проецируется на верхушку, а пальцы на область II межреберья слева от грудины, то хлопающий I тон ощущается ладонью, как первый молоточек (стукающий изнутри в грудную стенку), а акцентированный II тон воспринимается как удар второго «молоточка»; на верхушке сердца определяется симптом «кошачьего мурлыканья» (диастолическое дрожание).

Перкуссия сердца: граница относительной тупости сердца смещена вверх (за счет дилатации ЛП) и вправо (вследствие гипертрофии и дилатации ПЖ и ПП); увеличение размера поперечника сердца преимущественно за счет увеличения правых отделов сердца; митральная конфигурация сердца; увеличение площади абсолютной сердечной тупости.

Аускультация сердца. Диастолический шум на верхушке сердца. При синусовом ритме часто отмечается его пресистолическое усиление. При мерцании предсердий пресистолического шума нет, т. к. он возникает только при полноценной систоле предсердия, а при мерцательной аритмии таковая отсутствует. Иногда выслушивается так называемый «шум напильника», который образуется при усиленных протодиастолической и пресистолической частях диастолического шума. Причина такого шума в том, что в начале диастолы скорость кровотока из ЛП в ЛЖ через суженное отверстие сильнее, т. е. разница давления в предсердии, в котором за время систолы желудочка скопилась кровь, и в желудочке, только что перекачавшем кровь в аорту, в начале диастолы максимальная. По мере наполнения кровью желудочка и освобождения от нее предсердия разница давления между ними естественно уменьшается. О механизме пресистолического шума мы уже говорили.

1. Хлопающий I тон на верхушке сердца, объясняется уменьшением кровенаполнения ЛЖ при стенозе МК, в результате чего ускоряется процесс сокращения миокарда ЛЖ.

2. Акцент II тона над легочной артерией в связи с повышением давления в малом круге кровообращения. Кроме того, II тон может быть расщеплен, т. к. систола ЛЖ при этом пороке короче таковой ПЖ. В этом случае

на основании сердца (II межреберье слева) выслушивается трехчленный ритм, состоящий из I тона и двух компонентов II тона (IIa и IIp).

3. Тон (щелчок) открытия МК, который возникает в результате его утолщения, сращения створок, что не позволяет им полностью приблизиться к стенкам желудочка, поэтому при ударе крови по клапану создаются звуковые колебания, образующие этот звуковой феномен. ЩОМК следует через 0,04–0,12 сек после II тона (и лучше выслушивается в точке Боткина—Эрба). В специальной литературе он обозначается двумя английскими буквами OS (opening snap — щелчок открытия). Громкий (хлопающий) I тон, II тон и ЩОМК образуют трехчленный ритм, который называют ритмом или мелодией «перепела» (рисунок 4).

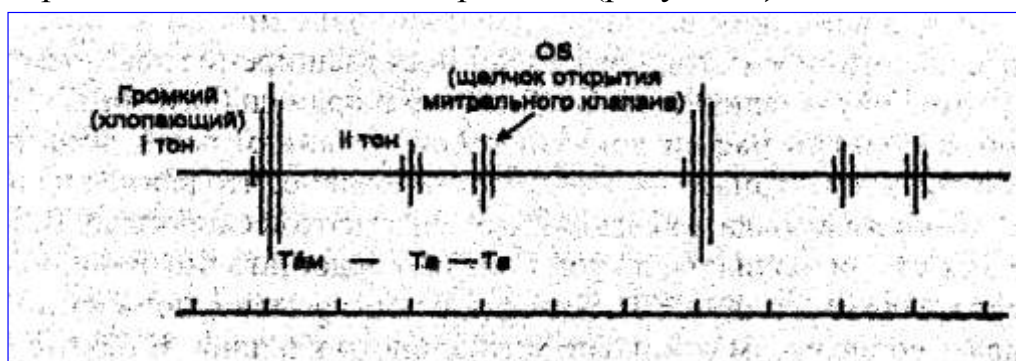


Рисунок 4 — Схема фонокардиограммы при ритме «перепела»

При высоком давлении крови в легочной артерии и последующем ее расширении может развиваться относительная недостаточность клапанов легочной артерии и как следствие этого появляется мягкий дующий диастолический шум во II межреберье слева, который может проводиться в III и IV межреберья вдоль левого края грудины. Этот шум относительной недостаточности клапана легочной артерии называется шумом Грэхема—Стилла (рисунок 5).

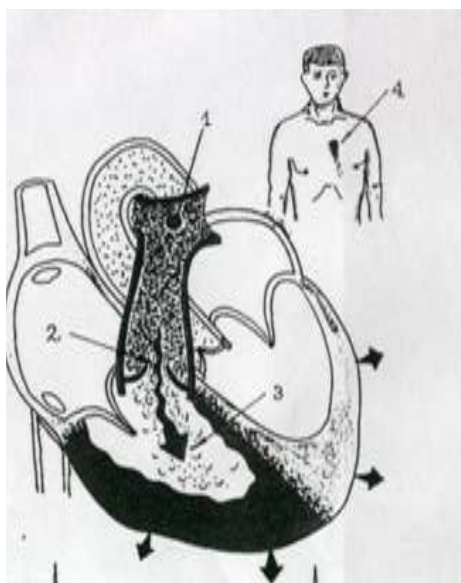


Рисунок 5 — Схема шума Грэхема-Стилла

Он обусловлен:

1. Повышением давления в легочной артерии.
2. Неполным смыканием створок клапана легочной артерии.
3. Турбулентным током крови из легочной артерии в правый желудочек.

Часто наблюдается мерцание предсердий, которое связано с растяжением и гипоксией стенки ЛП и истощением синусового узла.

Минутный объем кровообращения снижен. Физическая нагрузка при стенозе МК не приводит к увеличению ударного объема, что может сопровождаться снижением кровотока в конечностях, головном мозге и как следствие последнего — обморочные состояния.

Эхокардиография для диагностики митрального стеноза имеет большое значение. Не будет преувеличением сказать, что данный метод исследования стал существенной вехой в совершенствовании диагностики приобретенных пороков сердца, в частности стеноза МК. Эхо-КГ позволяет диагностировать причину развития стеноза, степень стенозирования МК, оценить изменения гемодинамики.

Рентгенологическое исследование — констатирует митральную конфигурацию сердца (увеличение ЛП, исчезновение талии сердца). В первом косом положении видно отеснение пищевода увеличенным ЛП при приеме пациентом бариевой каши. Выбухает дуга легочной артерии, отмечается гипертрофия ПЖ. При декомпенсации порока имеются признаки венозного застоя. Длительный венозный застой в легких со временем приводит к склерозу сосудов и разрастанию соединительной ткани в легких (пневмосклерозу). Этот барьер кровотоку при митральном стенозе называется вторым, т. к. первым обозначается сам стеноз ЛАО.

Течение стеноза МК у большинства пациентов зависит от активности ревматического процесса и, как правило, прогрессирует. Этот порок относится к неблагоприятным, т. к. продолжительность жизни пациентов составляет 40–45 лет. Только 20–25 % пациентов доживают до шестого десятилетия жизни.

Выделяют две стадии в течении порока — компенсированную и декомпенсированную. В стадии компенсации пациенты отмечают утомляемость, одышку при физических нагрузках, иногда боли в области сердца, но продолжают работать. В стадии декомпенсации вначале появляются симптомы застоя в малом, а затем и большом кругах кровообращения со свойственной им симптоматикой.

Синдром застоя в малом круге кровообращения характеризуется:

1. Одышкой, цианозом.
2. Кашлем, приступами сердечной астмы.
3. Кровохарканьем и легочным кровотечением.
4. Влажными хрипами в нижних отделах легких.

Синдром застоя в большом круге кровообращения характеризуется:

1. Увеличением печени с тупыми ноющими болями в правом подреберье и подложечной области. Печень плотная, гладкая, с округлым краем.

2. Отеками на ногах, пояснице и др. областях тела.
3. Асцитом, гидротораксом.
4. Резким набуханием вен на шее и туловище, как результат венозного давления.

Пациенты с митральным стенозом имеют склонность к тахикардии, обусловленной рефлексом Бейнбриджа с расширенных в результате застоя полых вен на сердечные ветви симпатического нерва.

Течение стеноза МК может осложняться тромбоэмболиями сосудов легких, почек, предсердия, рук, ног.

У лиц пожилого возраста имеются особенности в диагностике этого порока сердца: основным диагностическим признаком может быть хлопающий I тон, акцент II тона на легочной артерии, ЩОМК и диастолический шум могут отсутствовать или громкость их уменьшаться. Возникшая пневмония протекает тяжело. Аускультативные признаки стеноза МК могут определяться на относительно небольшом пространстве лишь на левом боку или на выдохе или после небольшой физической нагрузки.

Следует отметить, что изолированная недостаточность МК встречается редко — 2–5 % от всех пороков сердца, а стеноз МК — у 30 %. Чаще всего недостаточность МК сочетается с его стенозом.

Важным является обнаружение преобладания стеноза или недостаточности МК.

Усиление I тона, слабый систолический шум, наличие ЩОМК и диастолический шум свидетельствуют о преобладании стеноза МК. Ослабление I тона, выраженный систолический шум иррадиацией в левую подмышечную область, усиление III тона, непостоянство пресистолического шума говорят о преобладании недостаточности МК.

Изменения пульса, АД, ЭКГ, ЭХО-КГ, ФКГ и другие диагностические исследования при митральном стенозе

Пульс малый (*parvus*), может быть неодинаковым на обеих руках, т. к. левая подключичная артерия может сдавливаться увеличенным ЛП.

Артериальное давление остается нормальным или изменяется в сторону снижения систолического и повышения диастолического.

На ЭКГ (рисунок 6) имеются признаки гипертрофии ЛП (расширенный, высокий, может быть двугорбым $P_{I, II}$; двухфазный (+ –) в отведении V_1 с уширенной отрицательной фазой), гипертрофия ПЖ (высокий $R_{V1 V2}$, глубокий $S_{V5, V6, I}$).

ЭхоКГ — позволяет с большой точностью диагностировать стеноз МК:

- однонаправленное движение передней и задней створок МК вперед;
- снижение скорости раннего диастолического закрытия передней створки;
- снижение общей экскурсии движения МК;
- увеличение полости ЛП;

- утолщение створок МК;
- увеличение градиента давления между ЛЖ и аортой более 7 мм. рт. ст.;
- уменьшение площади митрального кольца менее 4 см².

Рисунок 6 — Электрокардиограмма при митральном стенозе

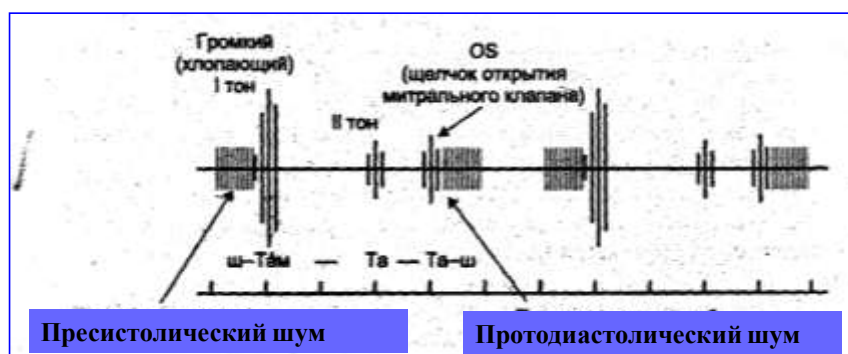


Рисунок 7 — Схема ФКГ при митральном стенозе

го застоя в легких), талия сердца сглажена, увеличенное ЛП смещает контрастированный пищевод по дуге малого радиуса (не более 6 см), наблюдается выбухание дуги легочной артерии — увеличение второй дуги левого контура, а также выбухание нижней дуги правого контура, правый атриовазальный угол увеличен, ретростернальное пространство сужено — при исследовании пациента в косых положениях.

Алгоритм диагностики митрального стеноза (синдром клапанного поражения)

Основные симптомы (прямые):

- 1) Диастолический шум на верхушке сердца:
 - а) пресистолический;
 - б) мезодиастолический.
- 2) Хлопающий I тон на верхушке сердца, акцент II тона на легочной артерии, наличие щелчка открытия МК (все это составляет ритм «перепела»).
- 3) Смещение границ относительной тупости сердца вверх и вправо (митральная конфигурация сердца).
- 4) Эхокардиографические признаки стеноза МК.

Дополнительные симптомы (непрямые):

- 1) наклонность к кашлю, к кровохарканию;
- 2) на лице румянец с цианотичным оттенком, молоджавость лица;
- 3) диастолическое дрожание «кошачье мурлыканье» над областью МК;
- 4) малый пульс;
- 5) мерцательная аритмия;
- 6) застой в МКК;
- 7) ФКГ — увеличение Q-I и укорочение II-OS.

Глава IV. Недостаточность аортального клапана

Недостаточность клапана аорты (*insufficiencia valvae aortae*) — это такой порок сердца, при котором полулунные заслонки не закрывают полностью аортальное отверстие и во время диастолы происходит обратный ток крови из аорты в ЛЖ. Площадь аортального отверстия = 3 см^2 (в норме).

Этот порок сердца занимает второе место по частоте после МП. У мужчин он преобладает в 10 раз чаще, чем у женщин.

Наиболее частой причиной этого порока является ревматизм (80 % всех случаев). Затем следует отметить ИЭ, сифилис, диффузные болезни соединительной ткани, например, СКВ, атеросклероз аорты и, наконец, очень редкой причиной может быть травма, например, отрыв одной из створок клапана при падении и т. д. Характер поражения клапана при этих заболеваниях отличается друг от друга. При ревматизме патологический процесс возникает чаще всего первично в клапане, вызывая со временем его сморщивание и укорочение. При сифилисе и атеросклерозе процесс начинается с аорты, постепенно распространяясь на клапан. При ИЭ происходит распад частей клапана, что приводит к образованию в них дефекта.

Различают органическую, т. е. собственно клапанную недостаточность, и относительную, когда расширяется аорта и вместе с ней клапанное кольцо, при этом полулунные створки остаются неповрежденными.

Нарушение гемодинамики при аортальной недостаточности (рисунок 8)

Во время диастолы кровь поступает в ЛЖ не только из ЛП, но и из аорты за счет обратного кровотока (регургитации). В зависимости от степени аортальной недостаточности регургитация крови может составить от 5 до 50 % (при больших дефектах до 60 %) систолического объема. Это приводит к переполнению и растяжению ЛЖ в период диастолы.

Первичным и главным гемодинамическим нарушением является возврат крови из аорты в полость ЛЖ во время диастолы. В результате этого ЛЖ наполняется не только из ЛП, но дополнительно из аорты, что приводит к объемной перегрузке ЛЖ. Вначале ЛЖ растягивается, а затем усиленно сокращается по закону Франка — Старлинга, согласно которому чем больше растяжение миокарда, тем больше сила сердечного сокращения. Поскольку ЛЖ самый мощный отдел сердца, поэтому длительное время порок может оставаться компенсированным. Известны случаи аортальной недостаточности у спортсменов. Со временем наступает гипертрофия ЛЖ, и его масса может увеличиться даже втрое, что потребует дополнительного кровообеспечения.

При дефекте в клапане площадью $0,5 \text{ см}^2$ в ЛЖ возвращается от 2 до 5 литров минутного объема крови, что составляет 50 % всего сердечного выброса. В самом начале появления порока ударный объем увеличивается примерно на то количество крови, которое поступает в ЛЖ из аорты через

образовавшийся дефект клапана. С течением времени функциональные возможности ЛЖ истощаются систолический объем крови увеличивается, достигая 200–220 мл, что приводит к дилатации ЛЖ и относительной недостаточности МК с последующей легочной гипертензией. Этот факт получил название митрализации аортального порока.

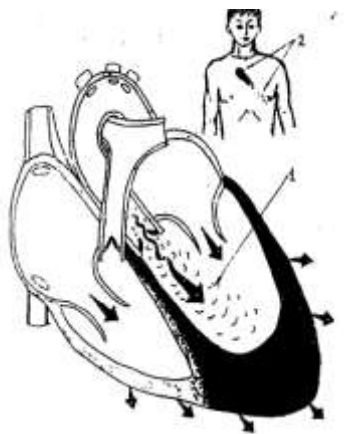


Рисунок 8 — Схема внутрисердечной гемодинамики при недостаточности аортального клапана

Это ведет к снижению ударного и минутного объема, повышению конечного диастолического давления в ЛЖ, легочной гипертензии и застою крови в МКК. В дальнейшем возможно развитие правожелудочковой недостаточности и повышение венозного давления (барьеры декомпенсации порока аналогичны недостаточности МК — см. выше). Нарушение коронарного и мозгового кровообращения (стенокардия, головокружение, обмороки) наблюдаются при больших дефектах АК в связи с увеличенным объемом регургитации и значительным снижением диастолического АД.

Клинические признаки недостаточности аортального клапана и их патогенез

Жалобы: самочувствие пациентов при аортальной недостаточности может долго оставаться хорошим, так как этот порок компенсируется усиленной работой ЛЖ; затем появляются боли в области сердца по типу стенокардических (обусловлены относительной коронарной недостаточностью вследствие резкой гипертрофии миокарда и ухудшения кровенаполнения коронарных артерий при низком диастолическом давлении в аорте); головокружение (результат нарушения кровоснабжения мозга при низком диастолическом давлении); слабость, одышка, сердцебиение (при ослаблении сократимости миокарда ЛЖ и развитии застоя крови в МКК).

Общий осмотр: бледность кожных покровов (вызвана малым кровенаполнением артериальной системы в период диастолы); пульсация (систолическое сужение и диастолическое расширение) зрачков — признак Ландольфи, псевдокапиллярный пульс Квинке (при надавливании на ног-

тевую пластинку; прижатии предметного стекла к нижней губе, растирании участка кожи лба до появления гиперемии выявляется пульсация сосудов указанных участков); пульсация сонных артерий (симптом Мюссе), при систоле голова может отклоняться кпереди, при диастоле — кзади, при осмотре полости рта — пульсация язычка и миндалин (симптом Мюллера), пульсация языка при надавливании на его корень.

Эти симптомы обусловлены резким колебанием давления в артериальной системе в систолу и диастолу.

Осмотр области сердца: разлитой смещенный вниз и влево верхушечный толчок; наряду с подъемом верхушечного толчка заметно легкое втяжение кожи в области соседних межреберий; может определяться пульсация во II межреберье у правого края грудины (аневризма аорты).

Пальпация области сердца: верхушечный толчок смещен влево и вниз в шестое–седьмое межреберье кнаружи от среднеключичной линии, разлитой, усиленный, приподнимающийся, куполообразный за счет гипертрофии и дилатации полости ЛЖ. Пульс высокий, скорый (*altus, celer*) — пульс Корригана.

Перкуссия области сердца: смещение границ сердечной тупости влево (рисунок 9), аортальная конфигурация (с подчеркнутой сердечной «талией» за счет гипертрофии и дилатации полости ЛЖ); увеличение размера поперечника сердца за счет левого компонента, увеличение ширины сосудистого пучка за счет правого компонента (дилатация аорты). Может развиться «бычье сердце».

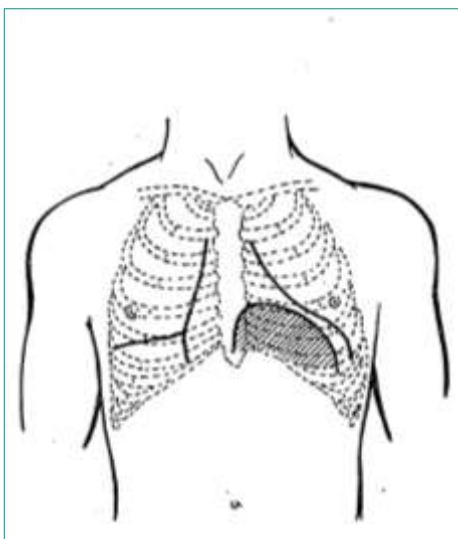


Рисунок 9 — Сердечная тупость и конфигурация сердца при аортальной недостаточности

Аускультация сердца: ослабление I тона у верхушки сердца, поскольку во время систолы ЛЖ отсутствует период замкнутых клапанов; ослабление или отсутствие II тона на аорте (нет смыкания створок АК); выслушивается органический диастолический (протодиастолический шум), эпи-

центр шума в точке Боткина — Эрба (рисунок 10), однако он выслушивается во 2 межреберье справа у края грудины и проводится по левому краю грудины почти до верхушки сердца; по тембру первичным и главным гемодинамическим нарушением является возврат крови из аорты в полость ЛЖ во время диастолы. В результате этого ЛЖ наполняется не только из ЛП, но дополнительно из аорты, что приводит к объемной перегрузке ЛЖ. Вначале ЛЖ растягивается, а затем усиленно сокращается по закону Франка—Старлинга, согласно которому чем больше растяжение миокарда, тем больше сила сердечного сокращения. Поскольку ЛЖ самый мощный отдел сердца, поэтому длительное время порок может оставаться компенсированным. Известны случаи аортальной недостаточности у спортсменов. Со временем наступает гипертрофия ЛЖ, и его масса может увеличиться даже втрое, что потребует дополнительного кровообеспечения.

Нежный, льющийся, дующий, убывающий, высокочастотный, продолжительный шум, начинающийся после II тона, лучше выслушивается в вертикальном положении на глубине вдоха; для улучшения аускультации можно использовать прием Сиротинина—Куковерова — наклон пациента вперед с поднятыми вверх или положенными на голову руками; выслушивается функциональный шум Флинта (пресистолический на верхушке сердца) — при относительном сужении левого атриовентрикулярного отверстия, возникающий в результате смещения створки МК при возврате крови в диастолу из аорты в ЛЖ; функциональный шум Корригана (систолический шум во II межреберье справа) — при относительном сужении устья аорты по отношению к увеличенному объему крови, выбрасываемому дилатированным ЛЖ (мышечный шум без растяжения клапанного кольца).

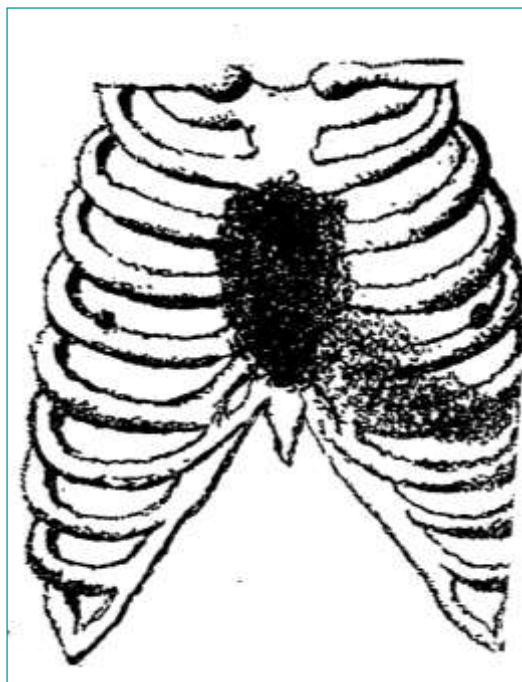


Рисунок 10 — Распространение шума при аортальной недостаточности

При аускультации бедренной артерии (реже плечевой и локтевой) выслушивается двойной тон Траубе; двойной шум Виноградова—Дюрозье.

1 феномен образуется за счет быстрого систолического растяжения артерии и ее спадении при диастоле ЛЖ.

2 феномен — это шум при сжатой фонендоскопом стенки артерии. Систолическая часть шума выслушивается в норме, а диастолическая — только при аортальной недостаточности за счет обратного тока крови.

ЭхоКГ при данном пороке мало информативна и констатирует гипертрофию и дилатацию ЛЖ, гиперкинез его стенок. В некоторых случаях обнаруживается вибрация передней створки МК в период диастолы ЛЖ из-за движения из аорты в полость ЛЖ крови, задевающей эту створку.

