



Пороки сердца приобретенные - поражения сердечного клапана (клапанов), створки которого оказываются неспособными к полному раскрытию (стеноз) клапанного отверстия или к смыканию (недостаточность клапана) или к тому и другому (комбинированный порок).

Этиология и патогенез. Этиология стеноза и комбинированного порока ревматическая, недостаточности клапанов - обычно ревматическая, редко септическая, атеросклеротическая, травматическая, сифилитическая. Стеноз образуется вследствие рубцового сращения или рубцовой ригидности створок клапана, подклапанных структур; недостаточность клапана - вследствие их разрушения, повреждения или рубцовой деформации. Пораженные клапаны образуют препятствие прохождению крови - анатомическое при стенозе, динамическое при недостаточности. Последнее заключается в том, что часть крови хотя и проходит через отверстие, но в следующую фазу сердечного цикла возвращается обратно. К эффективному объему добавляется "паразитический", совершающий маятникообразное движение по обе стороны пораженного клапана. Значительная клапанная недостаточность осложняется относительным стенозом (за счет увеличения объема крови). Препятствие прохождению крови ведет к перегрузке, гипертрофии и расширению вышележащих камер сердца. Расширение более значительно при недостаточности клапана, когда вышележащая камера растягивается дополнительным количеством крови. При стенозе атриовентрикулярного отверстия снижено наполнение нижележащей камеры (левого желудочка при митральном стенозе, правого при трикуспидальном); гипертрофии и расширения желудочка нет. При недостаточности клапана наполнение соответствующего желудочка увеличено, желудочек расширен и гипертрофирован. Затруднение работы сердца вследствие неправильного функционирования клапана и дистрофия гипертрофированного миокарда приводит к развитию сердечной недостаточности.

Диагноз должен содержать указание на этиологию (доказанную или вероятную) порока, его форму, наличие сердечной недостаточности (если она имеется, то и на ее степень). Следует учитывать, что анамнестические указания на этиологию порока - ревматизм, сепсис, сифилис, травму не всегда достаточно четки, а указания на частые ангины малоспецифичны.

Собственно порок проявляется почти исключительно акустическими признаками. Эхокардиографическое исследование позволяет обнаружить стеноз и оценить его степень; в режиме секторального сканирования степень митрального стеноза (площадь левого атриовентрикулярного отверстия) определяется с большой точностью. О недостаточности клапанов судят по косвенным признакам - дилатации и объемной перегрузке камер. При доплеркардиографическом исследовании обнаруживается обратный ток крови (недостаточность клапана).

Лечение собственно порока может быть только хирургическим. Для уточнения показаний к такому лечению необходима своевременная консультация специалиста-кардиохирурга. Консервативная терапия сводится к предупреждению и лечению рецидива основного процесса и осложнений, к лечению и предупреждению сердечной недостаточности, также нарушений сердечного ритма. Большое значение имеют своевременная и адекватная профессиональная ориентация и трудоустройство больного.

Митральный порок - поражение митрального клапана, сопровождающееся затруднением прохождения крови из малого круга в большой на уровне левого атриовентрикулярного отверстия. Сердечная недостаточность проявляется преимущественно в форме застойной левожелудочковой, затем - и правожелудочковой недостаточности.

