

Основные причины приобретенных клапанных пороков сердца у детей

Митральный стеноз:

ревматический (I 05.0)*;

неревматический (I34.2) (с уточнением этиологии).

Митральная недостаточность:

ревматическая (I05.1);

неревматическая (I34.0) (с уточнением этиологии).

Комбинированный ревматический митральный порок

ревматический митральный стеноз с недостаточностью (I05.2)]:

с преобладанием стеноза;

с преобладанием недостаточности;

без явного преобладания;

пролапс митрального клапана (I34.1).

Аортальный стеноз:

ревматический (I06.0);

неревматический I35.0 (с уточнением этиологии).

Аортальная недостаточность:

ревматическая (I06.1);

неревматическая (I35.1) (с уточнением этиологии).

Комбинированный аортальный порок:

ревматический аортальный стеноз с недостаточностью (I06.2);

неревматический аортальный (клапанный) стеноз с недостаточностью (I35.2) (с уточнением этиологии);

с преобладанием стеноза;

преобладанием недостаточности;

без явного преобладания;

* **Трикуспидальный стеноз:**

* ревматический (I07.0);

* неревматический (I36.0) (с уточнением этиологии).

* **Трикуспидальная недостаточность:**

* ревматическая (I07.1);

* неревматическая (I36.1) (с уточнением этиологии).

* **Комбинированный трикуспидальный порок:**

* ревматический трикуспидальный стеноз с недостаточностью (I07.2);

* неревматический трикуспидальный стеноз с недостаточностью (I36.2) (с уточнением этиологии);

* **Клапанный стеноз ЛА (I37.0);**

* недостаточность клапана ЛА (I37.1);

* комбинированный порок клапана ЛА [стеноз ЛА с недостаточностью клапана (I37.2)];

* **Сочетанные пороки сердца:**

* митрально-аортальный (I08.0);

* митрально-трикуспидальный (I08.1);

* аортально-трикуспидальный (I08.2);

* сочетанное поражение митрального, аортального и трехстворч

Острая митральная недостаточность

- * **Поражение митрального кольца:**
- * **инфекционный эндокардит (формирование абсцесса);**
- * **травма (операция на клапане);**
- * **паравальвулярная несостоятельность в результате расхождения швов (хирургическая техническая проблема, инфекционный эндокардит).**

- * **Поражение митральных створок:**
- * **инфекционный эндокардит (перфорация створки или в связи с закупоркой створки вегетацией);**
- * **травма (прорыв створки во время чрескожной митральной баллонной вальвулотомии, проникающая травма грудной клетки);**
- * **опухоли (предсердная миксома);**
- * **миксоматозная дегенерация;**
- * **системная красная волчанка (эндокардит Либмана-Сакса).**

*** Разрыв сухожильной хорды:**

- * идиопатический (спонтанный);
- * миксоматозная дегенерация (пролапс митрального клапана, синдромы Марфана, Элерса-Данло);
- * инфекционный эндокардит;
- * острая ревматическая лихорадка;
- * травма (чрескожная баллонная вальвулопластика, закрытая травма грудной клетки)

* Поражение папиллярной МЫШЦЫ:

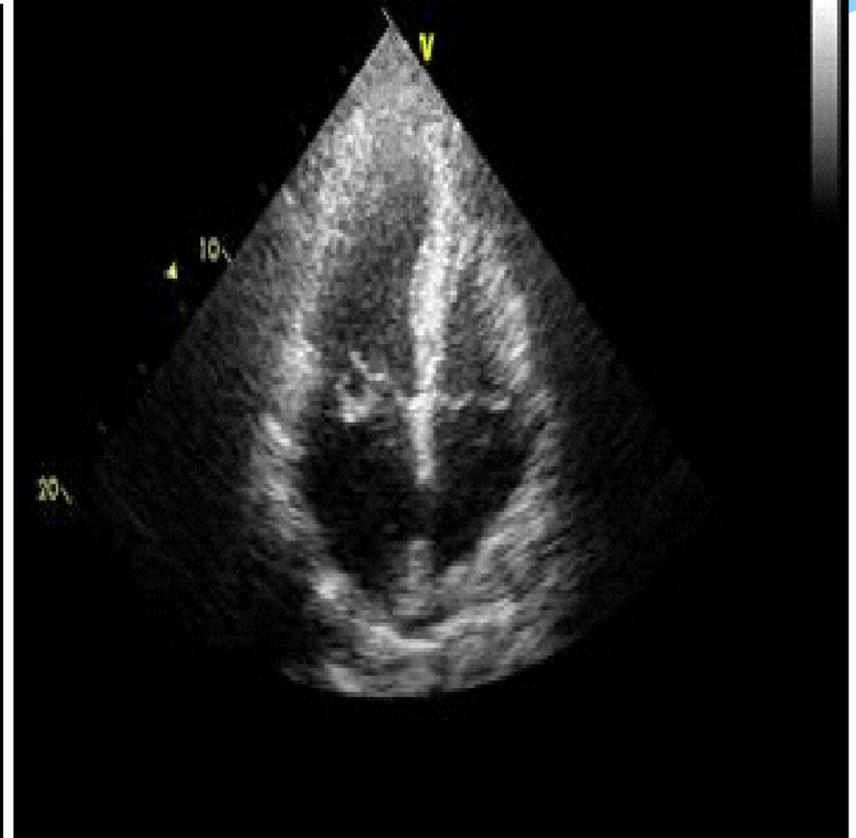
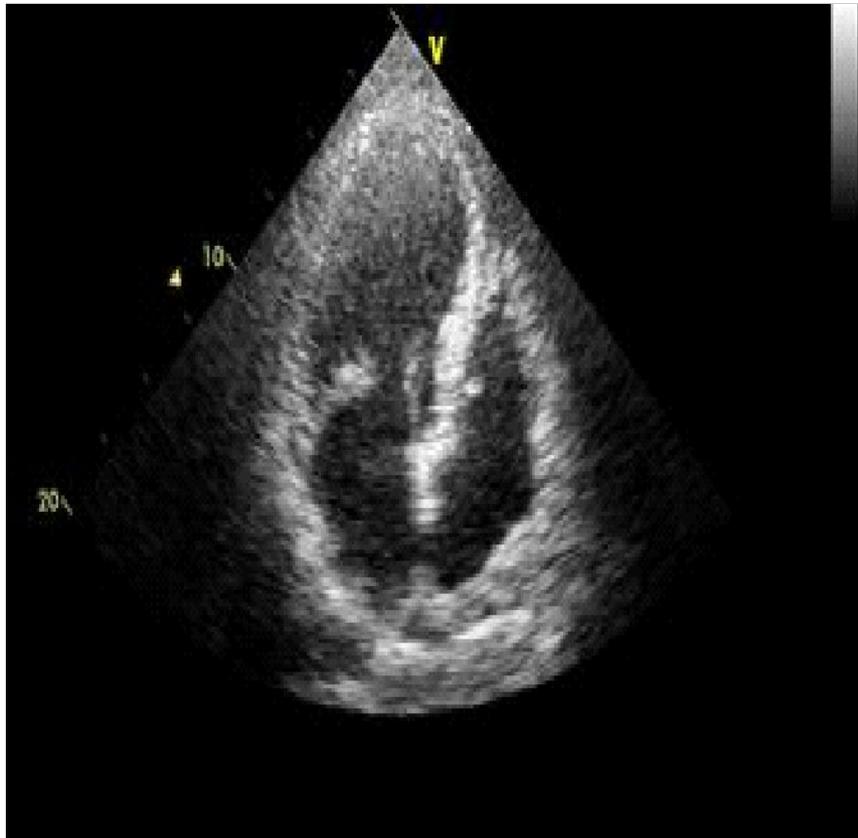
- * заболевания коронарных артерий, приводящие к дисфункции и реже к отрыву папиллярной мышцы;
- * острая глобальная дисфункция левого желудочка;
- * инфильтративные заболевания (амилоидоз, саркоидоз);
- * травма.

* У детей наиболее частой причиной острой митральной недостаточности является молотящая, или болтающаяся, створка (*flail mitral leaflet*). В отличие от пролапса МК, кончик оторванной части смещается в предсердие сильнее, чем тело створки (рис. 6.1). Синдром болтающейся створки возникает в результате разрыва части створки, хорд или папиллярных мышц, что далеко не всегда можно дифференцировать. Этот разрыв обычно возникает при закрытой тупой травме грудной клетки (особенно у детей с миксоматозным ПМК), реже как осложнение инфекционного эндокардита.

*



Синдром молотящей створки (*flail mitral leaflet*). В диастолу наблюдается миксоматозное утолщение задней митральной створки; в систолу центральный фестон задней митральной створки проваливается в полость левого предсердия



ГЕМОДИНАМИКА

- * ОМН, которая обычно возникает вторично на фоне отрыва хорд митрального клапана, приводит к внезапно возникающей перегрузке левого желудочка и левого предсердия. Перегрузка объемом левого желудочка сопровождается значительным повышением его работы. Увеличение давления наполнения левого желудочка в сочетании со сбросом крови из левого желудочка в левое предсердие в период систолы приводит к увеличению давления и в левом предсердии. В свою очередь, повышение давления в левом предсердии приводит к резкому увеличению давления в легких, что результируется острым отеком легких и дыхательной недостаточностью.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В случае возникновения острой митральной регургитации клиническая картина в основном определяется симптомами отека легких и острой левожелудочковой недостаточности.