При **рентгенологическом исследовании** выявляется четкий угол между ЛЖ и сосудистым пучком — характерный признак аортальной конфигурации сердца. Отмечается гипертрофия ЛЖ, расширение аорты и повышенная их пульсация.

В течение этого порока также выделяют стадию компенсации и декомпенсации. Первая из них может протекать долгие годы. Первым признаком декомпенсации служит появляющаяся одышка, со временем усугубляющаяся. Ослабление ЛЖ постепенно приводит к приступам сердечной астмы, нарушению кровообращения на периферии, что приводит к нарушению питания органов и тканей. Примерно у 50 % пациентов с атеросклеротической и сифилитической этиологией порока ведущим симптомом бывает стенокардия. При инфекционном вальвулите АК могут быть тромбоэмболические осложнения. Следует помнить, что с развитием сердечной недостаточности интенсивность и длительность диастолического шума уменьшается.

Прогноз при данном пороке сравнительно благоприятный. Профилактика заключается в предупреждении и лечении тех заболеваний, которые вызвали порок сердца.

Изменения пульса, АД, ЭКГ, Эхо-КГ, ФКГ и другие диагностические исследования при аортальной недостаточности

У пациентов с недостаточностью аортального клапана пульс Корригана: быстрый, скорый (*pulsus celer*), подскакивающий (*pulsus saliens*), высокий (*pulsus altus*) или большой (*pulsus magnus*) и твердый, напряженный (*pulsus durus*), нередко тенденция к учащению пульса (*pulsus frequens*).

Систолическое давление нормальное или слегка повышенное (до 160–180 мм рт. ст.), диастолическое давление, измеренное по методу Короткова, ниже 50 мм рт. ст. («диастолическое давление стремится к нулю» — феномен бесконечного тона Короткова), пульсовое давление высокое (80–100 мм рт. ст.); симптом Хилла — систолическое АД в подколенной артерии превышает систолическое АД в плечевой артерии более чем на 60 мм рт. ст. (в норме не более 20 мм рт. ст., т. к. бедренная артерия является прямым продолжением аорты).

На ЭКГ (рисунок 11) признаки выраженной гипертрофии ЛЖ с систолической перегрузкой. При измерении АД повышено систолическое и пульсовое, а диастолическое — снижено, в тяжелых случаях до 0 — феномен бесконечного тона.

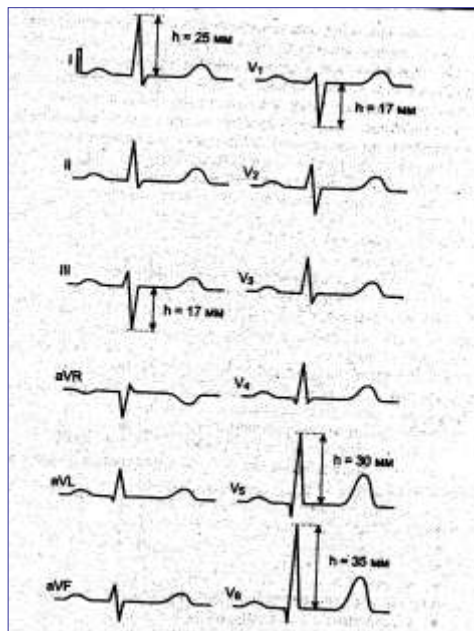


Рисунок 11 — ЭКГ при аортальной недостаточности

При Эхо-КГ:

- признаки дилатации и гипертрофии ЛЖ;
- диастолическое дрожание передней створки МК (из-за струи регургитации из аорты в ЛЖ);
- регургитации крови во время диастолы из аорты в ЛЖ.

На ФКГ (рисунок 12) имеются отмеченные аускультативные явления и специфические фонокардиографические признаки, характерные для аортальной недостаточности. Амплитуда I тона на верхушке сердца и II тона на аорте снижена, непосредственно за II тоном следует убывающий диастолический шум. Максимум шума в точке Боткина.

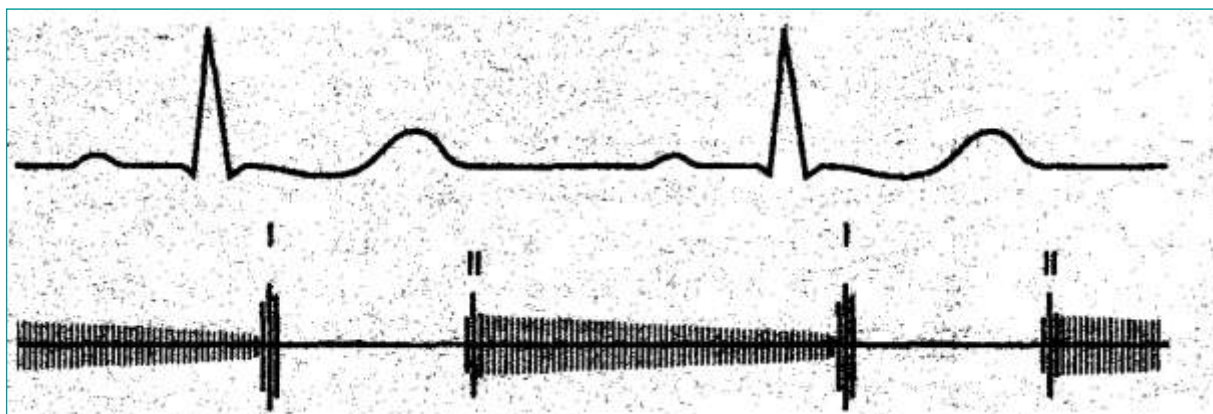


Рисунок 12 — ФКГ при аортальной недостаточности

Алгоритм диагностики недостаточности аортального клапана (синдром клапанного поражения)

Основные симптомы (прямые):

- 1) диастолический шум во 2 и 5 точках аускультации;
- 2) ослабление I тона в 1 точке аускультации и II тона — во 2-й точке аускультации;
- 3) смещение границ относительной тупости сердца вниз и влево.
- 4) ЭХО-кардиографические признаки недостаточности АК.

Дополнительные симптомы (непрямые):

- 1) симптомы усиленной пульсации артерий (Мюссе, Квинке, Мюллера, Ландольфи и др.);
- 2) высокое пульсовое давление (диастолическое давление может достигать до 0); двойной шум Дюрозье, двойной тон Траубе, пульс Корригана (высокий, скорый, твердый), боли в области сердца.

Глава V. Стеноз аортального клапана (устья аорты)

Стеноз устья аорты (stenosis ostii aortae) — это такой порок сердца, при котором возникает сужение аортального отверстия, что затрудняет изгнание крови из ЛЖ в аорту во время его систолы.

Как изолированный дефект встречается редко — в 1–2 % случаев. Обычно он сочетается с аортальной недостаточностью. У мужчин встречается в 2,4 раза чаще, чем у женщин.

Наиболее частой причиной является ревматизм, значительно реже — атеросклероз и ИЭ, имеют место случаи врожденного стеноза устья аорты.

Нарушения гемодинамики при стенозе устья аорты (рисунок 13)

При аортальном стенозе площадь отверстия уменьшается до $0,5 \text{ см}^2$ и даже менее (норма — 3 см^2), окружность — до 2 см (норма — около 7,5 см). Критическое уменьшение площади отверстия (сопровожающееся выраженными нарушениями кровообращения) при чистом стенозе — $0,5 \text{ см}^2$, при сочетании с недостаточностью — $1,5 \text{ см}^2$ (Gorlin et al., 1955).

Первичным и главным гемодинамическим нарушением является затруднение для ЛЖ выбросить во время систолы кровь в аорту. ЛЖ за время систолы не успевает полностью опорожниться. К этому остатку крови прибавляется кровь из ЛП, поступаая в ЛЖ во время диастолы ЛЖ и систолы ЛП, что приводит к его переполнению. Это нарушение внутрисердечной гемодинамики длительное время может компенсироваться мощным ЛЖ, который со временем гипертрофируется, а в тяжелых случаях может появиться его декомпенсация.

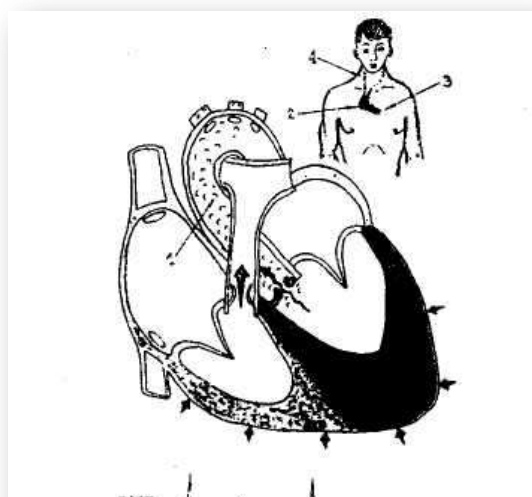


Рисунок 13 — Схема внутрисердечной гемодинамики при стенозе устья аорты

На стадии компенсации порока в полости ЛЖ значительно увеличивается систолическое давление до 200 и даже 300 мм рт. ст., диастолическое давление в пределах нормы (10 мм рт. ст. или менее). Повышение конечного диастолического давления в ЛЖ приводит к развитию митральной

недостаточности («митрализация порока»). При прогрессировании декомпенсации развивается застой крови в малом и в большом кругах кровообращения. Фиксированный сердечный выброс (отсутствие его увеличения при физической нагрузке и невысокое давление в аорте) клинически проявляется развитием обмороков и стенокардии.

Правые отделы сердца поздно вовлекаются в патологический процесс.

Клинические признаки стеноза устья аорты

Жалобы: в течение многих лет могут отсутствовать даже при большой физической нагрузке (компенсированный порок); боли в области сердца по типу стенокардических (при выраженном сужении аортального отверстия недостаточный выброс крови в артериальную систему приводит к нарушению кровоснабжения гипертрофированного миокарда); головокружение, головные боли, склонность к обморокам при физической работе, эмоциональном напряжении.

Общий осмотр: бледность кожных покровов и слизистых оболочек (из-за малого кровенаполнения артериальной системы). При выраженной декомпенсации — акроцианоз, сердечный толчок.

Пальпация области сердца: верхушечный толчок смещается влево и вниз в 5–6 межреберья кнаружи от левой средне-ключичной линии; медленный, «ленивый», но приподнимающий, высокий, резистентный; нередко верхушечный толчок двойной, так как ощущается усиленное сокращение ЛП; систолическое дрожание грудной клетки («кошачье мурлыканье») во втором межреберье справа у края грудины.

Перкуссия сердца: смещение левой границы сердца влево и вниз; аортальная конфигурация сердца (обусловлена гипертрофией ЛЖ, «талия сердца» подчеркнута); увеличение размера поперечника сердца за счет левого компонента.

Аускультация сердца: ослабление I тона на верхушке сердца (за счет нарушения мышечного компонента); ослабление или исчезновение II тона при выслушивании клапана аорты (нарушение клапанного компонента); выслушивается систолический шум с эпицентром во II межреберье у правого края грудины (рисунок 14), шум проводится на сонные артерии, реже — на верхушку сердца, громкий, нарастающе-убывающий (ромбовидный); тембр — грубый, пилящий, скребущий; лучше выслушивается в положении лежа на правом боку с задержкой дыхания в фазе форсированного выдоха; усиливается после приема под язык нитроглицерина и уменьшается после внутривенного введения небольшой дозы мезатона.

Пульс: медленный (pulsus tardus), мягкий (pulsus mollis), малого наполнения, малый или низкий (pulsus parvus seu humilis) пульс; редкий (менее 65 ударов в 1 минуту) (pulsus rarus);

Артериальное давление: систолическое снижено — до 90–100 мм рт. ст., диастолическое АД нормальное, но может быть несколько повышено, пульсовое давление — низкое.

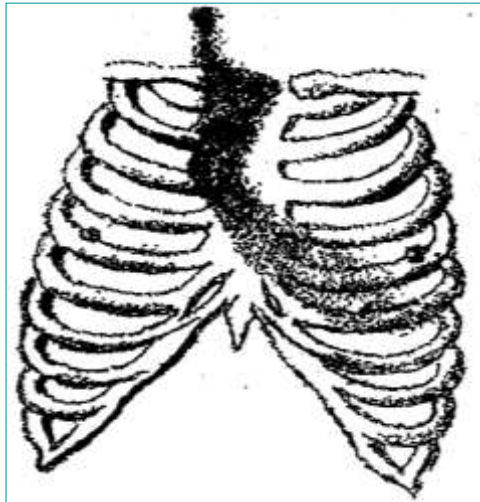


Рисунок 14 — Распространение шума при стенозе устья аорты

Изменения пульса, АД, ЭКГ, ЭХО-КГ, ФКГ и другие диагностические исследования при стенозе устья аорты

На ЭКГ (рисунке 15) имеются признаки гипертрофии ЛЖ.

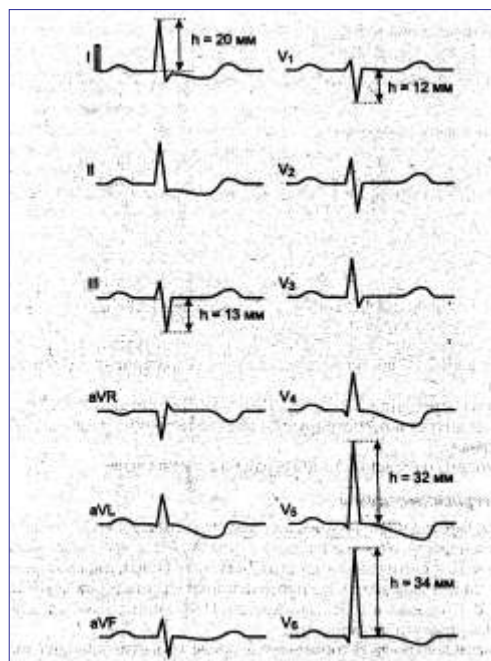


Рисунок 15 — ЭКГ при стенозе устья аорты

На ФКГ: над верхушкой сердца уменьшение амплитуды осцилляций I тона; над аортой уменьшение амплитуды осцилляций II тона, нарастающе-убывающий (ромбовидный) систолический шум. Чем ближе ко II тону пик ромба, тем более выражен стеноз АК.

Эхо-КГ:

- утолщение створок АК;
- уменьшение степени его открытия;
- утолщение стенок ЛЖ и дилатация его полости;

- увеличение градиента давления между ЛЖ и аортой более 30 мм рт. ст.;
- уменьшение площади аортального отверстия менее 2 см².

При рентгенологическом исследовании обнаруживается аортальная конфигурация сердца, обызвествление створок АК, расширение аорты в восходящем отделе.

На сфигмограмме сонной артерии отмечается пологий подъем анакроты и спуск катакроты, в верхней части анакроты возникает характерная зазубренность, называемая «петушиным гребнем», отражающий колебания сонной артерии, период изгнания удлинен.

Средняя продолжительность жизни пациентов со стенозом устья аорты составляет в среднем 50 лет. От начала декомпенсации до смерти проходит около 3,5 лет.

Профилактика заключается в предупреждении и лечении тех болезней, которые вызывают порок.

При сочетанном аортальном пороке гемодинамические нарушения зависят от преобладания или недостаточности, или стеноза. В первом случае преобладают периферические сосудистые нарушения. При превалировании стеноза устья аорты эти нарушения могут отсутствовать, для него характерно систолическое дрожание, которое выражено только при выраженном стенозе, пульс утрачивает высоту и скорость.

Алгоритм диагностики стеноза устья аорты (синдром клапанного поражения)

Основные симптомы (прямые):

- 1) систолический шум во 2 точке аускультации;
- 2) ослабление I тона на верхушке сердца и II тона во 2 точке аускультации;
- 3) смещение границ относительной тупости сердца влево, аортальная конфигурация сердца.
- 4) увеличение градиента давления между ЛЖ и аортой более 30 мм рт. ст. и уменьшение площади АК при Эхо-КГ.

Дополнительные симптомы (непрямые):

- 1) систолическое дрожание («кошачье мурлыканье») над областью проекции на грудную клетку АК;
- 2) пульс малый, медленный;
- 3) снижение систолического АД;
- 4) на ФКГ ромбовидный систолический шум во 2 точке аускультации;
- 5) склонность к обморокам, боли в области сердца, головные боли.
- 6) гипертрофия и дилатация ЛЖ при Эхо-КГ.

Глава VI. Недостаточность и стеноз трехстворчатого клапана

Недостаточность правого предсердно-желудочкового клапана (insufficiencia valvae atrioventricularis dextra) — это такой порок сердца, при котором ТК во время систолы ПЖ не закрывает полностью предсердно-желудочковое отверстие и происходит обратный ток крови (регургитация) из ПЖ в ПП.

Трикуспидальная недостаточность может быть органической и относительной (функциональной).

Органическая недостаточность чаще возникает в результате ревматического эндокардита, вследствие которого в створках ТК развивается соединительная ткань, в дальнейшем сморщивающаяся и вызывающая укорочение створок клапана и идущих к ним сухожильных нитей. В результате этих изменений края клапана во время систолы смыкаются не полностью, образуя щель, через которую при сокращении желудочка часть крови течет назад в ПП.

Заболевания, при которых возможны структурные изменения в ТК, приводящие к его органической недостаточности:

- острая ревматическая лихорадка;
- ИЭ;
- травматическое повреждение клапана (крайне редко);
- врожденный порок (трехстворчатая недостаточность комбинируется с дистопией клапана в полость ПЖ, иногда имеется дефект межпредсердной перегородки — болезнь Эбштейна).

При относительной недостаточности ТК не изменен, но отверстие, которое он должен прикрывать, увеличено, и створки клапана его полностью не закрывают.

Гемодинамика при трикуспидальной недостаточности

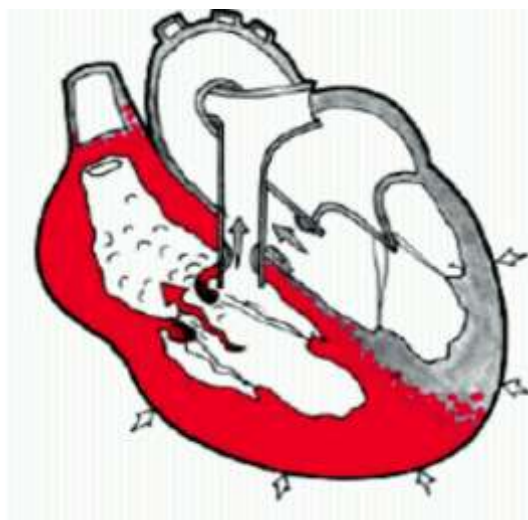


Рисунок 16 — Недостаточность трехстворчатого клапана: обратный ток крови из правого желудочка в правое предсердие, гипертрофия правых отделов сердца

Во время систолы в результате неполного смыкания створок трехстворчатого клапана происходит обратный ток крови из полости ПЖ в ПП (рисунок 16). Тяжесть порока определяется величиной регургитации. В правое предсердие поступает кровь из правого желудочка, полых вен и коронарного синуса, что приводит к его переполнению, а затем и к дилатации.

Во время диастолы из переполненного ПП в ПЖ поступает большее, чем в норме, количество крови, что приводит к его переполнению и растяжению. Значительно повышается давление в ПЖ, вследствие чего ПЖ должен работать с повышенной нагрузкой (закон Франка — Старлинга — чем выше нагрузка на миокард, тем выше его сократимость). Результатом напряженной работы становится гипертрофия, дилатация ПЖ.

При ослаблении сократительной способности миокарда ПЖ в нем повышается диастолическое давление, что в свою очередь ведет к повышению давления в ПП.

В дальнейшем нарастает давление в устье полых вен, включается рефлекс Парина (раскрытие венозной системы брюшной полости и депонирование крови в венах кишечника, печени, селезенки). При длительно текущей гиперемии печени развивается склероз стромы с формированием кардиального фиброза печени. При наличии эпизодов декомпенсации сердечной деятельности развивается острая гипоксия (ишемия) печени и некроз гепатоцитов, с возможным исходом в кардиальный цирроз печени.

Алгоритм диагностики недостаточности трикуспидального клапана (синдром клапанного поражения)

Основные признаки недостаточности ТК:

1. Одутловатость и цианоз лица.
2. Резкое набухание и пульсация вен шеи.
3. При пальпации выявляется пульсация печени.
4. При перкуссии определяется смещение границы относительной сердечной тупости вправо.
5. Аускультативные изменения:
 - ослабление I тона у основания мечевидного отростка справа;
 - ослабление II тона над легочным стволом;
 - систолический шум, который выслушивается у основания мечевидного отростка справа и в III, IV межреберье справа от грудины;
 - симптом Риверо — Корвалло;
6. На ЭКГ признаки гипертрофии правых отделов сердца.
7. Во время ЭхоКГ выявляется регургитация крови через правое атриовентрикулярное отверстие, дилатация правого предсердия и желудочка.

Клинические признаки недостаточности трикуспидального клапана и их патогенез

Жалобы: на слабость, быструю утомляемость при минимальной нагрузке, одышку, ощущение сердцебиения, боли в области сердца, тя-

жесть в правом подреберье, диспепсические нарушения (тошноту, рвоту, метеоризм).

Общий осмотр: одутловатость и цианоз лица, вплоть до выраженного акроцианоза с желтушным оттенком. Выявляются резкое набухание и пульсация вен шеи, синхронные с сокращением ПЖ и артериальным пульсом — положительный венный пульс.

При осмотре области сердца обнаруживается сердечный толчок, обусловленный сокращением значительно увеличенным ПЖ. В области правого подреберья наблюдается систолическая пульсация печени, обусловленная распространением волны регургитации из ПЖ через ПП и нижнюю полую вену на систему печеночных вен. Пульсация печени является важным симптомом для диагностики недостаточности трехстворчатого клапана. Может наблюдаться «симптом качелей» — несовпадение по времени пульсации сердца и печени (пульсация печени запаздывает по отношению к пульсации ПЖ). Данные симптомы наблюдаются при выраженной недостаточности трехстворчатого клапана.

Пальпация: При пальпации верхушечный толчок мало выражен, так как ЛЖ оттеснен ПЖ кзади. Обычно в области верхушечного толчка определяется разлитая пульсация. Пульсацию яремных вен надо отличать от пульсации сонных артерий при недостаточности клапана аорты. Выявляется истинная пульсация печени. При надавливании рукой на печень снизу вверх можно наблюдать набухание яремных вен, при отнятии руки они спадают.

Перкуссия сердца: Границы относительной сердечной тупости расширены вправо (рисунок 17), за счет дилатации правых отделов сердца и влево вследствие смещения ЛЖ увеличенным правым. Границы абсолютной сердечной тупости также увеличены из-за выраженной дилатации ПЖ.

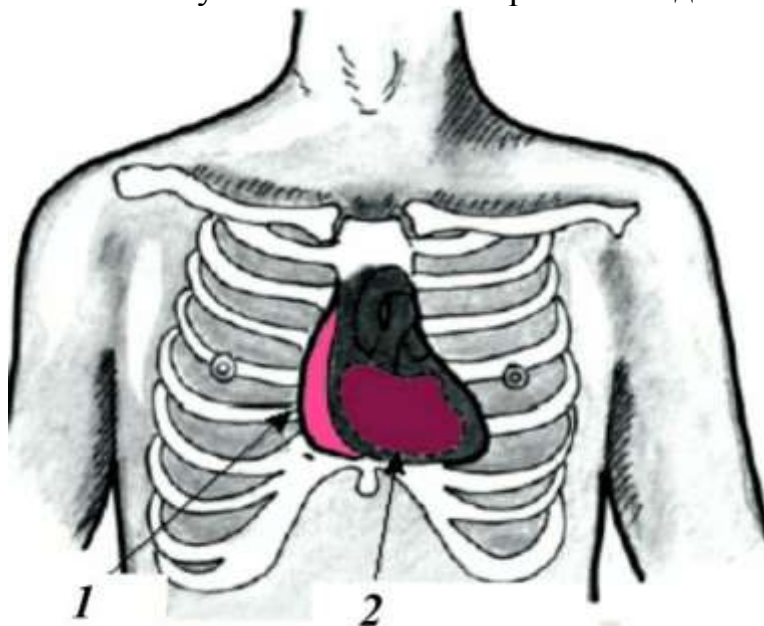


Рисунок 17 — Расширение границ относительной и абсолютной сердечной тупости: 1 — правая граница относительной тупости сердца; 2 — абсолютная тупость сердца

Аускультация сердца: При аускультации сердца I тон ослаблен у основания мечевидного отростка, так как не происходит полного смыкания створок трехстворчатого клапана и отмечаются ослабления мышечного компонента из-за отсутствия фазы изометрического напряжения ПЖ. Имеется ослабление II тона в III точке аускультации из-за понижения давления в МКК.