Симптомы, течение. При повышении давления в малом круге появляются жалобы на одышку (более выраженную при стенозе), сердцебиение, кашель, при нарастании правожелудочковой недостаточности - на задержку жидкости и боль в правом подреберье. При осмотре и пальпации могут обнаружиться признаки застойной правожелудочковой недостаточности, в выраженных случаях заметен характерный цианотичный румянец щек и губ. Нередко бывает экстрасистолия. Мерцательная аритмия при недостаточности встречается не реже, чем при стенозе (при одинаковой тяжести порока). Гипертрофия правого желудочка проявляется усиленным эпигастральным сердечным толчком. При значительном расширении полости правого желудочка появляется систолический шум относительной трикуспидальной недостаточности. Он может быть громким и распространяться к верхушке сердца, что нередко ведет к гипердиагностике митральной недостаточности. Несмотря на расширение легочной артерии, вследствие перегрузки малого круга может возникнуть систолический шум относительного пульмонального стеноза. Этот шум часто интерпретируется в качестве митрального шума (из-за совпадения зон выслушивания этих шумов). При высокой легочной гипертензии у левого края грудины может выявиться усиливающийся на вдохе диастолический шум относительной пульмональной недостаточности (шум Грэхема - Стилла). Рентгенологически обнаруживаются увеличение левого предсердия и застойные изменения в легких. Увеличение правых камер сердца ведет к расширению сердечной тени не столько вправо, сколько влево. Однако у больных с митральной недостаточностью расширение сердечной тени влево может быть обусловлено и увеличением левого желудочка. Присоединение вторичной легочной гипертензии ведет к значительному расширению тени главных ветвей легочной артерии. Электрокардиографически обычно распознается гипертрофия левого предсердия. "Определенные" ЭКГ признаки гипертрофии правого желудочка появляются поздно и непостоянно; "возможные" указания на гипертрофию правого желудочка ненадежны.

Диагноз. Необходимо наличие акустических признаков стеноза клапанного отверстия или клапанной недостаточности. Для гемодинамически существенного митрального порока обязательно увеличение тени левого предсердия. Митральный стеноз и недостаточность митрального клапана диагностируются не только на основании

специфических для каждого из этих пороков акустических признаков, но и с помощью рентгенографии и эхокардиографии.

Дифференциальный диагноз: исключить другие приобретенные и врожденные пороки, в частности дефект межпредсердной перегородки (трехчленный ритм, сходные нарушения гемодинамики), миокардит, миокардиопатию, сдавливающий перикардит, ишемическую болезнь сердца, легочно-сердечную недостаточность при хронических обструктивных заболеваниях легких, первичную легочную гипертензию, тиреотоксикоз, а также пролапс митральной створки (см.). Своеобразной формой порока является синдром пролабирования митрального клапана.

Прогноз и трудоспособность определяется степенью сердечной недостаточности.

Митральный стеноз. Специфические акустические признаки: 1 диастолический шум у верхушки, представленный двумя компонентами: низкочастотным, "рокочущим" протодиастолическим ("мезодиастолическим") и нарастающим к 1 тону пресистолическим или одним из них; 2) высокочастотный "щелкающий" протодиастолический экстратон - митральная щелчка. Характерен усиленный ("хлопающий") ! тон, образующий вместе со II тоном и митральным щелчком трехчленный "ритм перепела". Один из двух диастолических шумов нередко принимается за систолический, что приводит к гипердиагностике митральной недостаточности.

При незначительном сужении левого атриовентрикулярного отверстия (площадь отверстия более 1,5 см²) одышка появляется только при значительных нагрузках (I функциональный класс ВОЗ). Приступов удушья и ортопноэ нет. Сердце не расширено. Диастолический (преимущественно пресистолический) шум может быть слабым. При умеренном стенозе (площадь атриовентрикулярного отверстия от 1 до 1,5 см²) одышка появляется при менее значительных нагрузках (II функциональный класс ВОЗ), приступы удушья нехарактерны. Диастолический шум (оба компонента, при мерцательной аритмии - только протодиастолический) интенсивный. У верхушки часто выражено диастолическое дрожание. Расширение сердца влево может быть значительным, признаков вторичной легочной гипертензии обычно нет. Прогрессирующая сердечная недостаточность может развиваться и при умеренном стенозе, но не так быстро и неотвратимо, как при резком. Для резкого стеноза (площадь атриовентрикулярного отверстия 1 см² и менее) характерна одышка при незначительных и минимальных нагрузках (III - IV функциональные классы ВОЗ), приступы удушья, ортопноэ. Нередко обнаруживается значительное расширение сердца влево, а также признаки высокой вторичной легочной гипертензии. Диастолический шум представлен преимущественно или исключительно протодиастолическим компонентом. При наиболее резком стенозе диастолического дрожания нет, диастолический шум слабый или отсутствует. В этих случаях акустическим проявлением стеноза оказывается "ритм перепела" с систолическим шумом относительной трикуспидальной недостаточности. Но при грубых деформациях клапанных створок (вследствие фиброза и кальциноза) хлопающий ! тон перестает выслушиваться, также как и "ритм перепела". Резкий митральный стеноз предопределяет развитие прогрессирующей сердечной недостаточности.