- * Размеры сердца, как правило, остаются нормальными.
- * **АУСКУЛЬТАТИВНЫЕ ПРИЗНАКИ**
- * Для острой митральной недостаточности характерно появление следующей звуковой симптоматики.
- * ? Выслушивается систолическое дрожание или грубый систолический шум. Он может выслушиваться даже со спины, около позвонков, ближе к шее. Шум может проводиться в подмышечную область, на спину или по левому краю грудины.
- * ? Появляется шум систолической регургитации в области мечевидного отростка (то есть в проекции трикуспидального клапана) в связи с быстрым развитием легочной гипертензии и остро возникающей перегрузки правого желудочка.

- * ? Максимально выслушивается систолический шум не в области верхушки сердца, а вдоль левого края грудины и на основании сердца (это наблюдается при дисфункции подклапанных структур передней створки митрального клапана, что приводит к медиальному направлению потока регургитирующей крови).
- * ? Завершается систолический шум перед аортальным компонентом II тона (в связи с ограничением растяжимости левого предсердия и падением градиента давления между левым желудочком и левым предсердием в конце систолы).
- * ? Отсутствует III тон, несмотря на тяжелую сердечную недостаточность.
- * ? Появляется патологический IV тон, который лучше выслушивается в области верхушки сердца в положении ребенка на левом боку (обычно IV тон выслушивается при митральной регургитации, вторичной по отношению к дисфункции папиллярных мышц, а также при ОМН, обусловленной разрывом сухожильных хорд).
- * ? Быстро возникает акцент II тона и его расщепление над легочной артерией

Симптомы острого отека легких:

- * одышка, чаще инспираторная, реже смешанная;
- * кашель с мокротой;
- * ортопноэ;
- * обильный холодный пот;
- * цианоз слизистых оболочек кожных покровов;
- * масса хрипов в легких;
- * тахикардия, ритм галопа, акцент II тона над легочной артерией.
- * Клинически условно выделяют 4 стадии острого отека легких [Радзевич А.Э., Евдокимова А.Г., 1998]:
- * I - диспноэтическую: характерны диспноэ, нарастание сухих хрипов, что связано с началом отека легочной (преимущественно интерстициальной) ткани; влажных хрипов мало;
- * II - ортопноэ: появляются влажные хрипы, количество которых превалирует над сухими;
- * III - развернутой клинической симптоматики: хрипы слышны на расстоянии, выраженное ортопноэ;

- * **IV - крайне тяжелую: масса разнокалиберных хрипов, пеновыделение, обильный холодный пот, прогрессирование диффузного цианоза. Эта стадия называется синдромом кипящего самовара.**
- * **Различают отек легких интерстициальный и альвеолярный.**
- * **При интерстициальном отеке легких, которому соответствует клиническая картина сердечной астмы, происходит инфильтрация жидкостью всей ткани легких, в том числе периваскулярных и перибронхиальных пространств. Это резко ухудшает условия обмена кислородом и углекислотой между воздухом альвеол и кровью, способствует повышению легочного, сосудистого и бронхиального сопротивления.**
- * **Дальнейшее поступление жидкости из интерстиция в полость альвеол приводит к альвеолярному отеку легких с разрушением сурфактанта, спадением альвеол, затоплением их трансудатом, содержащим не только белки крови, холестерин, но и форменные элементы. В этой стадии характерно образование чрезвычайно стойкой белковой пены, перекрывающей просвет бронхиол и бронхов, что в свою очередь приводит к фатальной гипоксемии и гипоксии (по типу асфиксии при утоплении). Приступ сердечной астмы обычно развивается ночью, больной просыпается от ощущения нехватки воздуха, принимает вынужденное сидячее положение, стремится подойти к окну, возбужден, появляется страх смерти, на вопросы отвечает с трудом, иногда кивком головы, ни на что не отвлекается, целиком отдавшись борьбе за воздух. Длительность приступа сердечной астмы - от нескольких минут до нескольких часов.**