При этом пороке выявляется систолический шум не только у основания мечевидного отростка, иногда он выслушивается в III и IV межреберье справа от грудины. Шум следует за первым тоном, чаще занимает всю систолу или большую ее часть, имеет убывающий характер, но иногда интенсивность шума не меняется на протяжении всей систолы. Сила шума бывает различной — чаще всего он тихий, слабый, при относительной недостаточности — мягкий, дующий, при органической — более грубый, при тяжелой недостаточности трикуспидального клапана — шум не выслушивается (афоничная, немая недостаточность ТК). Слабый шум можно усилить, выслушивая пациента в положении на правом боку или на спине с поднятыми вверх ногами.

Иногда этот шум лучше слышен в V межреберье по среднеключичной линии справа, что связано с поворотом значительно увеличенного ПЖ и смещением трехстворчатого клапана. Шум проводится вправо от грудины. Он обладает особенностью наращивать интенсивность при задержке дыхания во время вдоха (симптом Риверо — Корвалло), что объясняется увеличением объема регургитации и ускорением кровотока через правые отделы сердца. Данный систолический шум отличается от систолического шума при митральной недостаточности, который кроме свойственной ему локализации, лучше выслушивается во время выдоха. Систолический шум при недостаточности трехстворчатого клапана — меньшей интенсивности в связи с меньшей силой сокращения ПЖ и более низким давлением в его полости по сравнению с ЛЖ. Пульс существенно не меняется, но при развитии сердечной недостаточности становится малым и частым. Артериальное давление чаще понижено, скорость кровотока замедлена.

При рентгенологическом исследовании обнаруживаются увеличение ПП и ПЖ, расширение тени верхней полой вены. Легочный застой выражен незначительно, вплоть до полного отсутствия.

Изменения пульса, АД, ЭКГ, ФКГ и другие диагностические исследования при недостаточности трикуспидального клапана

Пульс и АД при отсутствии признаков сердечной недостаточности могут быть в норме.

При этом пороке на ЭКГ (рисунок 18) будут выявляться признаки гипертрофии ПП:

— увеличение амплитуды положительной фазы зубца Р в отведении V1, 2, вершина зубца становится заостренной;

— в отведениях aVF, III, II амплитуда зубца Р возрастает, сам зубец Р заострен.

При дилатации ПП отмечается увеличение времени внутреннего отклонения положительной фазы зубца Р в отведении VI (более 0,04 с).

На ЭКГ будут выявляться следующие изменения желудочкового комплекса — синдром правожелудочковой дилатации:

- низкая амплитуда комплекса QRS в грудных отведениях;
- в отведениях V1 (V2) расщепление комплекса QRS, часто типа rSr1 (rSR1);
- в отведении V2 (V3) — V6 появление значительно увеличенного зубца S;
- снижение интервала S–T, а зубец Т — двухфазный или отрицательный в правых грудных отведениях.

В некоторых случаях на ЭКГ могут быть признаки изолированной гипертрофии ПЖ или признаки гипертрофии обоих желудочков. При наблюдении ЭКГ в динамике на протяжении ряда лет появляется смещение электрической оси сердца вправо, снижение амплитуды комплекса QRS и появление полифазности QRS в отведениях V1, 2.

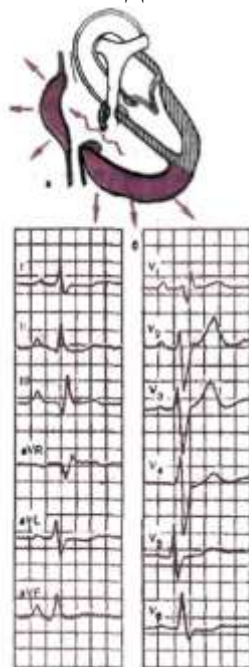


Рисунок 18 — ЭКГ при недостаточности трехстворчатого клапана:

а — схема изменений внутрисердечной гемодинамики; б — ЭКГ

ЭхоКГ: обнаруживается гипертрофия стенок и дилатация полостей правых отделов сердца, деформация трехстворчатого клапана (при ревматизме), расширение фиброзного кольца (при вторичной трикуспидальной недостаточности), наличие вегетаций на створках (при бактериальном эндокардите), смещение створок клапана (при аномалии Эбштейна), сопутствующие ВПС и т. д.

На *ФКГ* (рисунок 19), снятой у основания мечевидного отростка, является систолический шум, начинающийся сразу после I тона.

Амплитуда шума увеличивается на высоте вдоха, что позволяет отличать этот шум от шума при недостаточности МК, который часто распро-

страняется к груди и основанию мечевидного отростка — шум недостаточности трехстворчатого клапана. При значительном увеличении ПЖ происходит ротация сердца и смещение ТК в область выслушивания МК.

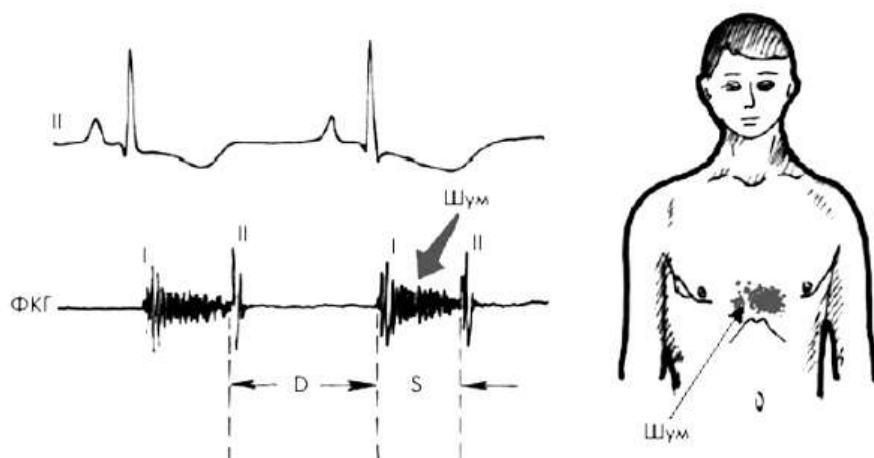


Рисунок 19 — ФКГ при недостаточности трехстворчатого клапана

Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия — это такой порок сердца, при котором в диастолу ПЖ во время опорожнения ПП возникает препятствие на пути тока крови в ПЖ через суженное отверстие. Изолированный трикуспидальный стеноз составляет 6–8 % всех приобретенных пороков сердца. Чаще в кардиологии встречается комбинированный трикуспидальный порок сердца или сочетание стеноза ТК с митральным стенозом или стенозом устья аорты (митрально-трикуспидальный порок, митрально-аортально-трикуспидальный порок).

В этиологии органического трикуспидального стеноза ведущая роль отводится ревматизму и инфекционному эндокардиту. Ревматическое поражение трехстворчатого клапана всегда сочетается с повреждением аортального и митрального клапанов; при этом отмечается склерозирование створок клапанов, фиброзного кольца, сухожильных хорд и папиллярных мышц, сращение комиссур. Реже трикуспидальный стеноз бывает обусловлен субэндокардиальным фиброэластозом, болезнью Уиппла, болезнью Андерсона — Фабри, карциноидным синдромом, СКВ.

Развитие функционального трикуспидального стеноза обычно связано с миокардитами, легочной и сердечной недостаточностью. Причиной механической обструкции правого атриовентрикулярного отверстия могут выступать метастатические опухоли (нефробластома, меланома, семинома, рак печени и рак щитовидной железы), миксома или тромб ПП.

Нарушение гемодинамики при стенозе трикуспидального отверстия

Сужение правого предсердно-желудочкового отверстия возникает при сращении створок правого предсердно-желудочкового (трикуспидального) клапана, их уплотнении и утолщении, а также при укорочении и утолщении сухожильных нитей. В результате этих изменений клапан приобретает вид воронки или диафрагмы с щелевым отверстием в середине (рисунок 20).



Рисунок 20 — Стеноз трехстворчатого клапана: препятствие току крови из правого предсердия в правый желудочек, гипертрофия правого предсердия

При трикуспидальном стенозе гемодинамика существенно нарушается в случае значительного сужения предсердно-желудочкового отверстия. Площадь отверстия трехстворчатого клапана в норме равняется $3,5\text{--}4\text{ см}^2$. В зависимости от уменьшения площади правого атриовентрикулярного отверстия различают три степени трикуспидального стеноза:

- I (легкий стеноз) — размеры отверстия уменьшаются до 3 см^2 ;
- II (умеренный стеноз) — размеры отверстия составляют $1,6\text{--}3\text{ см}^2$;
- III (тяжелый стеноз) — размеры отверстия составляют менее $1,5\text{ см}^2$.

Во время диастолы кровь не успевает переместиться из ПП в ПЖ, и в предсердии остается некоторое количество крови, дополняемое притоком крови из полых вен. Возникают переполнение ПП и повышение в нем давления, которые вначале компенсируются усиленным сокращением предсердия и его гипертрофией. Однако миокард правого предсердия слишком слаб, чтобы длительно компенсировать выраженное сужение митрального отверстия, поэтому довольно быстро его сократительная способность снижается, предсердие еще больше расширяется, давление в нем становится еще выше.

Это ведет к повышению давления в устье полых вен, включается рефлекс Парина (раскрытие венозной системы брюшной полости и депонирование крови в венах кишечника, печени, селезенки. При длительно текущей гиперемии печени развивается спазм сосудов, хроническая ишемия печени, склероз стромы печени с формированием кардиального фиброза печени, а при наличии эпизодов декомпенсации сердечной деятельности с развитием острой гипоксии (ишемии) печени и некроза гепатоцитов может развиваться кардиальный цирроз печени (встречается реже).

Клинические признаки стеноза трикуспидального отверстия

Жалобы: так как изолированный трикуспидальный стеноз встречается нечасто, а обычно сочетается с митральным или митрально-аортальным пороком, на первый план выступают симптомы других пороков (одышка, кровохарканье, головокружение, склонность к обморокам). При опухолях сердца

преобладают проявления злокачественного процесса, обусловленные локализацией первичной опухоли или ее метастазов. Собственными признаками трикуспидальной недостаточности являются общая слабость и быстрая утомляемость, тахикардия, тяжесть или боли в эпигастрии и правом подреберье. Беспокоят диспепсические расстройства: тошнота, отрыжка, метеоризм.

Общий осмотр: цианоз в сочетании с желтушностью кожных покровов, отеки нижних конечностей, асцит, застойное набухание и пульсация шейных вен и печени. При тяжелом трикуспидальном стенозе развивается, анасарка.

Пальпация области сердца: определяется разлитая, усиленная пульсация сердца.

Перкуссия сердца: смещение границ относительной тупости сердца вправо; увеличение размера поперечника сердца преимущественно за счет увеличения правых отделов сердца; увеличение площади абсолютной сердечной тупости.

Аускультация сердца: Диастолический шум (начинается через интервал после II тона — мезодиастолический и пресистолический), эпицентр — в области нижней трети грудины и IV–V межреберий с обеих сторон от грудины, может выслушиваться в области верхушки сердца и ошибочно считаться шумом митрального стеноза (характерно отсутствие проводимости); низкого тембра, иногда рокочущего оттенка; характерно дрожание грудной клетки в нижней части грудины; шум усиливается в процессе медленного вдоха без задержки дыхания (положительная проба Риверо-Корвалло); лучше выслушивается в вертикальном положении.

ЭхоКГ — выявляются признаки гипертрофии ПП, наряду с умеренной гипертрофией ПЖ.

Рентгенологическое исследование — при рентгенографии грудной клетки констатируется выраженное увеличение ПП, расширение ствола и ветвей ЛА и ВПВ.

Изменения пульса, АД, ЭКГ, ЭХО-КГ, ФКГ и другие диагностические исследования при трикуспидальном стенозе

Пульс, АД при отсутствии выраженной сердечной недостаточности значительно не изменяются.

ЭКГ: выявляются признаки гипертрофии ПП, наряду с умеренной гипертрофией ПЖ, замедление предсердно-желудочковой проводимости, мерцательная аритмия.

Эхо-КГ:

- дилатация ПП;
- утолщение и кальциноз створок ТК, куполообразное их выбухание в сторону ПЖ в диастолу.

В доплеровском режиме увеличение градиента давления между ПП и ПЖ более 5 мм рт. ст.

ФКГ: интерпретация фонокардиографии при трикуспидальном стенозе затрудняется в связи с наличием одновременного поражения митрального и аортального клапанов.

Глава VII. Недостаточность и стеноз клапана легочной артерии

Недостаточность клапана легочной артерии

Недостаточность клапана легочной артерии — это порок сердца, при котором во время диастолы происходит патологический ток крови из легочного ствола в ПЖ вследствие неполного смыкания его створок.

Этиология

Приобретенные пороки клапана легочной артерии встречаются редко и преимущественно представлены в виде относительной недостаточности клапана, развивающейся при тяжелой легочной гипертензии, которая может осложнить течение некоторых пороков сердца, хронических бронхолегочных заболеваний, ТЭЛА и приводить к дилатации проксимального ствола ЛА и клапанного кольца.

Также причиной первичной (органической) недостаточности клапана легочной артерии могут быть:

- ИЭ (обычно гонококковый, возникающий у инъекционных наркоманов);
- дисплазия соединительной ткани при синдроме Марфана;
- острая ревматическая лихорадка.

К более редким причинам относятся карциноидный синдром, сифилис, идиопатическая дилатация ЛА, врожденные аномалии.

Гемодинамические изменения при недостаточности клапана легочной артерии

Недостаточность клапана ЛА приводит к патологическому току крови из легочного ствола в ПЖ во время диастолы и далее к объемной перегрузке ПЖ. Правый желудочек способен справляться со значительной объемной перегрузкой, пока сохраняется его сократительная способность и нет тяжелой трикуспидальной недостаточности. В случае наличия легочной гипертензии пульмональная регургитация добавляет перегрузку ПЖ объемом к уже имеющейся перегрузке его давлением. Течение изолированной хронической недостаточности клапана ЛА (без легочной гипертензии) обычно бессимптомное и благоприятное. Вторичная недостаточность клапана ЛА является в большей степени проявлением тяжелой легочной гипертензии, при этом тяжесть и прогноз порока определяется выраженностью легочной гипертензии и функциональной способностью миокарда ПЖ. Острая недостаточность клапана ЛА приводит к объемной перегрузке ПЖ с острой правожелудочковой недостаточностью. При ИЭ вначале возникает недостаточность клапана ЛА без легочной гипертензии, и только затем, вследствие эмболий ЛА, развивается легочная гипертензия, которая усугубляет пульмональную недостаточность. Течение и прогноз определяются осложнениями ИЭ и сопутствующей патологией, в то время как сама по себе недостаточность клапана ЛА на прогноз обычно не влияет.

Клинические проявления недостаточности клапана легочной артерии

Недостаточность клапана ЛА обычно хорошо переносится, но вносит свой вклад в развитие декомпенсации сердечной деятельности, если имеется поражение других клапанов. Тяжелые гемодинамические нарушения, развивающиеся в связи с недостаточностью клапана ЛА, встречаются редко. Лишь при выраженном пороке наблюдаются следующие изменения.

При расспросе пациенты предъявляют жалобы на сердцебиение, одышку, общую слабость и снижение работоспособности, появление отеков на ногах, увеличения живота за счет появления в нем свободной жидкости, тяжести в верхней половине живота справа вследствие увеличения печени. В анамнезе могут быть указания на ревматизм, ИЭ, сифилис, травмы грудной клетки, опухоли.

При *осмотре* могут отмечаться диффузный цианоз или акроцианоз, отеки ног, увеличение живота за счет появления в нем свободной жидкости (правожелудочковая недостаточность). Отмечается умеренное набухание шейных вен при компенсированной недостаточности клапана ЛА без легочной гипертензии и выраженное их набухание при наличии тяжелой легочной гипертензии. При пальпации определяется сердечный толчок, который при острой недостаточности клапана ЛА отсутствует, так как еще не развилась гипертрофия ПЖ, свидетельством которой является сердечный толчок. Пальпаторно выявляемый II тон во втором межреберье слева от грудины свидетельствует о наличии легочной гипертензии, а диастолическое дрожание — о тяжелой недостаточности клапана ЛА. При *перкуссии* определяется расширение границ сердца вправо за счет увеличения ПЖ, а также расширение границ сосудистого пучка преимущественно влево.

Аускультативно при органической недостаточности клапана ЛА в диастолу выслушивается диастолический шум, который имеет некоторые особенности в зависимости от наличия или отсутствия легочной гипертензии. При ее отсутствии диастолический шум низкочастотный и лучше выслушивается на уровне III–IV межреберья, начинается через 0,04 сек после пульмонального компонента II тона, является нарастающе-убывающим, так как обусловлен начальным возрастанием градиента давления между ЛА и ПЖ, а затем его снижением.

При относительной недостаточности клапана ЛА, обусловленной легочной гипертензией, шум называется шумом Грэхема — Стилла, наилучшая его слышимость отмечается у левого края грудины, на уровне II–IV межреберья, он высокочастотный, дующий, тихий, нежный, убывающий и следует сразу же за пульмональным компонентом II тона (рисунок 21). Шум Грэхема — Стилла усиливается во время вдоха.

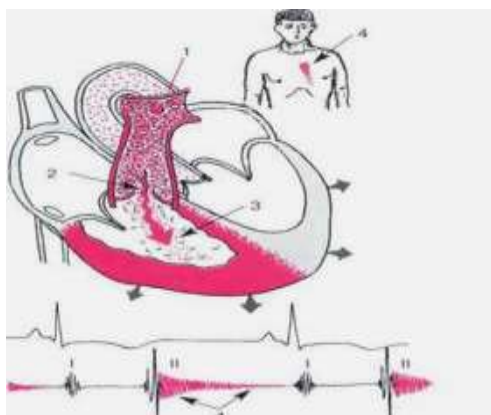


Рисунок 21 — Шум Грэхема — Стилла

При легочной гипертензии отмечается акцент II тона на ЛА — 3 точка аускультации (второе межреберье слева у края грудины). В случае разрушения клапана при ИЭ легочный компонент II тона ослаблен или отсутствует.

Изменения пульса, АД, ЭКГ, Эхо-КГ, ФКГ и другие диагностические исследования при недостаточности клапана легочной артерии

На рентгенограмме обнаруживают выбухание проксимального отдела ЛА, усиление легочного сосудистого рисунка, дилатацию правых отделов сердца, что зависит от наличия и выраженности легочной гипертензии.

На ЭКГ обычно отмечаются признаки гипертрофии ПЖ из-за легочной гипертензии, способствующей развитию недостаточности клапана ЛА.

Эхокардиография. Небольшая функциональная регургитация через клапан ЛА наблюдается почти у 80 % здоровых людей: при аускультации она не выявляется, но обнаруживается при доплеровском исследовании, что позволяет рассчитать конечно-диастолическое давление в ЛА. Тяжелая недостаточность клапана ЛА встречается редко, при этом такой диагноз становится правомочным, если исключены другие причины объемной перегрузки ПЖ. Умеренная или даже тяжелая недостаточность клапана ЛА нередко обнаруживается у пациентов, перенесших радикальную операцию по поводу ТФ. Выраженная недостаточность клапана легочной артерии встречается в основном при легочной гипертензии и сопровождается расширением легочного ствола, правых отделов сердца и нижней полой вены. Эхокардиография позволяет определить:

- структуру клапана легочной артерии (стеноз, вегетации, дилатация корня ЛА);
- размеры и сократимость ПЖ;
- наличие выбухания межжелудочковой перегородки в полость ЛЖ, что является признаком объемной перегрузки ПЖ;
- выраженность регургитации, которая оценивается по тем же критериям, что и при аортальной недостаточности;
- систолическое давление в ЛА, которое рассчитывают по максимальной скорости струи трикуспидальной регургитации.

Определение тяжести недостаточности клапана ЛА основывается на тех же принципах, что и определение тяжести аортальной недостаточности. Ориентируются в основном на сопоставление антеградного кровотока через клапан ЛА и через АК, плотность доплеровского спектра регургитирующей струи в постоянно-волновом режиме и на то, как быстро снижается ее скорость (чем быстрее, тем тяжелее недостаточность). Если при цветном доплеровском исследовании длина регургитирующей струи в выносящем тракте ПЖ короче 10 мм, то недостаточность клапана ЛА, скорее всего, легкая. При тяжелой недостаточности струя длиннее, перешеек ее толще, но длительность кровотока из легочного ствола в правый желудочек меньше, так как диастолическое давление в ЛА и в ПЖ быстро выравнивается. Клапан легочной артерии лучше визуализируется при трансторакальном исследовании, чем при чреспищеводном.

Диагностика

Для пациентов с недостаточностью клапана ЛА характерны:

- жалобы, которые зависят от этиологии заболевания;
- набухание шейных вен умеренное — при компенсированной недостаточности клапана ЛА без легочной гипертензии и выраженное — при высокой легочной гипертензии (воротник Стокса);
- высокочастотный диастолический шум пульмональной регургитации (шум Грэхема — Стилла) вдоль левого края грудины и в III точке аускультации;
- акцент II тона на ЛА при легочной гипертензии и ослабление или отсутствие легочного компонента II тона — при ИЭ;
- признаки гипертрофии ПЖ на ЭКГ;
- при Эхо-КГ — выявление структурных нарушений, определение причины развития и выраженности регургитации у пациентов с недостаточностью клапана ЛА.

Лечение недостаточности клапана легочной артерии

Этиотропная антибактериальная терапия при ИЭ, назначение диуретиков и вазодилататоров при развитии правожелудочковой недостаточности, протезирование клапана, которое может потребоваться при тяжелой инфекции, резистентной к антибиотикотерапии, профилактика ИЭ в случае любого органического поражения клапана.

Лечение относительной недостаточности клапана ЛА, вызванной легочной гипертензией: терапия, направленная на снижение легочного сосудистого сопротивления.

При необходимости замещения нативного клапана ЛА предпочтение отдается имплантации биопротеза в связи с высокой угрозой тромбообразования на механических клапанах, установленных в этой позиции, и необходимостью проведения пожизненной антикоагулянтной терапии.

Изолированный стеноз легочной артерии

Изолированный стеноз ЛА — это ВПС, при котором нарушается отток крови из ПЖ в малый круг кровообращения в связи с сужением ЛА. Частота встречаемости — до 8 % всех случаев ВПС.

В зависимости от уровня локализации обструкции выделяют: клапанный стеноз ЛА, подклапанный и надклапанный стеноз ствола ЛА. Чаще всего встречается клапанный стеноз ЛА, который обусловлен срастанием створок ее клапана с центрально расположенным отверстием от 5 до 10 мм в диаметре.

Этиология

Генетические факторы. ВПС имеют наследственный характер — как правило, это заболевание есть у близких родственников пациента. ВПС вызываются точечными изменениями гена или изменениями в хромосомах.

Экологические факторы. Помимо генетических факторов, способствующих передаче изолированного стеноза ЛА по наследству, возможно возникновение генных мутаций под воздействием неблагоприятных экологических факторов во время беременности, таких как:

физические мутагены — главным образом, ионизирующее излучение;
химические мутагены — фенолы, нитраты, бензпирен (выделяется при курении табака), алкоголь, некоторые лекарственные препараты (антибиотики, противоопухолевые препараты);

биологические мутагены — вирус краснухи, сахарный диабет, фенилкетонурия, СКВ.