Показания к хирургическому лечению возникают у больных с резким стенозом или с умеренным стенозом в прогрессирующих стадиях. Несвоевременное направление больного на комиссуротомию является врачебной ошибкой.

Недостаточность митрального клапана. Ключом к диагнозу является умение распознать специфический митральный систолический шум - обязательный симптом этого порока. Шум ранний наслаивается на I тон (или замещает его), высокочастотный, различного тембра. Выслушивается шум у верхушки сердца, характерно распространение влево, может распространяться на прекардиальную область. Митральный систолический шум следует отличать от аортального и трикуспидального (см. ниже), а также от шума относительного пульмонального стеноза. Последний отличается от митрального следующими признаками: 1) локализацией в зоне Боткина - Эрба (может проводиться к верхушке); 2) "дующим губным" тембром, приближающимся к звучанию согласной "ф-ф-ф"; 3) веретенообразной конфигурацией; 4) тем, что он не наслаивается на I тон (ФКГ-контроль).

При незначительной недостаточности жалоб нет. Систолический шум может быть коротким, локализоваться на ограниченном участке у верхушки. I тон часто сохранен. Выраженного усиления верхушечного толчка нет. Сердце существенно не увеличено. При умеренной недостаточности могут появиться жалобы на сердцебиение, повышенную утомляемость, умеренную одышку, задержку жидкости. Эпизодически отмечается пастозность голеней. Печень не увеличена. Почти обязательно пальпируется медленный, "прилипающий" истинный усиленный верхушечный толчок (отличать от характерного для стеноза "отрывистого" толчка - пальпаторного эквивалента хлопающего 1 тона). Сердце всегда значительно расширено влево. Шум занимает всю систолу. I тон обычно ослаблен. Часто обнаруживается III тон. При значительной недостаточности митрального клапана симптомы сердечной недостаточности могут быть выраженными вплоть до признаков отечнодистрофической стадии, но могут оставаться и едва уловимыми. Тон I у верхушки, как правило, отсутствует систолический шум интенсивный. Обычно обнаруживается интенсивный патологический III тон. Значительное увеличение левого желудочка рентгенологически распознается не столько по расширению сердца влево, сколько по расширению кзади. Для диагноза выраженной митральной недостаточности имеют значение только "определенные" ЭКГ-признаки гипертрофии левого желудочка с отрицательным асимметричным ("по вторичному типу") зубцом Т в левых грудных отведениях. "Амплитудные" ЭКГ-указания на "возможную" гипертрофию левого желудочка ненадежны.

При комбинированном митральном пороке следует ориентироваться на такие признаки существенной недостаточности митрального клапана, как значительное расширение сердца влево и усиленный верхушечный толчок. Если у больного с сердечной недостаточностью (II А стадии или более) этих признаков нет, то тяжесть состояния определяется наличием выраженного митрального стеноза.

Аортальный порок. Симптомы, течение определяются формой порока (аортальный стеноз или недостаточность аортального клапана) и тяжестью гемодинамических расстройств.

Аортальный стеноз может быть ревматическим (атеросклеротическим) или врожденным. Недостаточность выброса крови в аорту может приводить к недостаточности мозгового и коронарного кровообращения (в первую очередь при нагрузке и переходе в вертикальное положение), что проявляется как субъективными, так и объективными признаками. Диагноз основывается на наличии специфического систолического шума. Его признаки: 1) наличие на основании сердца - во втором межреберье справа от грудины (слева от грудины в точке Боткина и даже у верхушки шум может быть столь же или более интенсивным); 2) проведение на сонные артерии, в яремную и подключичную ямки; 3) характерный "грубый" тембр; 4) веретенообразная конфигурация; 5) шум не наслаивается на I тон и никогда не достигает аортального компонента II тона; 6) шум резко ослабевает или исчезает после короткой диастолы (аритмия, тахикардия), усиливается после длинной. Характерны расщепление I тона и ослабление аортального компонента II тона.

Симптомы зависят от степени стеноза и гемодинамических расстройств. Стадия порока определяется наличием хотя бы одного из нижеперечисленных "достаточных" признаков более тяжелой стадии. Стадия I: только акустические признаки порока. Ранний максимум амплитуды веретенообразного шума. Стадия II: субъективных расстройств еще нет. Максимум шума смещается к середине систолы. ЭКГ-признаки - гипертрофия левого желудочка. Аортальная конфигурация сердца: постстенотическое расширение восходящей аорты, подчеркнутая талия. Стадия III; могут появиться субъективные расстройства - головокружение, потемнение в глазах, стенокардия при физических нагрузках. Пульс редкий, малый, с медленным подъемом. Систолическое дрожание на сонных артериях, на основании сердца. Низкое систолическое и пульсовое давление. Деформация каротидной сфигмограммы в форме "петушиного гребня" с медленным подъемом и зазубренностью анакроты. Стадия IV выраженные расстройства мозгового или коронарного кровообращения при незначительных нагрузках. Митрализация порока с появлением хотя бы одного из следующих признаков застойной левожелудочковой недостаточности: выраженная одышка при умеренных физических нагрузках, эпизоды сердечной астмы, пресистолический ритм галопа с усиленным патологическим IV тоном (постоянно или эпизодически). У некоторых больных - мерцательная аритмия. На ЭКГ могут обнаруживаться признаки прогрессирования гипертрофии левого желудочка, очаговые изменения миокарда, блокада левой ножки пучка Гиса. Летальный исход обычно наступает в этой стадии, нередко - в предыдущей. Стадия V (терминальная) успевает развиваться только у некоторых больных. Ее признаками являются кардиомегалия, правожелудочковая недостаточность, частые (неоднократные в течение недели) приступы сердечной астмы, тяжелая стенокардия.

Дифференциальный диагноз. Следует исключить врожденные пороки, в том числе подклапанный и надклапанный стеноз, а также коарктацию аорты, субаортальный мышечный стеноз (см. "Кардиомиопатия"), склеротическое поражение восходящей аорты, относительный пульмональный стеноз (физиологический или патологический).

Лечение. Медикаментозная терапия малоэффективна. В поздних стадиях - нитраты, антагонисты кальция, β -адреноблокаторы в малых дозах. Возможно хирургическое лечение (комиссуротомия, имплантация искусственного клапана).

Недостаточность аортального клапана. Этиология обычно ревматическая. Редкие причины этого порока - подострый септический эндокардит, атеросклероз аорты и др.

На первый план выступают нарушения гемодинамики в артериальном звене большого круга. Страдает его функция сглаживания пульсирующих колебаний давления, кровенаполнения и кровотока. Падение диастолического давления в аорте ведет к недоедняя способствует развитию более ранней и тяжелой несостоятельности перегруженного и гипертрофированного левого желудочка; к тоногенной дипатации присоединяется миогенная. Относительно рано развивается застойная левожелудочковая недостаточность, "митрализация" порока. При этом участи больных развивается относительная митральная недостаточность.