Гемодинамические изменения при стенозе легочной артерии

В основе гемодинамических изменений лежит препятствие для свободного опорожнения ПЖ и поступления крови в ЛА. Вследствие стеноза ЛА увеличивается систолическая нагрузка на миокард ПЖ, развивается значительная его гипертрофия. Указанные изменения сопровождаются выраженным ростом систолического давления в ПЖ, величина систолического давления коррелирует со степенью стеноза ЛА. Гипертрофия миокарда ПЖ, увеличение силы его сокращения, умеренное замедление сердечного ритма и удлинение фазы изгнания крови из ПЖ — основные компенсаторные механизмы, позволяющие при стенозе ЛА поддерживать достаточный УО крови. В последующем компенсаторные возможности ПЖ снижаются, его опорожнение затрудняется, отмечается рост диастолического давления в полости ПЖ, это в свою очередь нарушает опорожнение ПП и ведет к его гипертрофии. В дальнейшем может развиваться правожелудочковая недостаточность из-за истощения компенсаторных возможностей ПЖ. Определяющим фактором в развитии гемодинамических нарушений является степень стеноза ЛА. Тяжелые степени стеноза ЛА быстро приводят к развитию прогрессирующей правожелудочковой недостаточности.

Клинические проявления при стенозе легочной артерии

Клинические проявления клапанного стеноза ЛА зависят от степени его выраженности и компенсаторных возможностей ПЖ. При легкой степени стеноза ЛА его течение весьма благоприятное, клинические проявления могут отсутствовать. При тяжелой степени клапанного стеноза ЛА течение его тяжелое, симптоматика резко выражена, пациенты могут умереть в детстве или молодом возрасте.

При *расспросе* пациенты жалуются на одышку, значительно усиливающуюся при физической нагрузке. Вторая характерная жалоба пациентов — ощущение боли в области сердца, иногда чувство дискомфорта, стеснения в груди. Боль возникает при физической нагрузке, локализуется в прекардиальной или загрудинной области, продолжается не более 10 мин, исчезает после приема нитроглицерина и в покое. Для данных пациентов характерен и другой тип болей в области сердца: они могут возникнуть в покое, продолжаются долго (иногда больше 20–30 мин), не исчезают после применения нитроглицерина (могут купироваться ингаляцией кислорода). Эту боль можно объяснить ишемией миокарда гипертрофированного и перегруженного ПЖ. Пациенты также предъявляют жалобы на общую слабость, недомогание, снижение физической работоспособности, головокружение, склонность к обморочным состояниям, сухой кашель, предрасположенность к частым воспалительным заболеваниям бронхопульмональной системы (бронхиты, рецидивирующие пневмонии). При развитии правожелудочковой недостаточности пациенты жалуются на боли и чувство тяжести в области правого подреберья и отеки в области стоп и голеней.

При *осмотре* пациентов физическое развитие обычно нормальное, однако у некоторых пациентов (как правило, при выраженной степени порока) отмечается недостаточное развитие мускулатуры, низкий рост, недостаточная масса тела. Кожа обычно бледна, цианоз нехарактерен (изолированный клапанный стеноз легочной артерии — порок «бледного типа»). Однако иногда умеренный цианоз кожи, видимых слизистых оболочек при физической нагрузке все же наблюдается. В редких случаях (обычно при наличии цианоза) при осмотре пациентов можно обнаружить утолщение концевых фаланг в виде барабанных палочек и утолщение ногтей в виде часовых стекол как отражение хронической гипоксии. При развитии правожелудочковой недостаточности можно видеть отеки в области голеней, стоп и набухание шейных вен.

При *осмотре области сердца* при выраженном стенозе ЛА можно видеть деформацию прекардиальной области в виде «сердечного горба» и систолическую пульсацию слева от грудины, обусловленные гипертрофией ПЖ.

При развитии правожелудочковой недостаточности отмечается увеличение печени при перкуссии и пальпации, могут определяться ее пульсация и положительный симптом Плеша — выраженное набухание шейных вен при надавливании на увеличенную печень.

При *пальпации области сердца* обычно хорошо воспринимается систолическое дрожание («кошачье мурлыканье») во II межреберье слева, а также сердечный толчок.

При *перкуссии сердца* обнаруживается расширение правой границы относительной тупости за счет гипертрофии ПП и ПЖ, однако выраженной кардиомегалии, как правило, нет в связи с преобладанием концентрической гипертрофии. Левая граница относительной тупости сердца обычно не изменена.

Аускультативная картина изолированного клапанного стеноза ЛА: I тон сердца неизменен. II тон над ЛА ослаблен (иногда наблюдается даже его полное отсутствие). При тщательной аускультации удастся выслушать расщепление II тона над ЛА в связи с запаздыванием легочного компонента II тона. Может выслушиваться патологический IV тон. Обычно при этом градиент давления между ПЖ и ЛА превышает 70 мм рт. ст. При клапанном стенозе ЛА может выслушиваться тон изгнания, представляющий собой тон открытия клапана ЛА. Он возникает при резком движении вверх и куполообразном выпячивании створок клапана ЛА во время сокращения ПЖ. Легочный тон изгнания возникает при сокращении ПЖ и является мезосистолическим, при аускультации создается впечатление расщепления I тона. Легочный тон изгнания имеет следующие клинические особенности: выслушивается лучше всего во 2-м межреберье у левого края грудины; воспринимается у отдельных пациентов как щелчок; усиливается во время выдоха и уменьшается или даже исчезает на вдохе. При клапанном стенозе ЛА появляется систолический шум, имеющий следующие особенности: выслушивается лучше всего во II межреберье у левого края грудины; имеет грубый и жесткий тембр и является достаточно громким; иррадирует к левой ключице и на сосуды шеи, выслушивается на спине между серединой левой лопатки и позвоночником; становится более громким, интенсивным на вдохе, особенно в положении стоя. Имеется прямая зависимость между громкостью систолического шума и выраженностью клапанного стеноза — более громкий шум выслушивается при более выраженном стенозе, сопровождается систолическим дрожанием («кошачьим мурлыканьем»).

Изменения пульса, АД, ЭКГ, Эхо-КГ, ФКГ и другие диагностические исследования при стенозе легочной артерии

Амплитуда пульсовой волны уменьшена (*pulsus parvus*), пульс нередко аритмичен (часто бывает экстрасистолическая аритмия). АД может иметь тенденцию к снижению, чаще оно нормальное.

На ЭКГ при значительно выраженном клапанном стенозе ЛА отмечается отклонение электрической оси сердца вправо, выявляются признаки гипертрофии ПП, ПЖ, блокада правой ножки пучка Гисса. Комплекс QRS в правых грудных отведениях нередко расщеплен в виде буквы М с высоким поздним зубцом R (комплекс QRS типа *gsR*).

Эхокардиография. При двухмерной эхокардиографии в левой парастеральной позиции через выходной отдел ПЖ или на уровне магистральных сосудов по короткой оси выявляется сужение ЛА на клапанном уровне, утолщение и ограничение подвижности створок клапана; дилатация ПП, дилатация ПЖ. Характерным признаком клапанного стеноза легочной артерии при доплер-эхокардиографии является выраженное увеличение скорости турбулентного кровотока через клапан ЛА.

На фонокардиографии изменения I тона не наблюдаются. В III–IV межреберье у левого края грудины перед I тоном регистрируется протопрединный IV тон. Во II межреберье у левого края грудины может регистрироваться систолический легочный тон изгнания. Обычно он регистрируется на низкочастотном канале и располагается в конечной части I тона. II тон у левого края грудины расщеплен, легочный компонент II тона запаздывает и резко ослаблен (иногда может отсутствовать). Интервал между компонентами расщепленного II тона обычно превышает 0,06 с и может достигать 0,12 с. Чем более продолжителен интервал между компонентами расщепленного II тона, тем более выражен стеноз ЛА. Характерным фонокардиографическим признаком клапанного стеноза ЛА является систолический шум изгнания крови из ПЖ в ЛА. Этот шум регистрируется во II–III межреберье у левого края грудины, является высокочастотным.

На рентгенограмме отмечают выпячивание правого контура сердечной тени за счет увеличения ПП. В поздних стадиях заболевания, когда развивается значительно выраженная дилатация правых полостей сердца, на рентгенограммах определяется кардиомегалия.

РАЗДЕЛ II. ОБЩЕЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

Глава 1. Определение, этиология, классификация, основные гемодинамические особенности и диагностические подходы к диагностике. Терминологические пояснения

Определение и эпидемиология врожденных пороков сердца

Врожденный порок сердца (*vitia cordis*) (ВПС) — это нарушение нормального развития сердца и магистральных сосудов во внутриутробном периоде, либо связано с сохранением после рождения внутриутробного кровообращения, что нарушает внутрисердечную и системную гемодинамику предрасполагающие к развитию недостаточности кровообращения.

ВПС составляют около 30 % всех пороков развития. Основное число пациентов с ВПС умирает на первом году жизни (50–90 %). После первого года жизни смертность снижается и в возрасте от 1 года до 15 лет составляет не более 5 %. ВПС у взрослых это, как правило, умеренные клапанные дефекты небольших или средних размеров, которые не были устранены хирургическим путем в детстве. Доля ВПС среди всех заболеваний сердечно-сосудистой системы у взрослых составляет около 1 %. Наиболее часто у взрослых встречаются ДМПП, небольшой ДМЖП, открытый аортальный проток (ОАП), КоА, изолированный стеноз ЛА, клапанный аортальный стеноз (АС). К редким ВПС, при которых пациенты доживают до зрелого возраста без оперативного вмешательства, относятся: подклапанный и надклапанный АС, аномалия Эбштейна, синдром Лютембаше, коронарная артериовенозная фистула, декстрокардия, идиопатическое расширение ЛА.

Этиология врожденных пороков сердца

К основным причинам ВПС относятся: хромосомные нарушения, мутации одного гена, факторы внешней среды и полигенно-мультифакториальное наследование.

Хромосомные нарушения выявляются у 5 % пациентов с ВПС. Причем, ВПС в этих случаях сочетаются, как правило, с другими пороками развития. Примером может служить развитие ДМПП, ДМЖП и ОАП при трисомии 21 аутосомы при синдроме Дауна. Аномалии половых хромосом (кариотип 45X у женщин может приводить к развитию КоА или ДМЖП).

Около 2–3 % ВПС обусловлены мутациями одного гена. В этом случае также большинство ВПС сочетается с аномалиями развития других органов.

В 1–2 % случаев развитию ВПС способствуют средовые факторы. Такие как: воздействие рентгеновского излучения на организм женщины в I триместре беременности, ионизирующей радиации, некоторых лекарственных препаратов (амфетамины, противосудорожные препараты, содержащие литий, прогестагены), инфекционных агентов, алкоголя. Так, к примеру, корь пе-

ренесенная матерью в период беременности, увеличивает частоту незаращения открытого аортального протока (ОАП) и возникновение изолированного стеноза ЛА у ребенка. У матерей, страдающих алкоголизмом, дети с ВПС встречаются в 10–15 % случаев.

Чаще же всего (в 90 % случаев) причиной ВПС является полигенно-мультифакториальное наследование.

Помимо этиологических факторов, выделяют факторы риска рождения ребенка с ВПС. К ним относят:

1. Возраст матери старше 30 лет.
2. Заболевания эндокринной системы у супругов.
3. Ранние токсикозы и угрозы прерывания беременности.
4. Мертворождение в анамнезе.
5. Наличие в семье других детей с ВПС.
6. Прием женщиной гормональных препаратов для сохранения беременности при угрозе выкидыша.

Классификация врожденных пороков сердца

Создание единой классификации ВПС имеет определенные трудности в связи с огромным количеством разновидностей пороков (по Levi более 200) и разных принципов, которые могут быть положены в ее основу.

В практической деятельности врача-терапевта наиболее распространена классификация, основанная на клинических и инструментальных методах исследования. Первоначально врач оценивает наличие цианоза, который можно выявить как при осмотре пациента в покое, при нагрузке (плач, физическое напряжение), так и с помощью определения парциального давления кислорода (PaO_2) и(или) гематокрита. Клинически цианоз виден, если концентрация восстановленного гемоглобина в артериальной крови составляет более 3–5 г/дл. Цианоз варьирует по интенсивности от голубоватой до фиолетовой окраски слизистых и кожных покровов. Далее уточняется состояние МКК (гипо- или гиперволемия) с помощью аускультации (характер II тона над ЛА), электрокардиографического, Эхо-кардиографического и рентгенографического обследования. Данная классификация делит все ВПС на 2 группы:

- I. Пороки сердца с цианозом («синего» типа).
 1. Уменьшенный кровоток (гиповолемия) в МКК:
 - А) гипертрофия ПЖ (тяжелый стеноз легочной артерии, атрезия ЛА с(или) без ДМЖП);
 - Б) гипертрофия ЛЖ (атрезия трехстворчатого клапана, атрезия ЛА с гипоплазией ПЖ);
 - В) комбинированная гипертрофия правого и ЛЖ (транспозиция магистральных сосудов (ТМС) со стенозом ЛА, общий артериальный ствол с гипоплазией ЛА).
 2. Увеличенный кровоток (гиперволемия) в МКК:
 - А) гипертрофия ПЖ (все пороки с лево- правым шунтом с легочной гипертензией — ОАП, ДМЖП, ДМПП);

Б) гипертрофия ЛЖ (ОАП, ДМЖП, артериовенозные фистулы).

II. Пороки сердца без цианоза («бледного» типа).

1. Нормальный кровоток в МКК:

А) гипертрофия ПЖ (коарктация аорты, стеноз митрального клапана);

Б) гипертрофия ЛЖ (коарктация аорты, стеноз аорты, фиброэластоз эндокарда).

2. Увеличенный кровоток в МКК:

А) гипертрофия ПЖ (атрезия аорты, синдром гипоплазии ЛЖ, тотальный аномальный дренаж легочных вен);

Б) комбинированная гипертрофия правого и ЛЖ (атрезия трехстворчатого клапана с ТМС, единственный желудочек).

В повседневной деятельности врачу удобно пользоваться простым делением ВПС на 3 группы:

I. ВПС «бледного» типа с артериовенозным шунтом (ДМЖП, ДМПП, ОАП).

II. ВПС «синего» типа с веноартериальным сбросом (ТМС, ТФ, атрезия трехстворчатого клапана).

III. ВПС без сброса, но с препятствием к выбросу крови из желудочков (стенозы ЛА и аорты, коарктация аорты).

Такое деление охватывает 9 наиболее распространенных ВПС.

Кроме этого, исходя из задачи ранней диагностики и оказания адекватной помощи на неонатальном этапе, предлагаются рабочие классификации для врачей-кардиохирургов.

I. По времени оказания кардиохирургической помощи

Состояния, зависящие от фетальных коммуникаций — это большая группа сложных пороков, гемодинамика которых зависит от функционирования ОАП, открытого овального окна, аранциева протока. При их естественном закрытии возникает критическая ситуация, которая реализуется либо через синдром прогрессирующей артериальной гипоксемии, либо через синдром сердечной недостаточности. Эти пороки составляют 20 % ВПС, из них 50 % требуют хирургического вмешательства в первые часы или дни жизни.

А. Дуктусзависимые пороки, при которых жизнь невозможна без функционирования артериального протока. В зависимости от того, какой круг кровообращения страдает при закрытии протока, дуктусзависимая циркуляция разделена на системную и легочную.

Пороки с дуктус-зависимым легочным кровотоком (сброс крови через ОАП осуществляется слева-направо из аорты в легочную артерию):

— критический стеноз или атрезия легочной артерии;

— ТФ с критическим стенозом или атрезией ЛА;

— атрезия трехстворчатого клапана с критическим стенозом ЛА;

— другие комбинированные пороки сердца, сочетанные с сужением ЛА;

— тяжелая форма аномалии Эбштейна новорожденного (функциональная непроходимость ЛА).

Пороки с дуктус-зависимым системным кровотоком (сброс крови через ОАП справа-налево из ЛА в аорту):

- синдром гипоплазии левых отделов сердца;
- перерыв дуги аорты;
- критическая коарктация аорты;
- критический аортальный стеноз.

Пороки с дуктус-зависимым смешиванием крови:

- транспозиция магистральных артерий;
- некоторые сочетанные пороки (мальпозиция сосудов).

Б. Форамензависимые пороки, связанные с регламентирующим влиянием овального окна на гемодинамику, те их анатомические варианты, при которых необходимо расширить размеры овального окна для стабилизации гемодинамики. Как правило, возникают показания для проведения процедуры Рашкинда в первые часы жизни.

- синдром гипоплазии левых и правых отделов;
- тотальный аномальный дренаж легочных вен;
- транспозиция магистральных сосудов.

Так же клинический интерес представляет следующая классификация ВПС: **Nomenclature of Diagnosis of Heart Diseases at NMMC; Ann. Thorac. Surg., 2000.**

1. Стенотические или обструктивные пороки левого сердца, которые могут быть на различных уровнях:

- 1) аортальный стеноз (Aortic stenosis) на различных уровнях (подклапанный, клапанный, надклапанный) (valvular, supra-valvular, subvalvular);
- 2) коарктация аорты и ее крайняя форма — прерывание дуги аорты (Coarctation of the Aorta (CoA), Interrupted Aortic Arch (IAA));
- 3) синдром гипоплазии левого сердца (Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS));
- 4) врожденный митральный стеноз (Mitral Stenosis) и его крайняя форма — митральная атрезия (Mitral Atresia);
- 5) синдром Шона (Shone Syndrome): проявление совокупности обструкций левого сердца (митральный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты);
- 6) стенозы легочных вен (Pulmonary venous stenosis (PV stenosis)).

2. Стенотические или обструктивные пороки правого сердца:

- 1) стеноз легочной артерии (Pulmonary Stenosis) на различных уровнях, крайняя степень выраженности порока — атрезия ЛА с интактной МЖП (Pulmonary Atresia Intact Ventricular Septum (PA-IVS));
- 2) гипоплазия ПЖ с гипоплазией или атрезией ТК (SV, Tricuspid atresia);
- 3) тетрада Фалло с выраженной гипоплазией или атрезией ЛА (Tetralogy of Fallot (TOF PA)).

3. Шунтовые пороки с перегрузкой ПЖ:

1) ДМПП изолированный (ASD) или в сочетании с частичным аномальным дренажем легочных вен (Partial Anomalous Pulmonary Venous Return (PAPVR) (как правило, не приводит к неотложным состояниям);

2) тотальный аномальный дренаж легочных вен (Total Anomalous Pulmonary Venous Return (TAPVR).

4. Шунтовые пороки с перегрузкой ЛЖ:

1) ДМЖП (Ventricular Septal Defect (VSD));

2) открытый артериальный проток (Patent Ductus Arteriosus (PDA));

3) дефект аортолегочной перегородки (Aortopulmonary Window (AP Window));

4) атриовентрикулярный канал (AtrioVentricular Canal Defect (AVC)).

ВПС вызывают ряд изменений компенсаторного характера, которые заставляют перестраиваться весь организм. При длительном существовании порока процессы компенсации ведут к выраженным деструктивным изменениям органов и систем. Не случайно во всех классификациях большое внимание уделено оценке нарушений гемодинамики при ВПС, так как степень этих нарушений тесно связана с анатомической тяжестью порока. В частности проблема легочной гипертензии (ЛГ) при ВПС имеет огромное самостоятельное значение. Началом легочной гипертензии является повышение систолического давления в легочной артерии более 30 мм рт. ст. Наиболее удачной считается классификация ЛГ, разработанная в институте сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева. Эта классификация основана на величине давления в ЛА, сброса крови и общелегочного сопротивления в соотношении с показателями большого круга кровообращения (таблица 1).

Таблица 1 — Классификация легочной гипертензии (В. И. Бураковский и соавт.)

Степень ЛГ	Рла/Рсист. (%)	Сброс/МОК (%)	ОЛСС/ОПСС (%)	Тактика
Ia	До 30	До 30	До 30	Наблюдение
Iб	30–50	Более 30	До 30	Хирургическое лечение
II	51–70	50–60	До 30	
IIIa	Более 70	Более 40	30–60	Хирургическое лечение невозможно
IIIб	До 100	Менее 40	Более 60	Не показано
IV	Более 100	Справа налево	Более 100	Противопоказано

Примечание. Рла — давление в легочной артерии; Рсист. — давление систолическое; МОК — минутный объем крови; ОЛСС — общее легочное сосудистое сопротивление.

Согласно этой классификации пациентов с легочной гипертензией (ЛГ) делят на 4 группы. Пациенты Ia подгруппы не имеют выраженных нарушений гемодинамики и нуждаются в наблюдении. В отношении паци-

ентов Ib и II групп ставится вопрос о хирургическом лечении. ЛГ в этих группах носит функциональный характер. При IIIa группе возможна радикальная коррекция порока и давление в ЛА после операции снижается. В IIIб группе морфологические изменения настолько выражены, что после коррекции порока давление в ЛА не снижается до нормы — хирургическое лечение не показано. В IV группе ЛГ в основном обусловлена изменениями структуры легочных сосудов и носит необратимый характер (через дефекты происходит разгрузка малого круга) — хирургическое лечение противопоказано.

Общие патофизиологические, патоморфологические и клинические признаки врожденных пороков сердца

1. Полиглобулия и полицитемия — характерная компенсаторная реакция организма в ответ на хроническую гипоксемию. В начальных стадиях ВПС снижение насыщения артериальной крови кислородом обусловлено сбросом венозной крови в артериальную. В поздних — артериальная гипоксемия обусловлена недостаточным насыщением крови кислородом в легочных капиллярах в результате склероза сосудов легких.

2. Увеличение объема циркулирующей крови и минутного объема крови, полицитемия и полиглобулия ведут к повышению вязкости крови, нарушению ее реологических свойств. В организме возникают условия для образования тромбов.

3. Нарушение газообмена и кровообращения ведут к сдвигу кислотно-щелочного равновесия. Накопление недоокисленных продуктов обмена и гипервентиляция обуславливают развитие метаболического ацидоза. Нарушение вентиляции и снижение парциального давления углекислого газа в артериальной крови приводит к дыхательному алкалозу.

4. Характерным следствием ВПС бледного типа является увеличение легочного кровотока, развитие гиперволемии малого круга и ЛГ. ЛГ обусловлена не только интенсификацией легочного кровотока, но и повышением сосудистого сопротивления легких. Обычно к повышению легочного сосудистого сопротивления приводят обструктивные, облитерирующие структурные изменения сосудов легких. Патологический характер изменений заключается в атеросклерозе ЛА, расширении ствола и крупных ветвей, фиброзе стенки мелких артерий. При длительно существующей гиперволемии и легочной гипертензии возможно возникновение мелких очагов ателектаза и эмфиземы легких.

5. Для ВПС характерны выраженные изменения миокарда. Патологические сдвиги биохимических, обменных и энергетических процессов в сердечной мышце ведут к развитию кардиомиопатии. В зависимости от характера и выраженности нарушений гемодинамики преобладает дилатация или гипертрофия миокарда. У ряда пациентов возникает кардиосклероз, наиболее выраженный в тех отделах сердца, которые находились в состоянии компенсаторной гиперфункции и затем гипертрофии.

6. Почти любой порок, встречающийся у взрослых может давать симптоматику уже в детстве в виде ограничения подвижности в результате быстрой утомляемости, слабости, частых ОРЗ и пневмоний, отставания в физическом развитии.

7. Примерно у 7 % пациентов патология сердца сочетается с большими пороками развития: расщеплением губы, неба, полидактилией, инверсией внутренних органов. У 40 % пациентов ВПС сочетаются с малыми аномалиями развития: лицевой дисморфизм, микрофтальмия, гипоплазия верхней или нижней челюсти, готическое небо, глухота и др.

8. Наличие симптомов хронической сердечной недостаточности.

9. Сердечные шумы при ВПС выслушиваются не в «классических» точках и имеют характерную динамику в процессе течения пороков.

В естественном течении ВПС выделяют следующие фазы:

1. Фаза адаптации.

Во внутриутробном периоде при большинстве ВПС не развивается декомпенсация. С рождением ребенка и первым вдохом начинает функционировать МКК с последующим постепенным закрытием фетальных коммуникаций: артериального протока, открытого овального окна и разобщение кругов кровообращения. Таким образом, в периоде адаптации происходит становление как общей, так и внутрисердечной гемодинамики. При неадекватной гемодинамике (резкое обеднение кровообращения в МКК, полное разобщение кругов кровообращения, выраженный застой в МКК) состояние ребенка прогрессивно и резко ухудшается, что заставляет проводить экстренные паллиативные вмешательства.

2. Фаза компенсации.

Для этого периода характерно подключение большого количества компенсаторных механизмов с целью обеспечения существования организма в условиях нарушенной гемодинамики. Выделяют кардиальные и экстракардиальные компенсаторные механизмы. К кардиальным относятся: увеличение активности ферментов цикла аэробного окисления (сукцинатдегидрогеназы), вступление в действие анаэробного обмена, закон Франка — Старлинга, гипертрофия кардиомиоцитов. К экстракардиальным механизмам компенсации относится активация симпатического звена ВНС, что приводит к увеличению числа сердечных сокращений и централизации кровообращения, а также повышение активности РААС. Вследствие активации последней повышение АД сохраняет адекватное кровоснабжение жизненно важных органов, а задержка жидкости приводит к увеличению объема циркулирующей крови. Задержке излишней жидкости в организме и формированию отеков противостоит предсердный натрийуретический фактор. Стимуляция эритропоэтина приводит к увеличению количества эритроцитов и гемоглобина и, таким образом, повышению кислородной емкости крови.

3. Фаза мнимого благополучия — это период, который обеспечивается компенсаторными возможностями организма. Именно 2 и 3 фазы течения ВПС — оптимальное время для проведения радикальных оперативных вмешательств.

4. Фаза декомпенсации.

Для этого периода характерно истощение компенсаторных механизмов и развитие рефрактерной к лечению сердечной недостаточности, формирование необратимых изменений во внутренних органах.

Клинические проявления ВПС в основном представлены двумя синдромами: артериальной гипоксемии и застойной сердечной недостаточности.

Синдром артериальной гипоксемии может проявляться с рождения. В его генезе может участвовать целый ряд факторов, таких как асфиксия, респираторный дистресс-синдром, аспирация в родах, врожденная пневмония, ателектаз легкого, пневмоторакс, диафрагмальная грыжа, метгемоглобинемия, полицитемия, сепсис. Цианоз может иметь и центральное происхождение вследствие кровоизлияния в желудочки мозга. Снижается содержание кислорода и рН в капиллярной крови. В норме pO_2 составляет 60–80 мм рт. ст., а SO_2 96–98 %. Артериальная гипоксемия характеризуется снижением pO_2 до 50 мм рт. ст., а цианоз становится заметным при уровне насыщения гемоглобина менее 75–85 %. У новорожденного с высоким уровнем фетального гемоглобина цианоз будет явным при относительно меньшей величине pO_2 . При длительной и резко выраженной гипоксемии в тканях включаются механизмы анаэробного гликолиза, происходит накопление кислых продуктов метаболизма и развивается метаболический ацидоз.

В формировании артериальной гипоксемии при ВПС могут играть роль три основных механизма:

- 1) внутрисердечный сброс крови справа налево и ее поступление в аорту;
- 2) сниженный легочный кровоток и уменьшенный легочный возврат артериальной крови к сердцу;

3) разобщение большого и малого кругов кровообращения. При большинстве ВПС цианотического типа артериальная гипоксемия связана с первыми двумя механизмами. Для дифференциальной диагностики происхождения цианоза применяется тест с дыханием 100 % кислородом. Оценку результатов теста проводят через 10–15 минут дыхания 100 % кислородом. У пациентов с «сердечным» цианозом pO_2 возрастает не более чем на 10–15 мм рт. ст., так как величина концентрации O_2 в легких практически не влияет на величину примеси венозной крови к артериальной на уровне внутрисердечных сообщений. При характеристике артериальной гипоксемии необходимо оценивать ее уровень (pO_2 , SO_2), тяжесть (степень ацидоза), а также наличие вторичной дисфункции жизненно важных органов, что и будет определять комплекс лечебных мероприятий.

Сердечная недостаточность — это патологическое состояние, при котором сердце не способно обеспечить кровообращение, необходимое для обеспечения потребностей организма. Оно чаще всего развивается либо в связи с повышенной нагрузкой на сердце объемом крови или давлением, либо вследствие снижения сократимости миокарда при гипоксии или воспалительном процессе в сердечной мышце. Основными симптомами сердечной недостаточности являются тахикардия, одышка, признаки застоя по малому или большому кругу кровообращения. У маленьких детей сердечная недостаточность почти всегда носит бивентрикулярный характер. Для оценки степени сердечной недостаточности применяется классификация Василенко — Стражеско.

В классификации сердечной недостаточности, разработанной А. С. Шарыкиным (2000) и адаптированной к новорожденным детям, выделяется:

1 степень — умеренные тахикардия и одышка (до 120 % от нормы) в покое или при небольшой физической нагрузке (кормление); печень выступает из-под края реберной дуги по средне-ключичной линии на + 3 см. Размеры сердца могут быть не увеличены. С помощью медикаментозной терапии удается добиться компенсации показателей.

2 степень — нарастание тахикардии и одышки до 125–150 % от нормы; печень выступает из-под края реберной дуги более чем + 3 см. Возможны отеки на стопах и на лице, беспокойство, затрудненное кормление, периодически прослушиваются непостоянные застойные хрипы в легких. Рентгенологически и при ЭхоКГ — заметная дилатация полостей желудочков. Медикаментозная терапия позволяет уменьшить симптомы до уровня 1 степени.

3 степень — тахикардия и одышка достигают 160 % и более, плотная увеличенная печень (более + 3 см), периферические отеки и асцит; постоянные застойные хрипы в легких. Ребёнок вял, заторможен. Размеры сердца значительно увеличены. Стандартная медикаментозная терапия малоэффективна. Нередко требуется проведение ИВЛ для стабилизации состояния.

4 степень (кардиогенный шок) — артериальная гипотония, декомпенсированный ацидоз, периферический спазм (снижено наполнение капилляров кровью, бледность, холодные конечности), резкое угнетение ЦНС, олигурия. Возможна брадикардия.

Обследование пациентов с врожденными пороками сердца

Анамнез. Анамнез позволяет установить время начала заболевания, оценить течение заболевания, осложнения, этиологический фактор. Анамнез остается основным, а иногда единственным методом для выявления наследственного характера заболевания.

При сборе анамнеза следует выяснить, когда заболел пациент, каковы были первые проявления заболевания (цианоз, одышка, тахи- или брадикардия, обмороки и т. д.).

Одним из ярких клинических симптомов заболевания является *цианоз*. Важно выяснить, при каких обстоятельствах он был обнаружен, возникал ли он в покое или при физическом напряжении, его распространенность (вокруг рта, ногтевые пластины, щеки, слизистые и т. д.).

Одышка — может быть первым признаком ВПС. Необходимо выяснить, существует ли она в покое или появляется на фоне физической нагрузки, выражена ли в положении лежа и уменьшается в положении сидя (ортопноэ). Нет приступов одышки с цианозом, чем провоцируются и чем купируются.

Необходимо выяснить, наблюдались ли в анамнезе *отеки*, где они локализовались, их стойкость и динамика.

При сборе анамнеза важно уделить внимание характеру физического, моторного и нервно-психического развития пациента. Дети с ВПС нередко недостаточно прибавляют в массе тела, испытываются затруднения при кормлении, отмечается повышенная потливость. Врач должен спросить пациента (или родителей) не присаживается ли на корточки ребенок во время подвижных игр или ходьбы. Кроме этого часто дети, имеющие генетические дефекты отстают в нервно-психическом развитии от своих сверстников.

Жаловаться на *боли в сердце* стенокардитического характера могут дети с пороками АК, аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной.

Стридор и осиплость голоса могут указывать на наличие сосудистого кольца, а также на сдавление возвратного нерва увеличенным левым предсердием.

У каждого пациента уточняется возраст родителей на момент рождения ребенка, их профессию, вредные привычки (прием алкоголя, наркотиков, курение), перенесенные во время беременности заболевания (краснуха, цитомегаловирусная инфекция, вирусы Коксаки, вирусы гриппа и др.), прием лекарственных препаратов на фоне беременности (амфетамины, триметадон, препараты лития, прогестероны, антагонисты фолиевой кислоты), контакты во время беременности с токсическими веществами (кислоты, спирты, тяжелые металлы и др.), неблагоприятные экологические факторы (ионизирующая радиация, загрязнение воды, почвы, воздуха мутагенными веществами и т. п.), дефицит питания матери на ранних сроках беременности, семейный анамнез (наличие ВПС в семье, других пороков развития), заболевания и состояния самой матери (сахарный диабет, метаболические нарушения, тяжелый токсикоз первой половины беременности, заболевания сердечно-сосудистой системы).

Объективное обследование пациента

Общий осмотр. Пациенты с ВПС часто имеют другие видимые пороки развития — со стороны костно-мышечной системы (расщепление губы и твердого неба, деформации грудной клетки, полидактилию), нарушения

со стороны желудочно-кишечного тракта (атрезия ануса и пищевода, стеноз привратника, инверсия внутренних органов), дыхательной системы (атрезия хоан, стеноз бронхов), мочеполовой системы (гипоспадия, атрезия уретры, гипоплазия мошонки), ЦНС.

При осмотре пациентов с ВПС обращают внимание на физическое развитие — при этом отставание в массе тела более выражено, чем в росте.

Кожные покровы могут быть бледные — связано с сопутствующей анемией, низким сердечным выбросом, сердечной недостаточностью.

Цианоз — чаще всего акроцианоз (замедленный кровоток в капиллярах) — при веноартериальных шунтах, единственном желудочке, выраженном венозном застое в легких при левожелудочковой недостаточности, обструктивных пороках ЛЖ. Цианоз может иметь различные оттенки — голубоватый (при тетраде Фалло и единственном желудочке), малиновый (при стенозе легочной артерии и аномалии Эбштейна), фиолетовый (при Транспозиции магистральных сосудов, синдроме Эйзенменгера).

При осмотре можно выявить утолщение концевых фаланг пальцев рук и ног, симптомы часовых стекол и барабанных палочек.

Отеки — первоначально располагаются на ногах, бледно-синюшный оттенок кожи над ними, на ощупь плотные, холодные, восходящие, малоподвижные.

Обязательным при подозрении на ВПС является измерение АД на обеих руках и одной ноге, так как при коарктации аорты можно выявить высокое АД на верхних конечностях и низкое — на нижних. Перед измерением АД необходимо определить наличие пульса на руках и ногах.

Местный осмотр. При осмотре грудной клетки можно выявить деформацию по типу «сердечного горба».

При пальпации отмечают локализацию верхушечного толчка, при ВПС он смещается и увеличивается его площадь. Наличие сердечного толчка свидетельствует о гипертрофии ПЖ. Можно выявить дрожание грудной клетки («кошачье мурлыканье») в супрастернальной области (ОАП, стеноз аорты, легочной артерии), вдоль левого края грудины (ДМЖП, АВК).

Определение размеров печени, ее консистенции, чувствительности. Увеличение печени является признаком сердечной недостаточности (застой в большом круге кровообращения), при этом край печени плотный, слегка болезненный.

При перкуссии изменение границ относительной и абсолютной тупости сердца, высоты печеночной тупости.

Аускультативное обследование проводят в динамике (лежа, стоя, во сне, при беспокойстве). Тщательно оценивают тоны сердца.

Усиление I тона — при ОАП, ДМЖП, митральном стенозе.

Ослабление I тона — при недостаточности клапанов, поражении миокарда, недостаточности кровообращения.

Изменение II тона — гипертензия в большом или малом круге кровообращения, стенозе или недостаточности клапанов.

Появление III и(или) IV тонов необходимо расценивать как признак сердечной недостаточности.

Сердечные шумы при ВПС обусловлены различными поражениями клапанов, дефектами перегородок. Необходимо оценить эпицентр шума, его отношение к фазам сердечного цикла (систолический, диастолический, систоло-диастолический), интенсивность шума (не всегда коррелирует с тяжестью состояния), иррадиацию шума.

Аускультативное обследование обязательно включает аускультацию легких. Наличие хрипов может быть связано с застойными явлениями (признак сердечной недостаточности).

Лабораторно-инструментальная диагностика включает в себя проведение общего анализа крови (исключение анемии, воспалительных изменений), оценка кислотно-основного состояния (КОС), биохимического анализа крови (оценка электролитного состава, белков, липидный спектр), оценка свертывающей системы крови, цитогенетическое обследование, электрокардиографию, пробы с физической нагрузкой (велоэргометрия, тредмил-тест), холтеровское мониторирование ЭКГ, суточное мониторирование АД, электрофизиологические методы исследования, эхокардиографию, рентгенологическое обследование, компьютерную томографию, ядерно-магнитный резонанс, сцинтиграфию миокарда, инвазивные методы исследования (катетеризация полостей сердца, ангиография, биопсия сердца).

Осложнения врожденных пороков сердца

1. Сердечная недостаточность (встречается практически при всех ВПС).
2. Бактериальный эндокардит (чаще отмечается при цианотических ВПС).
3. Ранние затяжные пневмонии на фоне застоя в МКК.
4. Высокая легочная гипертензия или синдром Эйзенменгера (характерна для ВПС с обогащением МКК).
5. Синкопе вследствие синдрома малого выброса вплоть до развития нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому типу — при цианотических ВПС и стенозе аорты; по геморрагическому типу — при коарктации аорты).
6. Стенокардитический синдром и инфаркты миокарда (наиболее характерны для стенозов аорты, аномального отхождения левой коронарной артерии).
7. Одышно-цианотические приступы (встречаются при ТФ с инфундибулярным стенозом ЛА, транспозиции магистральных артерий и др.).
8. Релятивная анемия — при цианотических ВПС.

Лечение врожденных пороков сердца

В настоящее время оперируются подавляющее большинство пороков сердца. Операции принято классифицировать на паллиативные (вспомога-

тельные) и радикальные. Также выделяют гемодинамическую коррекцию. К паллиативным операциям прибегают в случаях тяжелого состояния пациента и/или торпидности при лечении застойной сердечной недостаточности. Например, процедуру Рашкинда, или баллонную атриосептостомию, проводят с целью создания большого межпредсердного сообщения при полной транспозиции магистральных артерий в первую неделю жизни.

При ВПС, протекающих с обогащением МКК, проводят операцию Мюллера — сужение ЛА с помощью наложения на сосуд сдавливающей манжеты. В последующем, спустя 3–6 мес, проводят радикальную коррекцию ВПС. При так называемых «дуктус» — зависимых пороках сердца (в основном это выраженные стенозы или атрезии ЛА, ТФ) проводят операцию по наложению подключично-легочного анастомоза.

Радикальные операции на сердце производятся в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и кардиopleгии (остановки сердца с помощью специального раствора). Гемодинамическая коррекция выполняется при невозможности радикальной операции вследствие анатомических особенностей порока сердца, например, при гипоплазии левых отделов, двойном отхождении сосудов от ПЖ и т. д.

Консервативное лечение подразумевает применение препаратов с инотропной активностью (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных средств, ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (при высокой легочной гипертензии), кардиотрофических препаратов.

Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки — встречается наиболее часто, причем как в изолированном виде, так и в составе многих других пороков сердца. Среди ВПС частота данного порока варьирует от 27,7 до 42 %. Одинаково часто встречается как у мальчиков, так и у девочек.

В МЖП выделяют 3 отдела: верхняя часть — мембранозная, прилегает к центральному фиброзному телу, средняя часть — мышечная, и нижняя — трабекулярная. Соответственно этим отделам называют и ДМЖП, однако большинство из них имеют перимембранозную локализацию (до 80 %) (рисунок 22).

На долю мышечных ДМЖП приходится 20 %. По размерам дефекты подразделяют на большие, средние и малые. Для правильной оценки величины дефекта его размер надо сравнивать с диаметром аорты. Мелкие дефекты размером 1–2 мм, расположенные в мышечной части МЖП, называются болезнью Толочинова–Роже. Вследствие хорошей аускультативной картины и отсутствия гемодинамических нарушений для их характеристики уместно выражение: «много шума из ничего». Отдельно выделяют множественные большие дефекты МЖП, по типу «швейцарского сыра», имеющие неблагоприятное прогностическое значение.

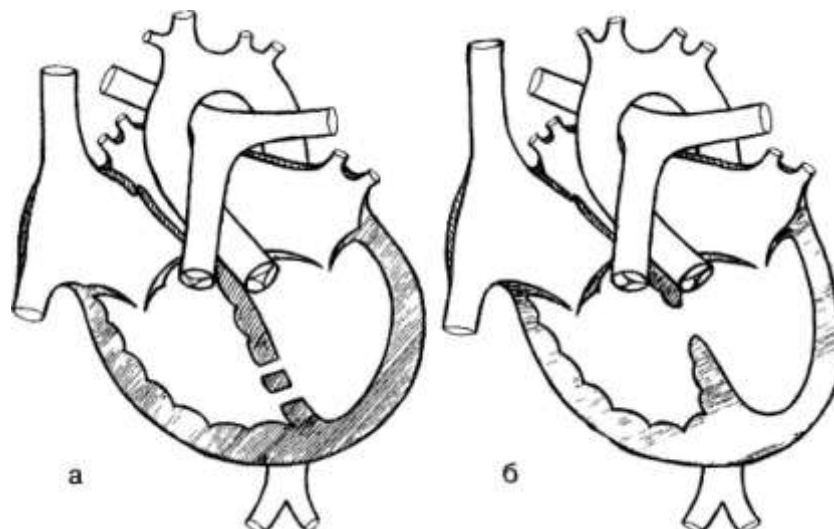


Рисунок 22 — Дефекты межжелудочковой перегородки:
А) дефект межжелудочковой перегородки мышечной и трабекулярной части;
Б) перимембранный дефект межжелудочковой перегородки

Внутрисердечные гемодинамические нарушения при ДМЖП начинают формироваться спустя некоторое время после рождения, как правило, на 3–5 сутки жизни. В раннем неонатальном периоде шум в сердце может отсутствовать вследствие одинакового давления в правом и ЛЖ из-за так называемой неонатальной ЛП. Постепенное падение давления в системе ЛА и в ПЖ создает разность (градиент) давлений между желудочками, вследствие чего появляется сброс крови слева-направо (из области высокого давления в область низкого давления). Дополнительный объем крови, поступающий в ПЖ и ЛА, приводит к переполнению сосудов МКК, где развивается легочная гипертензия (рисунок 23).

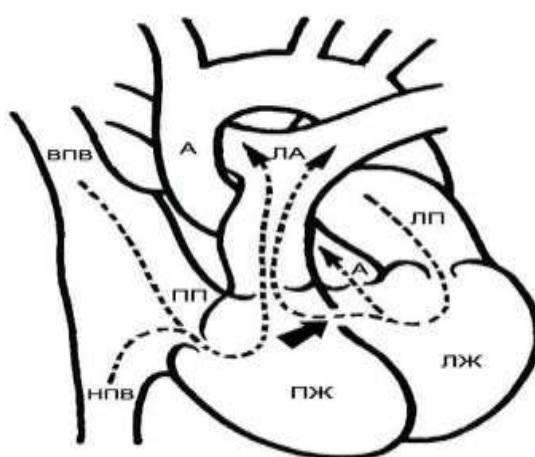


Рисунок 23 — Анатомия и гемодинамика при дефектах межжелудочковой перегородке. НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена

Примечание. Короткой сплошной стрелкой указан дефект межжелудочковой перегородки.

Выделяют три стадии легочной гипертензии по В. И. Бураковскому.

Застой крови (гиперволемическая стадия легочной гипертензии) может приводить к отеку легких, частому присоединению инфекции, развитию пневмоний, манифестирующих в ранние сроки жизни, имеющих тяжелое течение и плохо поддающихся лечению. Если с гиперволемией не удастся справиться консервативными методами, в таких случаях проводят паллиативную операцию — суживание ЛА по Мюллеру. Суть операции заключается в создании временного искусственного стеноза ЛА, который препятствует попаданию в МКК избыточного количества крови. Однако повышенная нагрузка, падающая при этом на ПЖ, диктует в дальнейшем (спустя 3–6 мес) необходимость проведения радикальной операции.

При естественном течении порока со временем в сосудах МКК србатывает рефлекс Китаева (спазмирование в ответ на перерастяжение), что приводит к развитию переходной стадии легочной гипертензии. В этот период ребенок перестает болеть, становится более активным, начинает прибавлять в весе. Стабильное состояние пациента в эту фазу является лучшим периодом для проведения радикальной операции. Давление в ЛА (и соответственно в ПЖ) в эту фазу колеблется в пределах от 30 до 70 мм рт. ст. Аускультативная картина характеризуется уменьшением интенсивности шума при появлении акцента II тона над ЛА.

В дальнейшем, если хирургическая коррекция ВПС не проводится, начинают формироваться процессы склерозирования сосудов легких (высокая легочная гипертензия — синдром Эйзенменгера). Этот патологический процесс не имеет обратного развития и приводит к значительному повышению давления в ЛА (иногда до 100–120 мм рт. ст.). Аускультативно можно выслушать резко выраженный акцент II тона над ЛА («металлический» оттенок). Систолический шум становится слабо-интенсивным, а в некоторых случаях может совсем отсутствовать. На этом фоне можно зафиксировать появление нового диастолического шума, обусловленного недостаточностью клапанов ЛА (шум Грехема — Стилла). В клинической картине заболевания отмечается множество патологических признаков: сердечный «горб», расширение границ относительной сердечной тупости, больше вправо. Над легкими выслушиваются участки ослабленного и жесткого дыхания, могут встречаться свистящие хрипы. Самым характерным признаком синдрома Эйзенменгера является постепенное нарастание цианоза — сначала периферического, а в дальнейшем и диффузного. Это происходит вследствие перекрестного сброса крови в области ДМЖП, который при превышении давления в ПЖ становится право-левым, т. е. меняет свое направление. Наличие у пациента третьей стадии легочной гипертензии может стать основным мотивом отказа кардиохирургов от проведения операции.

Клиническая картина при ДМЖП заключается в симптомокомплексе сердечной недостаточности, развивающейся, как правило, на 1–3 мес. жизни (в зависимости от размеров дефекта).

Жалобы. Малые по размеру (рестриктивные) дефекты протекают бессимптомно. ДМЖП средних размеров приводят к отставанию в физическом развитии и частым инфекциям дыхательных путей. При больших дефектах, как правило, у пациентов имеются признаки право- и левожелудочковой недостаточности: одышка при физической нагрузке, увеличение печени, отёки ног, ортопноэ. При возникновении синдрома Эйзенменгера пациенты начинают беспокоить выраженная одышка даже при незначительной физической нагрузке, боли в грудной клетке без четкой связи с физической нагрузкой, кровохарканье, эпизоды потери сознания.

Осмотр. Дети при ДМЖП средних размеров обычно отстают в физическом развитии, у них может обнаруживаться сердечный горб. Сброс крови справа налево приводит к появлению изменений пальцев рук в виде «барабанных палочек», цианозу, усиливающемуся при физической нагрузке, внешним признакам эритроцитоза.

Пальпация. Обнаруживают систолическое дрожание («кошачье мурлыканье») в средней части грудины, связанное с турбулентным током крови через ДМЖП.