Симптомы, течение. Характерным признаком является специфический высокочастотный дующий диастолический шум в зоне Боткина - Эрба, II тон ослаблен или отсутствует. Стадия I: только диастолический шум. В следующих стадиях обнаруживаются перечисляемые ниже признаки более тяжелой степени нарушения гемодинамики. Стадия II: субъективных расстройств нет. Диастолическое давление ниже 55 мм рт. ст., при систолическом давлении более 115 мм рт. ст. Иногда - слабо выраженные периферические симптомы (см. ниже). Стадия III: субъективные расстройства отсутствуют или выражены умеренно (сердцебиение, умеренная стенокардия, головокружение, ощущение пульсации в голове, в других областях). Диастолическое давление ниже 40 мм рт. ст., систолическое давление обычно 140 - 150 мм рт. ст. и выше. Выраженные периферические признаки аортальной недостаточности (хотя бы один из них): "пляска" каротид; пульсация брюшной аорты; псевдокапиллярный пульс, пульс частый, скорый, высокий; двойной шум Дюрозье над бедренной артерией. Усиленный куполообразный верхушечный толчок смещен влево и вниз. Обычно появляется <<сопровождающий" систолический шум относительного аортального стеноза. Рентгенологически - аортальная конфигурация, сердце увеличено. Возможно появление ЭКГ-признаков гипертрофии левого желудочка. Стадия IV; выраженная стенокардия, левожелудочковая недостаточность с одышкой при умеренных нагрузках. Возможны мерцательная аритмия и другие нарушения сердечного ритма. Стадия V тяжелая стенокардия. Выраженная застойная левожелудочковая недостаточность с частыми (повторными в течение месяца) приступами сердечной астмы. У многих больных - одышка при незначительных нагрузках. Правожелудочковая недостаточность развивается лишь в виде исключения.

Лечение сердечной недостаточности требует применения диуретиков и сердечных гликозидов. Применение сердечных гликозидов может сопровождаться невыгодным при этом пороке удлинением диастолы (показания к их применению уточняются в зависимости от индивидуальной реакции на пробное лечение малыми дозами). Применяются также вазодилататоры (см. "Сердечная недостаточность"). Заспуживает предпочтения фенигидин - не урежающий ритма антагонист кальция. Антиангинальные препараты (нитропрепараты, молсидомин) и вазодилататоры применяют при необходимости. Возможно хирургическое лечение (имплантация искусственного клапана).

Трикуспидальный порок обычно комбинируется с митральным пороком.

Диагноз ставят на основании выявления специфических шумов недостаточности или (и) стеноза. Эти шумы отличаются локализацией у левого края грудины на уровне пятого-шестого межреберий и, главное, усилением их на вдохе. При комбинированном пороке пресистолический шум трикуспидального стеноза начинается, достигает максимума и заканчивается раньше, чем митральный пресистолический шум, обнаруживаемый у этого же больного. Четко выявляется его веретенообразная конфигурация. Трикуспидальный щелчок следует после митрального, усиливается на вдохе и также тяготеет к груди. Для диагноза гемодинамически существенного трикуспидального порока обязательно наличие признаков застойной правожелудочковой недостаточности, для существенной трикуспидальной недостаточности - пульсации шейных вен, печени. Выраженность пульсации соответствует степени трикуспидальной недостаточности. У больных с резко выраженным трикуспидальным стенозом при мерцательной аритмии пульсация шейных вен и печени не определяется.

Митрально-аортальный порок. Резко выраженный митральный стеноз с плохим наполнением левого желудочка может смягчить симптомы аортального стеноза, который уже не оказывает существенного препятствия уменьшенному выбросу в аорту. В то же время у некоторых больных с резко выраженным аортальным и митральным стенозом единственным акустическим признаком последнего является интенсивный I тон у верхушки и его запаздывание; иногда отсутствует и этот признак.

Митрально-трикуспидальный порок. Органический трикуспидальный порок сопровождает митральный приблизительно в 15% случаев; относительная недостаточность трикуспидального клапана обнаруживается у большинства больных в поздних стадиях митрального порока. Определить значение в развитии правожелудочковой недостаточности именно трикуспидального порока в принципе невозможно, так как все соответствующие клинические признаки могут быть обусловлены и одним митральным пороком. Это не относится к пульсации шейных вен и печени, которая является специфическим признаком трикуспидальной недостаточности.