Аускультация сердца. Наиболее характерный признак — грубый систолический шум вдоль левого края грудины с максимумом в III–IV межреберьях слева с иррадиацией в правую половину грудной клетки. Между громкостью систолического шума и размером ДМЖП четкой корреляции нет — тонкая струя крови через маленький ДМЖП может сопровождаться громким шумом (справедливо высказывание «много шума из ничего»). ДМЖП больших размеров может вообще не сопровождаться шумом из-за уравнивания давления крови в левом и ПЖ. Кроме шума, при аускультации нередко выявляют расщепление II тона в результате удлинения систолы ПЖ. При наличии надгребневого ДМЖП обнаруживают диастолический шум сопутствующей недостаточности АК. Исчезновение шума при ДМЖП — признак не улучшения, а ухудшения состояния, появляющийся в результате уравнивания давления в левом и правом желудочках.

При пальпации живота определяется увеличение печени и селезенки. Изменения периферической пульсации не характерны.

Диагностика любого порока сердца складывается из рентгенологического исследования органов грудной полости, электрокардиографии и двухмерной доплерэхокардиографии.

При рентгенологическом исследовании органов грудной полости описывают форму сердца и состояние легочного рисунка, определяют размер кардио-торакального индекса (КТИ). Все эти показатели имеют свои особенности при разных степенях легочной гипертензии. В первой (гиперволемической) стадии выявляется сглаженность талии и погруженность верхушки в диафрагму, увеличение КТИ. Со стороны легочного рисунка отмечается его усиление, нечеткость, размытость. Крайней степенью гипер-

волемии в легких является отек легких. В переходной стадии легочной гипертензии отмечается нормализация легочного рисунка, некоторая стабилизация размеров КТИ. Для склеротической стадии легочной гипертензии характерно значительное увеличение размеров сердца, причем в основном за счет правых отделов, увеличение ПП (формирование прямого атриовазального угла), выбухание дуги ЛА (индекс Мура более 50 %), приподнятость вершины сердца, которая образует с диафрагмой острый угол. Со стороны легочного рисунка часто описывается симптом «обрубленного дерева»: яркие, четкие, увеличенные корни, на фоне которых легочный рисунок прослеживается только до определенного уровня. На периферии имеет место признаки эмфиземы. Грудная клетка имеет вздутую форму, ход ребер горизонтальный, диафрагма уплощена, стоит низко.

ЭКГ имеет свои закономерности, тесно связанные с фазой течения ВПС и степенью легочной гипертензии. Сначала выявляются признаки перегрузки ЛЖ — повышение его активности, затем развитие его гипертрофии. С течением времени присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов сердца — как предсердия, так и желудочка. Это свидетельствует о высокой легочной гипертензии (рисунок 24).

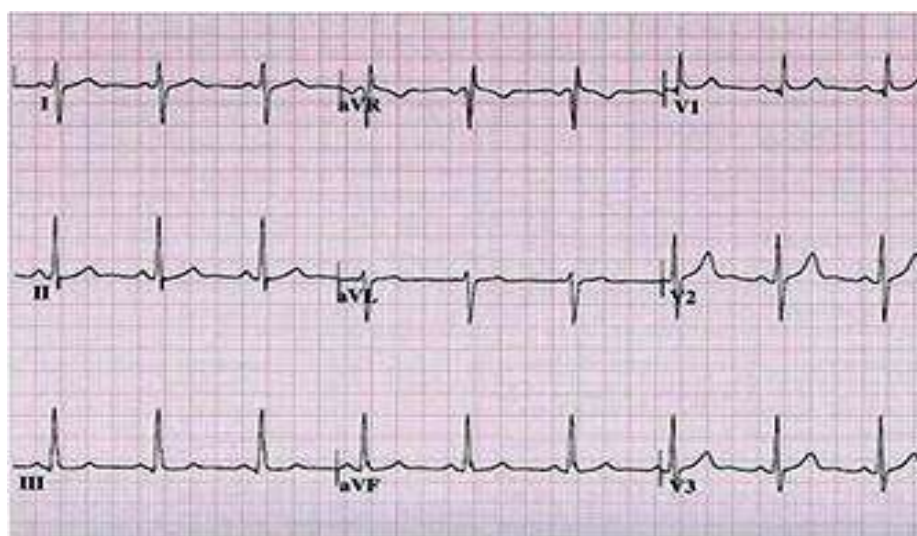


Рисунок 24 — Электрокардиограмма пациента с дефектом межжелудочковой перегородки (отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого и левого желудочков)

Электрическая ось сердца всегда отклонена вправо. Могут встречаться нарушения проводимости — от признаков неполной блокады правой ножки пучка Гиса до полной атрио-вентрикулярной блокады.

При *Допплер-ЭхоКГ* уточняется место расположения дефекта, его размер, определяется давление в правом желудочке и легочной артерии. В первой стадии легочной гипертензии давление в ПЖ не превышает 30 мм рт. ст., во второй стадии — от 30 до 70 мм рт. ст., в третьей — более 70 мм рт. ст. (рисунок 25).



Рисунок 25 — ЭхоКГ в В-режиме пациентки с нерестриктивным дефектом межжелудочковой перегородки, апикальная четырехкамерная позиция.

Примечание. Хорошо виден подартериальный отточный ДМЖП (стрелка).

Лечение данного порока подразумевает консервативную терапию сердечной недостаточности и хирургическую коррекцию порока сердца. Консервативное лечение складывается из препаратов инотропной поддержки (симпатомиметики, сердечные гликозиды), мочегонных препаратов, кардиотрофиков. В случаях высокой легочной гипертензии назначаются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента — каптоен или каптоприл. Оперативные вмешательства подразделяются на паллиативные операции (в случае ДМЖП — операция суживания ЛА по Мюллеру) и радикальную коррекцию порока — пластика ДМЖП заплатой из листков перикарда в условиях искусственного кровообращения, кардиopleгии и гипотермии.

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки — это группа пороков сердца, для которых характерно аномальное сообщение между предсердиями. Данные о распространенности этого ВПС характеризуются широким диапазоном — 5–37 %, что связано с низкой выявляемостью ДМПП в детском возрасте (у детей до 3 лет — в 2,5 % случаев, после 3 лет — 11 %). У плода наличие межпредсердного сообщения не является патологической находкой и не влияет на его развитие. В подавляющем большинстве случаев ДМПП представлены вторичными дефектами (66–98 %).

В МПП выделяют два отдела: первичную, составляющую нижнюю треть МПП, прилежащую к фиброзному телу, и вторичную — в области расположения овального окна. Соответственно отделам выделяют первичные и вторичные ДМПП (рисунок 26). Отдельно рассматривают отсутствие МПП. Если вторичные ДМПП встречаются в изолированном виде, то первичные, как правило, входят в состав более сложных комбинированных ВПС.

Первичные ДМПП могут сопровождаться нарушениями сердечного ритма (НСР), такими как суправентрикулярная пароксизмальная тахикардия и трепетание предсердий. Нарушения сердечного ритма на фоне ВПС отличаются резистентностью к антиаритмической терапии. Вторичные

ДМПП имеют градацию по размерам дефекта: маленький дефект 5–6 мм называют межпредсердным сообщением. Открытое овальное окно не считается ВПС, не вызывает гемодинамических нарушений, не требует хирургической коррекции и встречается у 30 % здоровых людей.

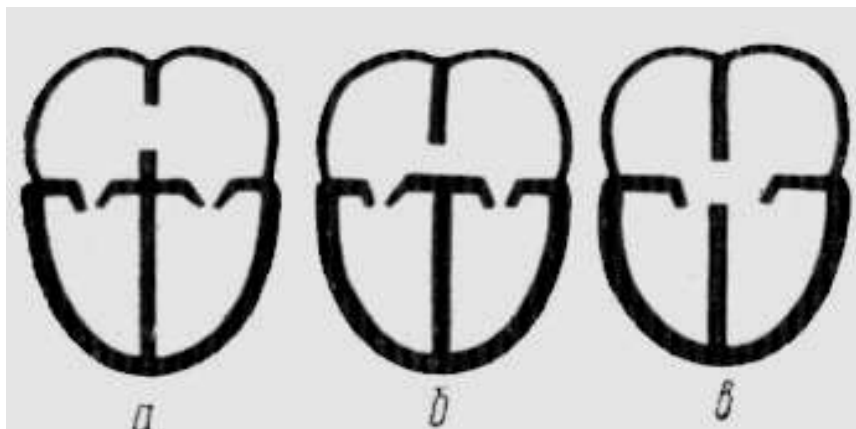


Рисунок 26 — Схема основных вариантов дефектов межпредсердной перегородки:
а — вторичный дефект; б — первичный дефект;
в — атриовентрикулярная коммуникация

Гемодинамические изменения при ДМПП развиваются постепенно вследствие разницы в давлениях в большом и малом кругах кровообращения, из-за чего формируется лево-правый сброс крови через дефект. Из-за поступления избыточного количества крови в ПП и ПЖ со временем развиваются их дилатация, гипертрофия. Формируется гемодинамический (относительный) стеноз ЛА, шум которого выслушиваться при аускультации. Изменения в сосудах МКК происходят по общим законам, но гораздо более медленно, чем при ДМЖП (рисунок 27).

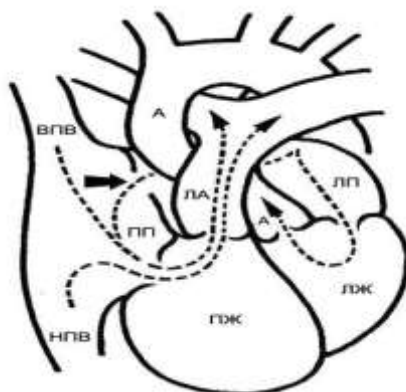


Рисунок 27 — Анатомия и гемодинамика при дефекте межпредсердной перегородки:
А — аорта; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена

Примечание. Короткая сплошная стрелка указывает на дефект межпредсердной перегородки.

Клиника. Заподозрить ДМПП в периоде новорожденности сложно. Невыраженная аускультативная картина трактуется как персистирующие

фетальные коммуникации. Признаки недостаточности кровообращения развиваются, как правило, значительно позже — на 1–3 годах жизни, когда происходит увеличение двигательной активности ребенка.

Жалобы. Анамнестически выявляют частые заболевания дыхательных путей — бронхиты, пневмонии. Может беспокоить одышка, возникающая первоначально при нагрузке, а затем в покое, быстрая утомляемость. После прогрессирования заболевания: развиваются сердцебиение (наджелудочковые аритмии и фибрилляция предсердий), признаки легочной гипертензии и сердечной недостаточности по правожелудочковому типу.

Осмотр. Осмотр позволяет определить некоторое отставание в физическом развитии. Появление цианоза и изменение концевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек» и ногтей в виде «часовых стекол» свидетельствуют об изменении направления сброса крови справа налево.

Пальпация. Определяется пульсация легочной артерии (при наличии легочной гипертензии) во II межреберье слева от грудины.

Аускультация сердца. При малых размерах дефекта аускультативных изменений не обнаруживают, поэтому обычно ДМПП диагностируют при появлении признаков легочной гипертензии.

— I тон сердца не изменен. II тон расщеплен вследствие значительного отставания легочного компонента II тона в результате протекания большого объема крови через правые отделы сердца (удлинение систолы ПЖ). Это расщепление является фиксированным, т. е. не зависит от фаз дыхания.

— Выслушивают систолический шум над ЛА в результате выброса ПЖ увеличенного объема крови. При первичном ДМПП на верхушке сердца выслушивают также систолический шум относительной недостаточности митрального и трехстворчатого клапана. Над трехстворчатым клапаном может выслушиваться низкочастотный диастолический шум из-за увеличения кровотока через трехстворчатый клапан.

С увеличением сопротивления легочных сосудов и уменьшением сброса крови слева направо аускультативная картина изменяется. Усиливаются систолический шум над ЛА и легочный компонент II тона, оба компонента II тона могут сливаться. Кроме того, появляется диастолический шум недостаточности клапана ЛА.

Диагностика ДМПП базируется на данных инструментального обследования.

Рентгенологическое исследование малоинформативно, особенно в раннем детском возрасте. Отмечается лишь небольшое увеличение КТИ с незначительными признаками усиления легочного рисунка.

На *ЭКГ* электрическая ось отклонена вправо. Со временем формируются признаки перегрузки правых отделов сердца — предсердия (высокий остроконечный зубец Р) и желудочка (возрастание амплитуды зубца R в отведениях aVR, V_{1,2}) и глубокие зубцы S в отведениях V_{5,6} (рисунок 28).

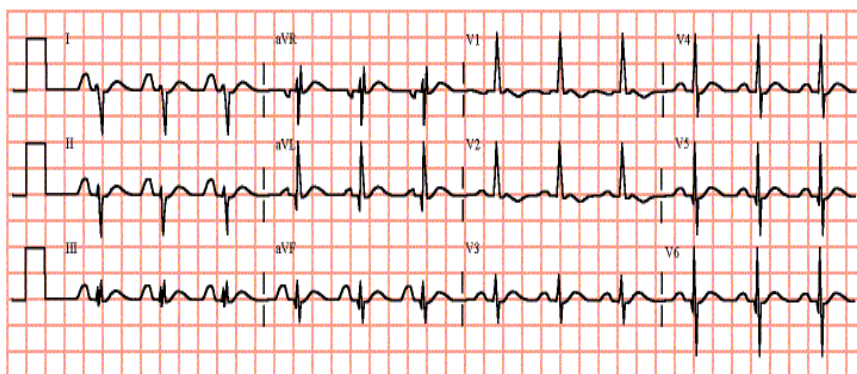


Рисунок 28 — Электрокардиограмма пациента со вторичным дефектом межпредсердной перегородки (признаки гипертрофии правого предсердия и желудочка)

Основным методом диагностики является *ЭхоКГ* (рисунок 29).



Рисунок 29 — ЭхоКГ при ДМПП (двухмерный режим, четырехкамерная позиция):
 1 — правый желудочек; 2 — левый желудочек; 3 — левое предсердие;
 4 — дефект межпредсердной перегородки; 5 — правое предсердие

Лечение сердечной недостаточности проводится по общим принципам. Хирургическое лечение заключается в радикальной коррекции — пластика ДМПП.

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток (ОАП) — наличие сообщения между аортой и ЛА, считающегося аномалией в постнатальном периоде. Частота данного порока колеблется в пределах от 5 до 34 % среди ВПС, чаще у лиц женского пола (2–4:1). Как правило ОАП сочетается с другими ВПС — коарктацией аорты, ДМЖП. При дуктус-зависимых пороках сердца (крайняя форма ТФ, критический стеноз аорты и ЛА, перерыв дуги аорты, синдром гипоплазии ЛЖ) данная сердечная аномалия является жизненно необходимой. ОАП, в отличие от сосудов магистрального типа кровообращения, является сосудом мышечного типа с мощной вагусной иннервацией, что обеспечивает его способность к сокращению в раннем неонатальном периоде.

Гемодинамика. В пренатальном периоде открытый артериальный проток и открытое овальное окно являются физиологическими плодовыми коммуникациями. В силу того, что ММК не функционирует, около 2/3 объема оксигенированной крови через открытый артериальный проток поступает в нисходящую аорту. В норме, вскоре после рождения, в открытом артериальном протоке происходит спазм гладкомышечных волокон, что приводит к функциональному закрытию протока. Анатомическое закрытие или облитерация происходит в течение первых 2 недель постнатальной жизни. Такие патологические состояния периода новорожденности как синдром дыхательных расстройств, врожденная пневмония, асфиксия в родах препятствуют закрытию ОАП. Физиологическое закрытие протока задерживается у недоношенных детей, причем, чем меньше гестационный возраст ребенка, тем более продолжительное время требуется для закрытия ОАП. Так, при массе тела менее 1000 г у 80 % детей артериальный проток функционирует в течение нескольких месяцев.

Для развития нарушений гемодинамики имеет значение размер протока, угол его отхождения от аорты, разность давлений в большом и малом кругах кровообращения (рисунок 30).

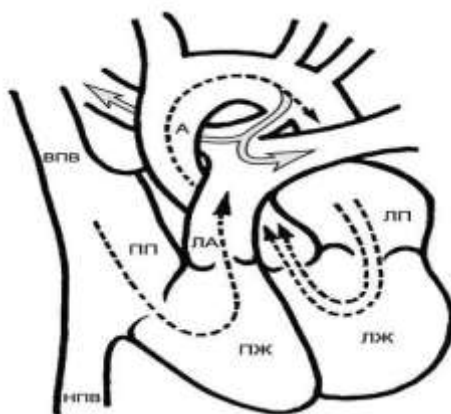


Рисунок 30 — Анатомия и гемодинамика при открытом артериальном протоке:
А — аорта; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена.

Примечание. Сплошная часть стрелки обозначает патологический поток крови из аорты в легочные артерии.

При тонком, длинном и извилистом протоке, отходящем от аорты под острым углом, создается сопротивление току крови и выраженные нарушения гемодинамики не возникают; со временем проток может облитерироваться. Короткий и широкий артериальный проток сопровождается значительным сбросом крови из аорты в ЛА. Такие протоки не способны к облитерации. Дополнительный объем крови, сбрасываемый из аорты в ЛА, будет приводить к развитию диастолической перегрузки и дилатации левых отделов сердца, особенно ЛП, гиперволеии в легких с формированием легочной гипертензии.

Клиническая картина

Проявления порока зависят от размеров открытого артериального протока. Открытый артериальный проток с небольшим сбросом крови может не манифестировать в детском возрасте и проявиться с возрастом быстрой утомляемостью и одышкой при физической нагрузке. При большом объеме сбрасываемой крови с детства имеются жалобы на одышку при физической нагрузке, признаки ортопноэ, сердечной астмы, боли в правом подреберье вследствие увеличения печени, отеки ног, цианоз ног (в результате сброса крови справа налево в нисходящую аорту), цианоз левой руки (при открытом артериальном протоке выше отхождения левой подключичной артерии).

При малом объеме сброса крови слева направо внешних признаков порока нет. При сбросе крови справа налево появляется цианоз ног, изменения пальцев ног в виде «барабанных палочек», изменения пальцев левой руки в виде «барабанных палочек».

Пальпация. При интенсивном сбросе крови слева направо определяется систолическое дрожание грудной клетки над ЛА и супрастернально (в яремной ямке).

Аускультация сердца. Типичное аускультативное проявление открытого артериального протока — непрерывный систоло-диастолический («машинный») шум из-за постоянного однонаправленного кровотока из аорты в ЛА. Этот шум высокочастотный, усиливается ко II тону, лучше выслушивается под левой ключицей и иррадирует в спину. Кроме того, может выслушиваться среднедиастолический шум на верхушке сердца из-за увеличенного кровотока через левое предсердно-желудочковое отверстие. Звучность II тона бывает трудно определить из-за громкого шума. При уравнивании давления в аорте и ЛА шум из непрерывного систоло-диастолического превращается в систолический, а затем исчезает полностью. В этой ситуации начинает отчетливо выявляться акцент II тона над ЛА (признак развития легочной гипертензии). В конечной стадии естественного течения порока можно отметить появление диастолического шума недостаточности ЛА — шума Грехема — Стилла.

Рентгенологически отмечается увеличение размеров кардиоторакального индекса (от минимального до кардиомегалии), признаки диастолической перегрузки левых отделов (сглаженность талии, погруженность верхушки сердца в диафрагму, взбухание восходящей части аорты). Увеличение левых отделов сердца хорошо выявляется в боковой и косых проекциях с одновременным контрастированием пищевода барием. В легких отмечается усиление легочного рисунка.

При *электрокардиографии* в начальных стадиях течения ОАП регистрируются признаки перегрузки ЛП и гипертрофии ЛЖ. В дальнейшем к ним присоединяются признаки перегрузки и гипертрофии правых отделов.

ЭхоКГ позволяет определить косвенные признаки наличия ОАП и визуализировать его непосредственно (рисунок 31), измерить размеры протока, определить степень легочной гипертензии.

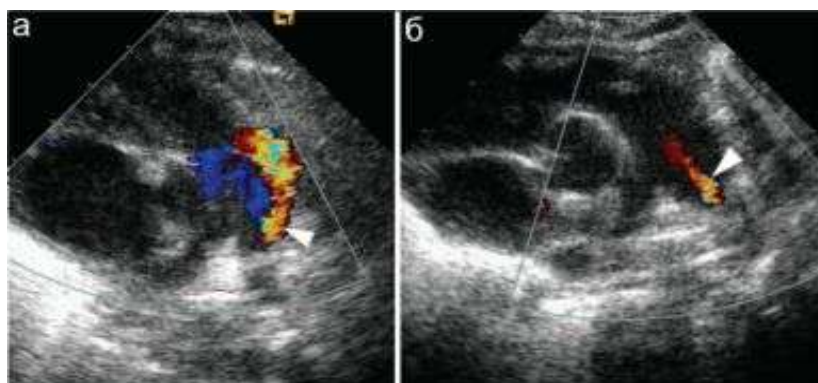


Рисунок 31 — Непосредственная визуализация открытого артериального протока при цветном доплеровском картировании

При естественном течении продолжительность жизни пациентов составляет 20–25 лет. После 12-месячного возраста редко происходит спонтанное закрытие артериального протока. Основными *осложнениями ОАП* являются сердечная недостаточность, легочная гипертензия, ИЭ, аневризма аорты и(или) ЛА.

Оперативное лечение подразумевает перевязку или пересечение с ушиванием аортального и легочного концов протока, но в последнее время применяется и катетерная эндоваскулярная окклюзия протока. Терапевтический метод лечения подразумевает применение ингибиторов простагландинов в периоде новорожденности. Индометацин можно вводить как энтерально, так и внутривенно. В последнем случае эффективность лечения составляет 88–90 %.

Коарктация аорты

Коарктация аорты (КА) — это врожденное сегментарное сужение аорты в области дуги, перешейка, нижнего грудного или брюшного отделов. Название порока происходит от латинского — *coarctatus* — суженный, сжатый, стиснутый. Порок относится к частым сердечным аномалиям и встречается в 6,3–7,2 % случаев. У пациентов первого года жизни диагностируется в 8 % случаев, уступая по частоте только ДМЖП и транспозиция магистральных артерий. В два раза чаще КА отмечается у мальчиков. Характерной особенностью коарктации является значительная частота сопутствующих ВПС, среди которых выявляют ОАП (68 %), ДМЖП (53 %), пороки аортального (14 %) и митрального клапанов (8 %).

Патологическая анатомия. В подавляющем большинстве случаев (95 %) у грудных детей коарктация располагается на участке от левой подключичной артерии до открытого артериального протока или сразу после него, называемым перешейком аорты.

У плода и новорожденного область перешейка аорты в норме сужена, так как в период внутриутробной жизни через нисходящую аорту поступает всего треть объема крови, другие две трети проходят через ОАП (рисунок 32).

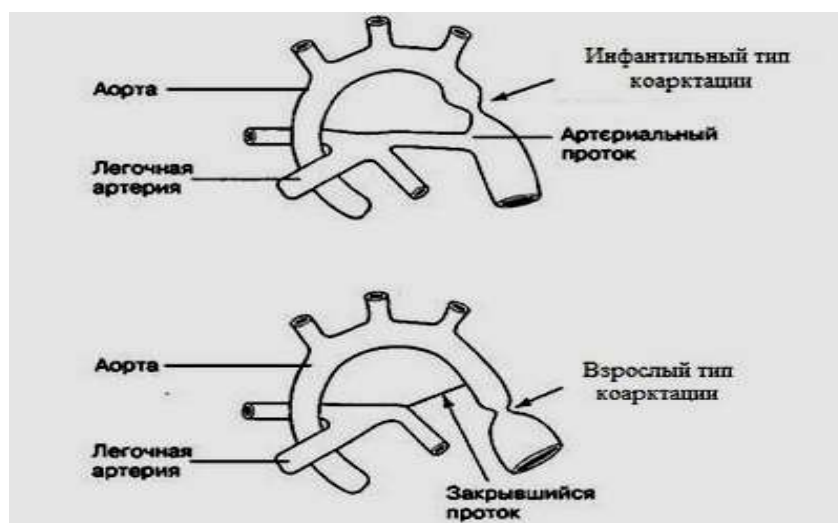


Рисунок 32 — Типы коарктации аорты

Вскоре после закрытия ОАП через перешеек начинает проходить вся кровь, он постепенно расширяется и почти достигает диаметра нисходящей аорты. При наличии патологии область перешейка на том или ином протяжении остается суженной. Сужение может иметь вид перетяжки (тогда внутри сосуда обнаруживается мембрана с небольшим отверстием, однако может быть и полный перерыв дуги аорты) или тубулярного сужения на некотором протяжении. По отношению к ОАП коарктация аорты подразделяется следующим образом:

1. Сужение проксимальнее места отхождения ОАП — преддуктальная коарктация аорты.
2. Сужение на уровне отхождения ОАП — юкстадуктальная коарктация аорты.
3. Сужение дистальнее отхождения ОАП — постдуктальная коарктация аорты.

Иногда коарктация располагается в атипичном месте — на уровне нижнего грудного отдела, диафрагмы или брюшной части. Кроме истинной КА возможны деформации аорты за счет удлинения и извилистости, однако просвет ее при этом не меняется и препятствия кровотоку нет. Такие отклонения в строении аорты называют «кинкингом».

При КА могут встречаться пороки развития других органов, например почек (в 26 %) в виде кист, подковообразной почки и т. д.

Гемодинамика существенно зависит от типа и локализации коарктации, степени сужения, а также от наличия сопутствующих ВПС. В результате препятствия кровотоку ЛЖ гипертрофируется, причем гипертрофия развивается уже внутриутробно. Имеет место относительная коронарная

недостаточность. При изолированной КА в БКК устанавливаются два режима кровообращения: проксимальное (артериальная гипертензия) и дистальное (артериальная гипотензия и дефицит кровотока) места сужения.

При постдуктальной коарктации в случае внутриутробного формирования коллатерального кровообращения течение порока бывает менее тяжелым. Коллатеральный кровоток происходит через подключичные, межреберные, внутренние грудные, лопаточные, эпигастральные и позвоночные артерии, которые со временем расширяются из-за повышенного в них давления. При неадекватном развитии коллатералей существенно повышается артериальное давление до места сужения и кровь под давлением сбрасывается из аорты через ОАП в ЛА. Величина сброса зависит от градиента между аортой и ЛА и, как правило, бывает значительной. В ответ на поступление большого дополнительного объема крови в сосуды МКК, развивается легочная гиперволемия и гипертензия. Аналогичная гемодинамическая ситуация отмечается и при юктадуктальной коарктации аорты.

При преддуктальной коарктации аорты направление шунтирования крови будет зависеть от соотношения давлений в нисходящей аорте и ЛА. При выраженной степени сужения отмечается венозно-артериальный шунт крови, что приводит к появлению дифференцированного цианоза (есть на ногах, но нет на руках).

При сочетании КА с другими ВПС, в частности, с ДМЖП, величина артерио-венозного сброса бывает очень большой, а легочная гипертензия развивается быстрее.

Результатом длительных гемодинамических нагрузок является развитие фиброэластоза эндомиокарда ЛЖ, всегда сопровождающегося кардиомегалией, падением сердечного выброса, выраженными признаками гипертрофии ЛЖ и ЛП, рефрактерной к лечению сердечной недостаточности.

Клиника у новорожденных и детей грудного возраста. При постдуктальной локализации КА клиническая картина развивается достаточно быстро — в первые недели жизни.

Для детей характерны выраженное беспокойство, одышка (до 80–100 в мин), затруднения во вскармливании, развитие гипотрофии.

Осмотр. Кожные покровы бледные, с пепельным оттенком (особенно во время приступов беспокойства). Ножки у детей всегда холодные на ощупь вследствие дефицита периферического кровотока. Может развиваться деформация грудной клетки по типу «сердечного горба».

Аускультация легких. В легких выслушиваются застойные крепитирующие хрипы, возможно присоединение пневмонии.

Пальпация. Сердечный толчок усилен, разлитой.

Перкуссия. Границы сердца расширены влево и вправо, при фиброэластозе — значительно.

Аускультация. При аускультации всегда отмечается тахикардия, иногда — ритм галопа. Шумовая картина неспецифична — чаще всего выслу-

шивается систолический или систоло-диастолический шум ОАП. Может выслушиваться средне- или слабоинтенсивный систолический шум в межлопаточной области. Наиболее специфическим клиническим симптомом, по наличию которого можно заподозрить коарктацию, является снижение пульсации на бедренной артерии. При измерении систолического АД отмечается значительное его повышение в верхней половине туловища (до 200 мм рт. ст.). Другими клиническими признаками могут быть симптомы недостаточности кровообращения, как правило, тотальной у маленьких пациентов.

При предуктальной коарктации наряду с вышеуказанными симптомами характерным является наличие дифференцированного цианоза, в большей степени выраженного на ногах.

При сопутствующих септальных дефектах клиническая картина выражена ярче, *аускультативная* картина представлена шумом ДМЖП. Течение комбинированного порока тяжелее из-за большого сброса крови и выраженной гиперволемии в легких.

У детей старшего возраста клиническая картина значительно отличается от таковой у грудных пациентов. Как правило, дети развиваются нормально. Порок выявляется случайно (в школьном возрасте) при обнаружении повышенного АД. Дети предъявляют жалобы, типичные для гипертоников: головные боли, головокружение, раздражительность, пульсация в висках, шум в ушах, сердцебиения, сжимающие и колющие боли в области сердца и т. д. Эти явления усиливаются после физических нагрузок. Характерен внешний вид таких детей с развитой верхней половиной туловища и астеническим телосложением нижней половины тела. Иногда отмечаются неврологические осложнения, связанные с острым нарушением мозгового кровообращения (гемипарезы). Вследствие дефицита кровотока в нижней половине туловища может отмечаться перемежающаяся хромота, боли в икроножных мышцах при ходьбе и беге.

Рентгенологически выявляет усиление легочного рисунка. Сердце увеличено в поперечнике за счет обоих желудочков, выбухает дуга ЛА. При рентгенологическом исследовании пациентов старшего возраста характерным признаком будет наличие узур на нижнем крае ребер, возникающих из-за пульсации межреберных артерий и нарушения роста нежной ткани хряща.

На *ЭКГ* у новорожденных и грудных детей выявляется отклонение электрической оси вправо, признаки сочетанной гипертрофии желудочков и признаки нарушений процессов реполяризации в виде смещения сегмента ST ниже изоэлектрической линии и отрицательного зубца T.

С помощью *Допплер-ЭхоКГ* можно выявить как прямые признаки порока (визуализация коарктации (рисунок 33), измерение градиента давлений на уровне сужения), так и косвенные (гипертрофия ЛЖ).



Рисунок 33 — Эхокардиография пациента с коарктацией аорты

Примечание. Видно сужение дистальнее левой подключичной артерии (стрелка).

Дифференциальный диагноз коарктации аорты у новорожденных и грудных детей необходимо проводить с такими ВПС как ДМЖП, ОАП, стеноз аорты. У детей более старшего возраста и у взрослых в первую очередь требует дифференциальной диагностики синдром артериальной гипертензии.

Естественное течение и прогноз. На этапе первичной адаптации отмечается высокая смертность детей вследствие тяжелой сердечной недостаточности и присоединения пневмоний. В дальнейшем состояние пациентов стабилизируется (за счет развития коллатерального кровообращения и гипертрофии миокарда, закрытия ОАП) и они доживают, в среднем, до 30–35 лет. Основными осложнениями у взрослых являются расслаивающаяся аневризма и разрыв аорты, тяжелые инсульты и ИЭ.

Хирургическая коррекция заключается в иссечении участка сужения аорты и соединения иссечённых концов «конец в конец», «бок в бок», «конец в бок», либо последующей истмопластики.

Послеоперационные осложнения представлены парадоксальной гипертензией (резкое повышение АД в первые 2 суток после операции), резидуальной гипертензией (умеренная гипертензия в течение 1–3 лет после проведения операции), рекоарктацией.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло относится к наиболее распространенным порокам сердца синего типа. Составляет 12–14 % всех ВПС и 50–75 % синих пороков. Одинаково часто встречается у мальчиков и у девочек. Существуют семейные случаи порока.

При классическом варианте ТФ обнаруживается 4 признака: сужение выводного отдела ПЖ на различных уровнях, ДМЖП, который всегда является большим, высоким, перимембранозным, гипертрофия миокарда ПЖ и декстропозиция аорты. Порок относится к ВПС цианотического типа с обеднением МКК.

Выделяют три клинико-анатомических варианта порока:

1) ТФ с атрезией устья легочной артерии – «крайняя», цианотическая форма;

2) классическая форма;

3) ТФ с минимальным стенозом ЛА, или «бледная», ацианотическая форма ТФ. Выделяют ТФ, когда отсутствует ДМЖП. ТФ может сочетаться и с другими ВПС: при одновременном присутствии ДМПП, вариант называется пентадой Фалло. Наиболее часто ТФ сочетается с ОАП, за счет которого происходит компенсаторное кровоснабжение легких. При «крайней» форме ТФ порок является «дуктус» — зависимым.

Гемодинамика. При ТФ аорта располагается над большим ДМЖП и над обоими желудочками, в связи с чем систолическое давление в правом и ЛЖ одинаковое (рисунок 34). Главный гемодинамический фактор — отношение между сопротивлением кровотоку в аорте и в стенозированной ЛА.

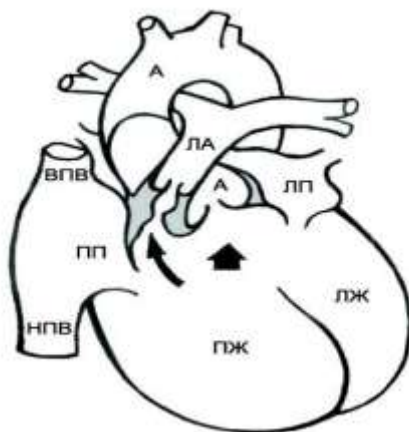


Рисунок 34 — Анатомия и гемодинамика при тетраде Фалло:

А — аорта; НПВ — нижняя полая вена; ВПВ — верхняя полая вена

Примечание. Короткая стрелка указывает на дефект межжелудочковой перегородки, длинная — на подклапанный стеноз легочной артерии.

При небольшом сопротивлении в легочных сосудах легочный кровоток может быть вдвое больше кровотока в большом круге кровообращения, и насыщение артериальной крови кислородом может быть нормальным (ацианотичная ТФ).

При значительном сопротивлении легочному кровотоку возникает сброс крови справа налево, в результате чего возникают цианоз и полицитемия.

Стеноз легочной артерии может быть инфундибулярным или комбинированным, реже клапанным.

При физической нагрузке происходит увеличение притока крови к сердцу, но кровоток через МКК не возрастает из-за стенозированной ЛА, и избыточное количество крови сбрасывается в аорту через ДМЖП, поэтому цианоз усиливается. Возникает гипертрофия, что приводит к усилению

цианоза. Гипертрофия ПЖ развивается вследствие постоянного преодоления препятствия в виде стеноза ЛА. В результате гипоксии развивается компенсаторная полицитемия — увеличивается количество эритроцитов и гемоглобина. Развиваются анастомозы между бронхиальными артериями и ветвями ЛА. У 25 % пациентов обнаруживают правостороннее расположение дуги аорты и нисходящей аорты.

Клиническая картина и диагностика

Жалобы. Основной жалобой пациентов с ТФ является одышка. Кроме того, могут беспокоить боли в сердце без связи с физической нагрузкой, сердцебиение. Пациенты склонны к легочным инфекциям (бронхиты и пневмонии).

Грозным клиническим симптомом при ТФ, обуславливающим тяжесть состояния пациентов, являются одышечно-цианотические приступы. Возникают они, как правило, в возрасте от 6 до 24 месяцев на фоне абсолютной или релятивной анемии. Патогенез возникновения приступа связан с резким спазмом инфундибулярного отдела ПЖ, в результате чего вся венозная кровь поступает в аорту, вызывая резчайшую гипоксию ЦНС. насыщение крови кислородом во время приступа падает до 35 %. Интенсивность шума при этом резко уменьшается вплоть до полного исчезновения. Ребенок становится беспокойным, выражение лица испуганное, зрачки расширены, одышка и цианоз нарастают, конечности холодные; затем следует потеря сознания, судороги и возможно развитие гипоксической комы и летальный исход. Приступы различны по тяжести и продолжительности (от 10–15 секунд до 2–3 минут). В послеприступном периоде пациенты длительно остаются вялыми и адинамичными. Иногда отмечается развитие гемипарезов и тяжелых форм нарушения мозгового кровообращения. К 4–6 годам частота возникновения и интенсивность приступов значительно уменьшается или они исчезают. Связано это с развитием коллатералей, через которые происходит более или менее адекватное кровоснабжение легких.

Осмотр. Отмечают цианоз, степень выраженности которого может быть различной. Иногда цианоз настолько выражен, что синеют не только кожные покровы и губы, но также слизистая оболочка полости рта, конъюнктивы. Характерно отставание в физическом развитии, изменение пальцев («барабанные палочки»), ногтей («часовые стекла»).

Пальпация. Обнаруживают систолическое дрожание во II межреберье слева от грудины над участком стеноза ЛА.

Аускультация сердца. Выслушивают грубый систолический шум стеноза ЛА во II–III межреберьях слева от грудины. II тон над ЛА ослаблен.

Лабораторные исследования. Общий анализ крови: высокий эритроцитоз, повышение содержания гемоглобина, СОЭ резко снижена (до 0–2 мм/ч).

Электрокардиография

Электрическая ось сердца обычно смещена вправо (угол α от $+90^\circ$ до $+210^\circ$), отмечают признаки гипертрофии ПЖ.

Эхокардиография. ЭхоКГ позволяет обнаружить анатомические составляющие ТФ (рисунок 35).

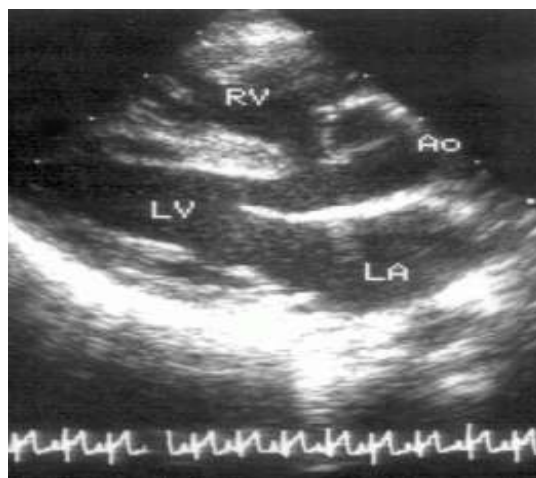


Рисунок 35 — Тетрада Фалло: парастеральная позиция длинной оси левого желудочка

Примечание. На рисунке хорошо виден дефект межжелудочковой перегородки и «сядущая верхом» на ней аорта. LA — левое предсердие, RV — правый желудочек, LV — левый желудочек, Ao — проксимальная часть восходящего отдела аорты.

Рентгенологическое исследование. Отмечают повышенную прозрачность лёгочных полей из-за уменьшения кровенаполнения легких. Контуры сердца имеют специфическую форму «деревянного башмака сабо»: уменьшенная дуга легочной артерии, подчеркнутая «талия сердца», закругленная и приподнятая над диафрагмой верхушка сердца. Дуга аорты может быть справа.

Осложнения. Наиболее часто возникают инсульты, ТЭЛА, выраженная сердечная недостаточность, ИЭ, абсцессы мозга, разнообразные аритмии.

Лечение. Единственный метод лечения — хирургический (радикальная операция — пластика дефекта, устранение стеноза ЛА и смещение аорты). Иногда хирургическое лечение состоит из двух этапов (первым этапом ликвидируют стеноз ЛА, а вторым проводят пластику ДМЖП).

Купирование одышечно-цианотического приступа подразумевает постоянную ингаляцию кислорода (в домашних условиях — открыть форточку или окно), придание пациенту приспособительной позы (положение на боку с приведенными к животу ногами). Ребенка нужно согреть, завернув его в одеяло. Бригада скорой медицинской помощи производит введение обезболивающих и седативных препаратов. Анальгин вводится в/м или в/в из расчета 50 мг/кг, промедол — 0,1–0,15 мл/кг. Из седативных препаратов предпочтение отдается ГОМК (100–200 мг/кг), так как препарат обладает антигипоксическим эффектом, но вводить этот препарат лучше в условиях стационара. На догоспитальном этапе чаще используется седуксен (реланиум). Вводятся кордиамин подкожно 0,02 мл/кг, гидрокортизон (от 4–5 до 10 мг/кг). При отсутствии эффекта от проводимой терапии не-

обходимо провести в/в введение обзидана из расчета 0,1 мг/кг. Препарат вводится на 5–10 % растворе глюкозы очень медленно! под контролем ЧСС. Быстрое введение препарата может вызвать резкое падение АД и остановку сердца. Пациент должен быть госпитализирован в стационар, где проводится инфузионная терапия с такими препаратами, как хлорид калия или панангин, реополиглюкин, новокаин, витамин С, курантил, гепарин и т. д.

Прогноз. При отсутствии оперативного лечения до 40-летнего возраста доживают 3 % пациентов с ТФ. Летальные исходы наступают из-за инсультов, абсцессов мозга, выраженной сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита, аритмий.

Транспозиция магистральных артерий

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) — врожденный порок сердца «синего» типа, при котором оба основных магистральных ствола расположены аномально. При этом аорта отходит от ПЖ, несущего венозную кровь, а ЛА — от ЛЖ, перекачивающего артериальную кровь. Круги кровообращения при ТМА полностью разобщены, артериальная и венозная кровь не смешиваются (рисунок 36). Полная форма ТМА не совместима с жизнью. При наличии сообщений на различных уровнях (ОАП, ДМПП, ДМЖП) происходит частичное смешение артериальной и венозной крови, что позволяет отнести ТМА к «дуктус»-зависимым порокам и делает ребенка жизнеспособным.

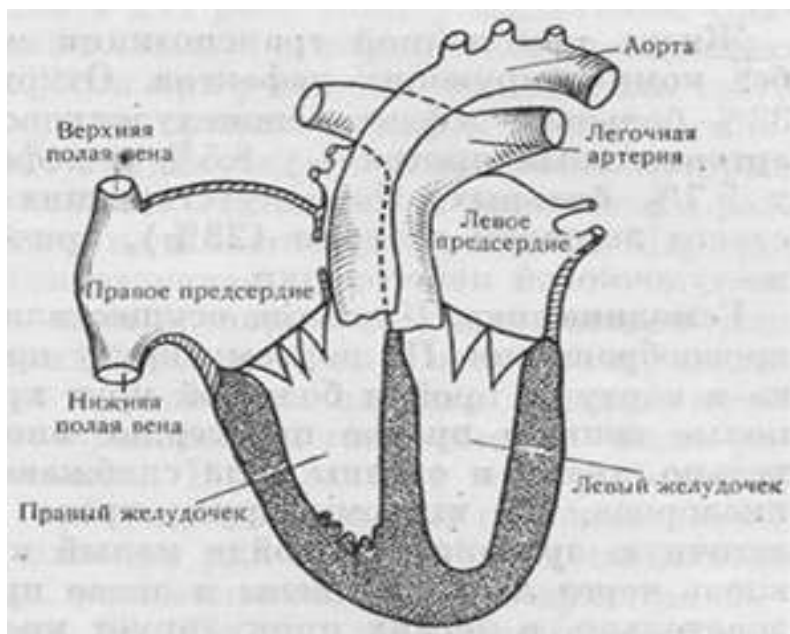


Рисунок 36 — Схематическое изображение полной транспозиции магистральных сосудов (аорта отходит от правого желудочка, легочная артерия — от левого)

ТМА входит в число распространенных ВПС «синего» типа, частота его встречаемости составляет от 4,2 до 9,9 % среди ВПС; достоверно чаще наблюдается у мальчиков (57–88 % всех случаев ТМА).

Клиническая картина при полной ТМА развивается сразу после рождения, достаточно специфична и представлена синдромом артериальной гипоксемии. Основным признаком является выраженный тотальный цианоз кожных покровов, имеющий фиолетовый оттенок, который часто называют «чугунным». Гипероксический и гипероксически-гипербарический тесты неэффективны. Таким же постоянным признаком является одышка. Выслушивается средней интенсивности систолический шум персистирующих фетальных коммуникаций. При крайней степени выраженности цианоза у детей могут отмечаться гипоксические приступы. Рано развиваются деформации концевых фаланг, гипотрофия, отставание в физическом развитии. При отсутствии сопутствующего стеноза ЛА могут отмечаться признаки гиперволемии в легких, застойные пневмонии, которые резко ухудшают состояние ребенка. Почти у всех детей имеют место признаки тотальной сердечной недостаточности.

Характер клинической картины и нарушений гемодинамики при ТМА зависит от размеров и количества сопутствующих компенсирующих коммуникаций, состояния МКК. Бураковский В. И. и соавт. (1996), предлагают следующую классификацию ТМА:

1. ТМА с нормальным или увеличенным легочным кровотоком:

А) с открытым овальным окном или с ДМПП;

Б) с ДМЖП;

В) с ОАП или сочетанием всех коммуникаций.

2. ТМА с уменьшенным легочным кровотоком:

А) со стенозом выходного отдела ЛЖ;

Б) с ДМЖП и стенозом выходного отдела ЛЖ.

У значительного числа пациентов грудного возраста (80 %) выявляется ТМА в сочетании с одной или несколькими сопутствующими коммуникациями, причём в 85–90 % этих случаев порок протекает с гиперволемией МКК.

Для *рентгенологической картины* наиболее характерным признаком является форма сердечной тени «яйца, лежащего на боку» с узким сосудистым пучком в прямой проекции и широким — в косой проекции. Легочный рисунок усилен. Характерна кардиомегалия.

Изменения на *ЭКГ* зависят от размеров коммуникаций и величины лёгочного кровотока. Как правило, ЭОС отклонена вправо, к 3–4 неделям жизни развиваются признаки гипертрофии правых отделов сердца, либо сочетанная гипертрофия обоих желудочков.

ЭхоКГ позволяет идентифицировать главные магистральные сосуды, желудочки и клапанный аппарат. Характерным является параллельный ход магистральных сосудов в апикальной позиции по длинной оси ЛЖ (рисунок 37).



Рисунок 37 — Параллельный ход магистральных сосудов (Ao — аорта; PA — легочная артерия) — неопровержимый признак транспозиции магистральных сосудов

В гемограмме имеет место полицитемия за счет увеличения количества эритроцитов, полиглобулия (концентрация Hb достигает 180–220 г/л у детей старше 3 месяцев), повышение гематокрита, нормальные или сниженные показатели СОЭ. Абсолютная или релятивная анемия резко ухудшают прогноз, способствуя развитию гипоксических приступов.

При естественном течении данного порока сердца прогноз неблагоприятный. При полной ТМА большинство детей погибает после закрытия фетальных коммуникаций в течение первого месяца жизни. Максимальная продолжительность жизни — 3 месяца. При наличии сопутствующих коммуникаций дети могут доживать до 2–5-летнего возраста. Основными причинами летального исхода являются сердечная недостаточность, частые пневмонии, бактериальный эндокардит.

Хирургическая коррекция порока — единственный способ сохранить жизнь ребенку. При полной ТМА и критическом состоянии новорожденного в первую неделю жизни показано проведение процедуры Рашкинда (закрытая катетерная атриосептотомия), заключающейся в создании адекватного межпредсердного сообщения. Под контролем ЭХОКГ через бедренную вену вводят катетер с баллончиком на конце и, продвигаясь вверх, попадают в ПП. Баллончик вставляется в область открытого овального окна и продвигается в ЛП. После раздувания баллончик возвращают обратно в полость ПП, в результате чего происходит разрыв мягкой эластичной межпредсердной перегородки. Данную процедуру можно проводить до 1–2-месячного возраста, пока перегородка остается мягкой. Она является наиболее простой и наименее травматичной у новорожденных с тяжелой артериальной гипоксемией и ацидозом. У детей старше 2 месяцев применяют катетер со складывающимся на его кончике ножом, с помощью кото-

рого производят насечки на МПП, а затем баллончиком Рашкинда разрывают и расширяют отверстие в МПП. После операции состояние пациентов значительно улучшается: уменьшается гипоксемия, повышается сатурация и парциальное давление кислорода крови.

Второй разновидностью паллиативной хирургической коррекции является наложение аорто-легочного (подключично-легочного) анастомоза. Такая операция выполняется при неэффективности процедуры Рашкинда.

Радикальная операция проводится с применением искусственного кровообращения и регулируемой гипотермии. Операции коррекции внутрисердечной гемодинамики Мастарда и Сеннинга в настоящее время выполняются редко (при особенностях внутрисердечной анатомии — гипоплазии одного из желудочков и т. д.). В настоящее время наибольшее распространение получила радикальная операция Жатене — ретранспозиция магистральных сосудов с реимплантацией венечных артерий (операция «switch»). Целесообразно проводить ее, когда возраст пациента не превышает 2–3 недели, а ЛЖ способен поддерживать системное давление.

РАЗДЕЛ III. ЗАДАНИЯ ДЛЯ ТЕСТОВОГО КОНТРОЛЯ

Выбери один правильный ответ из предлагаемых вариантов ответов

Глава I. Задания для тестового контроля к главам о митральных пороках сердца

1. Основные жалобы пациентов при митральном стенозе:

Варианты ответа:

- а) одышка;
- б) приступы удушья (сердечная астма);
- в) кровохарканье;
- г) осиплость голоса;
- д) все ответы правильные.

2. Наиболее частая причина развития митрального стеноза:

Варианты ответа:

- а) атеросклероз;
- б) легочная гипертензия;
- в) бактериальный эндокардит;
- г) острая ревматическая лихорадка;
- д) артериальная гипертензия.

3. Наиболее достоверным признаком стеноза левого атриовентрикулярного отверстия является:

Варианты ответа:

- а) увеличение левой границы сердца;
- б) facies mitralis;
- в) наличие митральной аритмии;
- г) наличие диастолического шума;
- д) сглаженность талии сердца при рентгенологическом исследовании.

4. При каком поражении сердца наблюдается хлопающий первый тон и щелчок открытия митрального клапана?

Варианты ответа:

- а) аортальный стеноз;
- б) недостаточность митрального клапана;
- в) недостаточность трехстворчатого клапана;
- г) митральный стеноз;
- д) стеноз устья легочной артерии.

5. На верхушке выслушивается систолический шум, убывающего характера, занимающий 2/3 систолы проводящийся в левую подмышечную впадину. При каком синдроме это может быть?

Варианты ответа:

- а) митральный стеноз;
- б) недостаточность митрального клапана;

- в) аортальный стеноз;
- г) недостаточность клапанов аорты;
- д) недостаточность трехстворчатого клапана.

6. Выберите наиболее характерный пальпаторный симптом при митральном стенозе:

Варианты ответа:

- а) систолическое дрожание над верхушкой сердца;
- б) систолическое дрожание над аортой;
- в) диастолическое дрожание над верхушкой сердца;
- г) диастолическое дрожание над аортой;
- д) диастолическое дрожание над аортой и верхушкой.

7. При пальпации сердца на верхушке выявляется дрожание, не совпадающее с пульсацией а. carotis. Для какого порока сердца это характерно?

Варианты ответа:

- а) аортальная недостаточность;
- б) митральная недостаточность;
- в) аортальный стеноз;
- г) митральный стеноз;
- д) недостаточность трехстворчатого клапана.

8. Шум при митральном стенозе:

Варианты ответа:

- а) систолический;
- б) диастолический;
- в) проводится в подмышечную область;
- г) тихий, льющийся;
- д) эпицентр над грудиной у основания мечевидного отростка.

9. При митральном стенозе не наблюдается следующий признак:

Варианты ответа:

- а) щелчок открытия митрального клапана;
- б) акцент II тона на легочной артерии;
- в) систолический шум на верхушке сердца;
- г) отсутствие проводимости;
- д) «хлопающий» I тон.

10. Шум Кумбса характерен для:

Варианты ответа:

- а) недостаточности клапана аорты;
- б) стеноза устья легочной артерии;
- в) недостаточности митрального клапана;
- г) недостаточности клапана легочной артерии;
- д) правильного ответа нет.

11. Убывающие шумы не характерны для:

Варианты ответа:

- а) недостаточности клапана аорты;
- б) недостаточности трехстворчатого клапана;
- в) стеноза устья легочной артерии;
- г) стеноза устья аорты;
- д) стеноза митрального клапана.

12. Систолический шум обратного тока крови выслушивается при:

Варианты ответа:

- а) стенозе митрального клапана;
- б) стенозе аорты;
- в) недостаточности митрального клапана;
- г) стенозе легочного клапана;
- д) стенозе клапана аорты.

13. Дайте название следующему шуму. У пациента с митральным стенозом с признаками выраженной легочной артериальной гипертензии во II-IV межреберье слева от грудины выслушивается мягкий шум, начинающийся сразу после II тона:

Варианты ответа:

- а) шум Флинта;
- б) «шум волчка»;
- в) шум Кумбса;
- г) шум Грехема — Стилла;
- д) функциональный шум относительной недостаточности митрального клапана.

14. На верхушке выслушивается систолический шум, убывающего характера, занимающий 2/3 систолы, проводящийся в левую подмышечную впадину. При каком синдроме это может быть?

Варианты ответа:

- а) митральный стеноз;
- б) недостаточность митрального клапана;
- в) аортальный стеноз;
- г) недостаточность клапанов аорты;
- д) недостаточность трехстворчатого клапана.

15. При митральном стенозе выслушивается:

Варианты ответа:

- а) ритм галопа;
- б) ритм «перепела»;
- в) систолический шум на верхушке сердца;
- г) систолический щелчок;
- д) систолический шум в III межреберье слева у грудины.

16. Систолический шум в области верхушки сердца является признаком:

Варианты ответа:

- а) стеноза устья аорты;
- б) митральной недостаточности;
- в) недостаточности трехстворчатого клапана;
- г) стеноза митрального отверстия;
- д) аортальной недостаточности.

17. Работа митрального клапана выслушивается

Варианты ответа:

- а) на верхушке;
- б) во II межреберье справа от грудины;
- в) во II межреберье слева от грудины;
- г) у основания мечевидного отростка;
- д) в III межреберье слева у края грудины.

18. При каком поражении сердца наблюдается хлопающий первый тон и щелчок открытия митрального клапана?

Варианты ответа:

- а) аортальный стеноз;
- б) недостаточность митрального клапана;
- в) недостаточность трехстворчатого клапана;
- г) митральный стеноз;
- д) стеноз устья легочной артерии

19. Ритм «перепела» выслушивается при:

Варианты ответа:

- а) стенозе устья аорты;
- б) сифилитическом мезаортрите;
- в) недостаточности аортального клапана;
- г) митральном стенозе;
- д) все ответы не верны.

20. Укажите место наилучшего выслушивания митрального клапана:

Варианты ответа:

- а) второе межреберье слева у края грудины;
- б) второе межреберье справа у края грудины;
- в) область верхушечного толчка;
- г) основание мечевидного отростка справа;
- д) основание мечевидного отростка слева.

Глава II. Задания для тестового контроля к главам о аортальных пороках сердца

1. Двойной тон Траубе и двойной шум Виноградова — Дюрозье на бедренной артерии выслушивается при:

Варианты ответа:

- а) аортальной недостаточности;
- б) аортальном стенозе;
- в) митральной недостаточности;
- г) митральном стенозе;
- д) недостаточности трикуспидального клапана.

2. Назовите симптом, не характерный для недостаточности аортального клапана:

Варианты ответа:

- а) «пляска каротид»;
- б) симптом Мюссе;
- в) систолическое дрожание;
- г) пульс Квинке;
- д) симптом Мюллера.

3. При физикальном исследовании сердца пациентов с недостаточностью аортального клапана выявляются все, кроме:

Варианты ответа:

- а) смещения верхушечного толчка клапана влево, иногда вниз;
- б) смещения границ относительной сердечной тупости влево;
- в) аортальной конфигурации сердца;
- г) смещения границ относительной сердечной тупости вверх;
- д) подчеркнутости талии сердца.

4. Диастолический шум аортальной недостаточности характеризуется всеми признаками, кроме:

Варианты ответа:

- а) точка наилучшего выслушивания во II межреберье справа;
- б) проводится на сосуды шеи;
- в) проводится в точку Боткина — Эрба и на верхушку сердца;
- г) начинается сразу после II тона;
- д) носит убывающий характер, обычно занимает всю диастолу.

5. При аортальной недостаточности пульс становится:

Варианты ответа:

- а) нитевидный;
- б) скорый, высокий, большой;
- в) напряженный;
- г) малый, медленный, редкий;
- д) малый, частый, аритмичный.

6. Фонокардиографический признак, не характерный для аортальной недостаточности:

Варианты ответа:

- а) снижение амплитуды II тона на аорте;
- б) систолический шум на аорте;
- в) снижение амплитуды I тона на верхушке;
- г) высокочастотный диастолический шум на аорте;
- д) функциональный шум Флинта.

7. Рентгенологическими признаками аортальной недостаточности являются все, кроме:

Варианты ответа:

- а) гипертрофии правого желудочка;
- б) расширения аорты;
- в) гипертрофии левого желудочка;
- г) усиления пульсации аорты;
- д) аортальной конфигурации сердца.

8. Укажите не характерный ЭКГ-признак для недостаточности аортального клапана:

Варианты ответа:

- а) отклонение ЭОС влево;
- б) глубокие S в правых грудных отведениях (V 1,2);
- в) высокие R в левых грудных отведениях (V 5,6);
- г) глубокие S в левых грудных отведениях;
- д) время внутреннего отклонения $> 0,03$ с.

9. Какой клинический признак не характерен для аортального стеноза:

Варианты ответа:

- а) головокружение;
- б) обмороки, возникающие при небольшой физической нагрузке;
- в) повышение артериального давления;
- г) боли с области сердца стенокардиотического характера;
- д) одышка.

10. Какое нарушение гемодинамики имеет место при аортальном стенозе?

Варианты ответа:

- а) обратный ток крови из аорты в левый желудочек в фазу диастолы;
- б) изгнание крови из левого желудочка через суженное устье аорты;
- в) обратный ток крови из левого желудочка в левое предсердие в фазу систолы;
- г) поступление крови из левого предсердия в левый желудочек в систолу через суженное митральное отверстие;
- д) изгнание крови из левого предсердия в левый желудочек через суженное атриовентрикулярное отверстие.

11. При аортальном стенозе пульс становится:

Варианты ответа:

- а) скорый, высокий, большой;
- б) нитевидный;
- в) медленный, редкий, малый;
- г) напряженный;
- д) альтернирующий.

12. Для стеноза устья аорты не характерны:

Варианты ответа:

- а) разлитой верхушечный толчок;
- б) смещенный верхушечный толчок влево;
- в) усиленный сердечный толчок;
- г) систолическое дрожание над аортой;
- д) резистентный верхушечный толчок.

13. Укажите как изменяются границы относительной сердечной тупости при аортальном стенозе?

Варианты ответа:

- а) расширение вправо и вверх;
- б) расширение влево и реже вниз;
- в) не изменены;
- г) расширены влево и вверх;
- д) расширены во все стороны.

14. Систолический шум при аортальном стенозе характеризуется всеми признаками, кроме:

Варианты ответа:

- а) выслушивается во II межреберье справа от грудины;
- б) проводится на сосуды шеи и в точке Боткина;
- в) выслушивается во II межреберье слева;
- г) часто занимает всю систолу, грубый и громкий;
- д) имеет ромбовидный характер.

15. Рентгенологическими признаками аортального стеноза являются все, кроме:

Варианты ответа:

- а) гипертрофии левого желудочка;
- б) гипертрофии левого предсердия;
- в) расширения аорты в восходящем отделе («постстенотическое»);
- г) усиленных сокращений левого желудочка;
- д) аортальной конфигураций сердца.

Глава III. Задания для тестового контроля к главам о недостаточности клапана легочной артерии

1. Проявлениями недостаточности клапана легочной артерии является все, кроме:

Варианты ответа:

- а) жалоб на сердцебиение, одышку;
- б) появления отеков на ногах, увеличения живота;
- в) набухания шейных вен;
- г) расширения границ сердца вправо;
- д) расширения границ сосудистого пучка вправо.

2. Аускультативно при относительной недостаточности клапана легочной артерии выслушивается:

Варианты ответа:

- а) шум Кумбса;
- б) шум Корригана;
- в) ритм перепела;
- г) шум Грэхема — Стилла;
- д) шум Виноградова — Дюрозье.

3. При недостаточности клапана легочной артерии в 3-й точке аускультации выслушивается:

Варианты ответа:

- а) систолический шум;
- б) шум Корригана;
- в) диастолический шум;
- г) акцент II тона на аорте;
- д) систолодиастолический шум.

4. При относительной недостаточности клапана легочной артерии шум Грэхема — Стилла выслушивается:

Варианты ответа:

- а) в 1-й точке аускультации;
- б) во 2-й точке аускультации;
- в) в 3-й точке аускультации;
- г) в 4-й точке аускультации;
- д) в 5-й точке аускультации.

5. На ЭКГ при недостаточности клапана легочной артерии выявляется:

Варианты ответа:

- а) гипертрофия правого желудка;
- б) отклонение оси сердца влево;
- в) блокада левой ножки пучка Гисса;
- г) гипертрофия левого желудка;
- д) гипертрофия левого предсердия.

6. Этиологией изолированного стеноза легочной артерии является все, кроме:

Варианты ответа:

- а) генетических факторов;
- б) биологических мутагенов;
- в) химических мутагенов;
- г) ионизирующего излучения;
- д) болезней органов дыхания.

7. В основе гемодинамических изменений при стенозе легочной артерии лежит:

Варианты ответа:

- а) рост давления в левом предсердии;
- б) препятствие для свободного опорожнения левого желудочка;
- в) рост систолического давления в левом желудочке;
- г) препятствие для свободного опорожнения правого желудочка и поступления крови в легочную артерию;
- д) гипертензия малого круга кровообращения.

8. При осмотре области сердца при выраженном стенозе легочной артерии можно выявить все, кроме:

Варианты ответа:

- а) сердечного толчка;
- б) «сердечного горба»;
- в) деформации прекардиальной области;
- г) систолической пульсации слева от грудины;
- д) цианоза кожи.

9. При стенозе легочной артерии в 3-й точке аускультации выслушивается:

Варианты ответа:

- а) систолический шум;
- б) шум Грэхема — Стилла;
- в) диастолический шум;
- г) акцент II тона на легочной артерии;
- д) систолодиастолический шум.

10. На ЭКГ при стенозе легочной артерии выявляется:

Варианты ответа:

- а) гипертрофия правого желудочка;
- б) отклонение оси сердца влево;
- в) блокада левой ножки пучка Гисса;
- г) гипертрофия левого желудочка;
- д) гипертрофия левого предсердия.

Глава IV. Задания для тестового контроля к главам о недостаточности трехстворчатого клапана

1. Перечислите основные жалобы при недостаточности трехстворчатого клапана:

Варианты ответа:

- а) кашель и боли в животе;
- б) кашель и сердцебиение;
- в) высыпания на нижних конечностях;
- г) одышка и тяжесть в правом подреберье;
- д) кашель и боли за грудиной.

2. Каков механизм возникновения тяжести в правом подреберье при недостаточности трикуспидального клапана:

Варианты ответа:

- а) застойные явления в малом круге кровообращения;
- б) застойные явления в большом круге кровообращения;
- в) инфекция верхних дыхательных путей;
- г) снижение сократительной функции миокарда;
- д) усиление сердечного выброса.

3. Каков механизм возникновения одышки при стенозе трехстворчатого клапана:

Варианты ответа:

- а) уменьшение перфузии легких;
- б) воспалительный процесс в коронарных артериях;
- в) атеросклероз коронарных артерий;
- г) снижение сократительной функции миокарда;
- д) усиление сердечного выброса.

4. Где расположена точка наилучшего выслушивания систолического шума при недостаточности трикуспидального клапана?

Варианты ответа:

- а) на верхушке сердца;
- б) во втором межреберье слева от грудины;
- в) во втором межреберье справа от грудины;
- г) у основания мечевидного отростка;
- д) в точке Боткина-Эрба.

5. Аускультативные признаки систолического шума при недостаточности трехстворчатого клапана:

Варианты ответа:

- а) выслушивается в диастолу сердечного цикла;
- б) по времени совпадает с пульсом на лучевой артерии;
- в) шум следует за первым тоном, чаще занимает всю систолу или большую ее часть, имеет убывающий характер;

- г) выслушивается в систолу и не совпадает с пульсом на сонной артерии;
- д) выслушивается в диастолу и не совпадает с пульсом на сонной артерии.

6. Перечислите симптомы, выявляемые при общем осмотре у пациентов со стенозом трехстворчатого клапана:

Варианты ответа:

- а) бледность;
- б) ортопноэ;
- в) высыпания на нижних конечностях;
- г) цианоз в сочетании с желтушностью кожных покровов;
- д) кахексия.

7. Каков механизм возникновения кашля при пороках сердца:

Варианты ответа:

- а) застойные явления в малом круге кровообращения;
- б) застойные явления в большом круге кровообращения;
- в) инфекция верхних дыхательных путей;
- г) снижение сократительной функции миокарда;
- д) усиление сердечного выброса.

8. Каков причина возникновения асцита при стенозе трехстворчатого клапана:

Варианты ответа:

- а) уменьшение перфузии легких;
- б) воспалительный процесс в коронарных артериях;
- в) кардиальный цирроз печени;
- г) застой по малому кругу кровообращения;
- д) усиление сердечного выброса.

9. Где расположена точка наилучшего выслушивания диастолического шума при стенозе трикуспидального клапана?

Варианты ответа:

- а) на верхушке сердца;
- б) во втором межреберье слева от грудины;
- в) во втором межреберье справа от грудины;
- г) нижней трети грудины и IV–V межреберий с обеих сторон от грудины;
- д) в точке Боткина — Эрба.

10. Аускультативные признаки диастолического шума при стенозе трехстворчатого клапана:

Варианты ответа:

- а) выслушивается в диастолу сердечного цикла;
- б) по времени совпадает с пульсом на лучевой артерии;
- в) начинается через интервал после II тона, низкого тембра, иногда рокочущего оттенка;
- г) выслушивается в систолу и не совпадает с пульсом на сонной артерии;
- д) выслушивается в диастолу и совпадает с пульсом на сонной артерии.

РАЗДЕЛ IV. Эталоны ответов на тестовые задания

Глава I. Эталоны ответов на тестовые задания к главам о митральных пороках сердца

1 — д; 2 — г; 3 — г; 4 — г; 5 — б; 6 — в; 7 — г; 8 — б; 9 — в; 10 — в;
11 — д; 12 — в; 13 — г; 14 — б; 15 — б; 16 — б; 17 — а; 18 — г; 19 — г;
20 — в.

Глава II. Эталоны ответов на тестовые задания к главам о аортальных пороках сердца

1 — а; 2 — в; 3 — г; 4 — б; 5 — б; 6 — б; 7 — а; 8 — г; 9 — в; 10 — б;
11 — в; 12 — в; 13 — б; 14 — в; 15 — б.

Глава III. Эталоны ответов на тестовые задания к главам о недостаточности клапана легочной артерии

1 — д; 2 — г; 3 — в; 4 — в; 5 — а; 6 — д; 7 — г; 8 — д; 9 — а; 10 — а.

Глава IV. Эталоны ответов на тестовые задания к главам о недостаточности трехстворчатого клапана

1 — г; 2 — б; 3 — а; 4 — г; 5 — в; 6 — г; 7 — а; 8 — в; 9 — г; 10 — в.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Белоконь, Н. А.* Врожденные пороки сердца / Н. А. Белоконь, В. П. Подзолков. — М.: Медицина, 1990. — 352 с.
2. *Друян, Л. И.* Использование реографического метода оценки ударного объема сердца у лиц, занимающихся физической культурой. Теория и практика физической культуры / Л. И. Друян. — 1981. — № 8. — С. 25.
3. *Гребенев, А. Л.* Пропедевтика внутренних болезней: учебник / А. Л. Гребенев. — 6-е изд., перераб. и доп. — М.: Шико, 2013. — 656 с.
4. *Лис, М. А.* Пропедевтика внутренних болезней: учебник / М. А. Лис, Ю. Т. Солоненко, К. Н. Соколов. — Минск: Издательство Гревцова, 2012. — С. 196–204.
5. *Маколкин, В. Н.* Приобретенные пороки сердца. — 4 изд., перераб. и доп. / В. Н. Маколкин. — М.: Медицина, 2008. — 192 с.
6. *Окороков, А. Н.* Диагностика болезней внутренних органов: Т. 9. Диагностика болезней сердца и сосудов / А. Н. Окороков. — М.: Мед.лит., 2005. — С. 191–414.
7. *Окороков, А. Н.* Диагностика болезней внутренних органов: Т. 10. Диагностика болезней сердца и сосудов / А. Н. Окороков. — М.: Мед. лит., 2005. — С. 1–95.
8. Основы ухода за больными: учеб. пособие / Л. В. Романьков [и др.]. — Минск: Элайда, 2012. — 200 с.
9. Пропедевтическая диагностика анемий и геморрагических диатезов (в вопросах и ответах): учеб.-метод. пособие / А. Л. Калинин [и др.]. — Гомель: ГомГМУ, 2015. — 76 с.
10. *Романьков, Л. В.* Пропедевтико-диагностическая оценка электрокардиограммы и фонокардиограммы: учеб.-метод. пособие / Л. В. Романьков, Л. И. Друян. — Гомель: ГомГМУ, 2012. — 96 с.
11. *Сидоренко, Г. И.* Корреляция между функциональным состоянием миокарда, гемодинамикой малого круга кровообращения и функцией внешнего дыхания у больных острой пневмонией / Г. И. Сидоренко, Л. И. Друян // Клиническая медицина. — 1975. — № 7. — С. 105–109.
12. Справочник по функциональной диагностике / под ред. И. А. Кассирского. — М.: Медицина, 1970. — С. 113–126.
13. *Царев, В. П.* Внутренние болезни: учебник / В. П. Царев, И. И. Гончарик. — Минск: Новое знание; М.: ИНФА-М, 2013. — С. 116–130.

Учебное издание

Калинин Андрей Леонидович
Друян Леонид Ибрагимович
Кривелевич Наталья Борисовна и др.

**ПРОПЕДЕВТИЧЕСКАЯ
ДИАГНОСТИКА ПОРОКОВ СЕРДЦА**

**Учебно-методическое пособие
для студентов 2–3 курсов всех факультетов
медицинских вузов**

Редактор ***Т. М. Кожемякина***
Компьютерная верстка ***Ж. И. Цырыкова***

Подписано в печать 14.02.2016.
Формат 60×84^{1/16}. Бумага офсетная 65 г/м². Гарнитура «Таймс».
Усл. печ. л. 5,58. Уч.-изд. л. 6,10. Тираж 300 экз. Заказ № 79.

Издатель и полиграфическое исполнение:
учреждение образования «Гомельский государственный медицинский университет».
Свидетельство о государственной регистрации издателя,
изготовителя, распространителя печатных изданий № 1/46 от 03.10.2013.
Ул. Ланге, 5, 246000, Гомель