* **Острый альвеолярный отек легких** - более тяжелая форма левожелудочковой недостаточности. Характерно клокочущее дыхание с выделением хлопьев белой или розовой пены (из-за примеси эритроцитов). Ее количество может достигать нескольких литров. При этом особенно резко нарушается оксигенация крови и может наступить асфиксия. Переход интерстициального отека легких к альвеолярному иногда происходит очень быстро, в течение нескольких минут. Развернутая клиническая картина альвеолярного отека легких настолько ярка, что не вызывает диагностических затруднений. Как правило, на фоне вышеописанной клинической картины интерстициального отека легких в нижних, а затем в средних отделах и над всей поверхностью легких появляется значительное количество разнокалиберных влажных хрипов. В некоторых случаях наряду с влажными выслушиваются сухие хрипы, и тогда необходима дифференциальная диагностика с приступом бронхиальной астмы. Как и сердечная астма, альвеолярный отек легких чаще наблюдается в ночное время. Иногда он бывает кратковременным и проходит самостоятельно, в некоторых случаях длится несколько часов. При сильном пенообразовании смерть от асфиксии может наступить очень быстро, в ближайшие минуты после возникновения клинических проявлений.

Рентгенография

- * В случаях гиперволемии малого круга кровообращения из дополнительных методов исследования для диагностики интерстициального отека легких наибольшее значение имеет рентгенологическое. При этом отмечают ряд характерных признаков:
 - * перегородочные линии Керли А и В, отражающие отечность междольковых перегородок;
 - * усиление легочного рисунка за счет отечной инфильтрации периваскулярной и перибронхиальной межуточных тканей, особенно выраженной в прикорневых зонах в связи с наличием лимфатических пространств и обилием ткани в этих областях;
 - * субплевральный отек в виде уплотнения по ходу междолевой щели.
- * При остром альвеолярном отеке на рентгенограмме выявляется типичная картина отека легких с преимущественной локализацией отека в прикорневых и базальных отделах.

Эхокардиография

- * Характерными эхокардиографическими проявлениями острой митральной недостаточности являются:
- * ? внезапное появление широкой струи регургитации, проникающей глубоко в левое предсердие;
- * ? молотящая створка при разрыве хорды или папиллярной мышцы;
- * ? чрезмерное движение створок митрального клапана;
- * ? отсутствие дилатации левого предсердия или незначительное его расширение;
- * ? систолическая гиперкинезия стенок миокарда левого желудочка.

ХРОНИЧЕСКАЯ МИТРАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

- * Приобретенная хроническая митральная недостаточность - клапанный порок сердца, характеризуемый неполным закрытием створок митрального клапана, в результате чего возникает регургитация крови из левого желудочка в левое предсердие.**
- * Основными причинами ХМН у детей являются ревматизм и инфекционный эндокардит, в подростковом возрасте - дегенеративные заболевания митрального клапана [Khoo N.S. et al., 2011].**

* ПРИЧИНЫ ХРОНИЧЕСКОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ У ДЕТЕЙ И ПОДРОСТКОВ

* Воспалительные заболевания:

- * ревматическая болезнь сердца;
- * системная красная волчанка;
- * склеродермия;
- * инфекционный эндокардит нормального, структурно измененного или протезного клапана.

* Дегенеративные заболевания:

- * миксоматозная дегенерация митрального клапана;
- * синдром Марфана;
- * синдром Элерса-Данло;
- * эластическая псевдоксантома;
- * кальцификация створок или митрального кольца.

* Структурные изменения:

- * отрыв сухожильной хорды (спонтанный или вторичный травме, пролапсу митрального клапана, эндокардиту);
- * отрыв или дисфункция папиллярной мышцы (ишемия, инфаркт миокарда);
- * несостоятельность протезного клапана

ГЕМОДИНАМИКА

Неполное смыкание створок митрального клапана обуславливает обратный ток крови из желудочка в предсердие во время систолы желудочков. Величина обратного тока крови (регургитация) определяет тяжесть митральной недостаточности. Вследствие обратного заброса в левом предсердии накапливается большее, чем в норме, количество крови. Избыточное количество кровообращения в левое предсердие, растягивает его стенки и вызывает гипертрофию. При ослаблении левого предсердия под влиянием мощных толчков регургитантной волны предсердие теряет свой тонус и дилатируется. Давление в полости левого предсердия повышается и далее ретроградно передается на легочные вены. Возникает пассивная (венозная) легочная гипертензия, при которой не наступает значительного подъема давления в легочной артерии и, соответственно, гипертрофия и дилатация правого желудочка не достигают высоких степеней. В левый желудочек кровь поступает в большем объеме, он тоже вначале гипертрофируется, а затем дилатируется. В терминальной стадии вследствие ослабления сократительной функции левого желудочка и увеличения застойных явлений в малом круге кровообращения наступает декомпенсация правого желудочка с развитием застойных явлений в большом круге кровообращения

СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Принято различать 3 степени тяжести хронической митральной недостаточности:

I - начальную (объем регургитации - <30 мл за сокращение, фракция регургитации $<30\%$, эффективная площадь отверстия регургитации - $<0,20$ см²);

II - умеренную (объем регургитации - 30-59 мл за сокращение, фракция регургитации - 30-49%, эффективная площадь отверстия регургитации - 0,20-0,39 см²);

III - тяжелую степень (объем регургитации - ≥ 60 мл за сокращение, фракция регургитации - $\geq 50\%$, эффективная площадь отверстия регургитации - $\geq 0,40$ см²).

ЖАЛОБЫ, КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Начальные симптомы обычно проявляются в виде одышки и повышенной утомляемости. Жалобы у больных появляются только при снижении сократительной функции левого желудочка, принимающего участие в компенсации этого порока и повышении давления в малом круге кровообращения. Вначале одышка и сердцебиение возникают при физической нагрузке, а при нарастании застойных явлений в малом круге появляется одышка в покое и могут быть приступы сердечной астмы. У некоторых больных с митральной недостаточностью наблюдается кашель, сухой или с отделением небольшого количества мокроты, часто с примесью крови. При развитии правожелудочковой недостаточности появляются отеки и боли в правом подреберье вследствие увеличения печени и растяжения ее капсулы. Нередко возникают ноющие, колющие, давящие боли в области сердца без четкой связи с физической нагрузкой. У больных с большой регургитацией наблюдаются акроцианоз и *facies mitralis*.

- * Боли в области сердца, связанные конкретно с митральной недостаточностью, обычно минимальные.

* **ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ**

* При осмотре определяется усиленный и разлитой верхушечный толчок, локализующийся в пятом межреберье, кнаружи от срединно-ключичной линии. Относительная тупость сердца увеличена влево, а также определяется увеличение границ сердца вверх за счет гипертрофированного и дилатированного левого предсердия (его ушка). Увеличение относительной тупости вправо вследствие дилатации правого предсердия наблюдается обычно в стадии правожелудочковой сердечной недостаточности. При длительном течении порока с выраженной гипертрофией и дилатацией левого желудочка может сформироваться сердечный горб слева от грудины

* **АУСКУЛЬТАТИВНЫЕ ПРИЗНАКИ**

- * Наиболее информативными аускультативными признаками митральной недостаточности являются:
- * III тон у верхушки сердца;
- * систолический шум;
- * ослабленный I тон;
- * акцент II тона над легочной артерией.
- * Постоянный аускультативный признак митральной недостаточности - патологический III тон на верхушке, создающий протодиастолический ритм галопа, часто совпадающий с пальпируемым толчком быстрого заполнения левого желудочка и свидетельствующий о его диастолической перегрузке. По тембру III тон отличается от тона открытия митрального клапана при митральном стенозе. Он более глухой и выслушивается в ограниченной зоне, на верхушке. Следует отметить, что при легкой митральной недостаточности III тон может отсутствовать.

* Электрокардиография

- * Изменения на электрокардиограмме при митральной недостаточности зависят от выраженности клапанного дефекта и степени повышения давления в малом круге кровообращения. При незначительной и умеренно выраженной митральной недостаточности ЭКГ может оставаться нормальной.
- * Электрическая ось сердца может располагаться в нормальных пределах, а также отклоняться влево (при выраженной гипертрофии левого желудочка) или вправо (при развитии гипертрофии правого желудочка).
- * Обычно при выраженной митральной недостаточности наблюдаются признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка (увеличение зубцов R в отведениях V5-V6 и зубцов S в отведениях V1-V2) (рис. 6.3). В отведениях V5-V6 могут наблюдаться изменения конечной части желудочкового комплекса в виде смещения вниз интервала S-T и изменения зубца T (сниженный, сглаженный, двухфазный и даже отрицательный). Эти изменения интервала S-T и зубца T наблюдаются чаще у детей и подростков, чем у взрослых (рис. 6.4). Они связаны с развитием гипертрофии левого желудочка в условиях объемной его перегрузки.
- * При развитии гипертензии в малом круге кровообращения на ЭКГ появляются признаки гипертрофии правого желудочка в виде увеличения зубца R в отведениях V1-V2.
- * Хроническая митральная недостаточность может привести к мерцанию (трепетанию) предсердий, однако этот признак у детей наблюдается довольно редко.

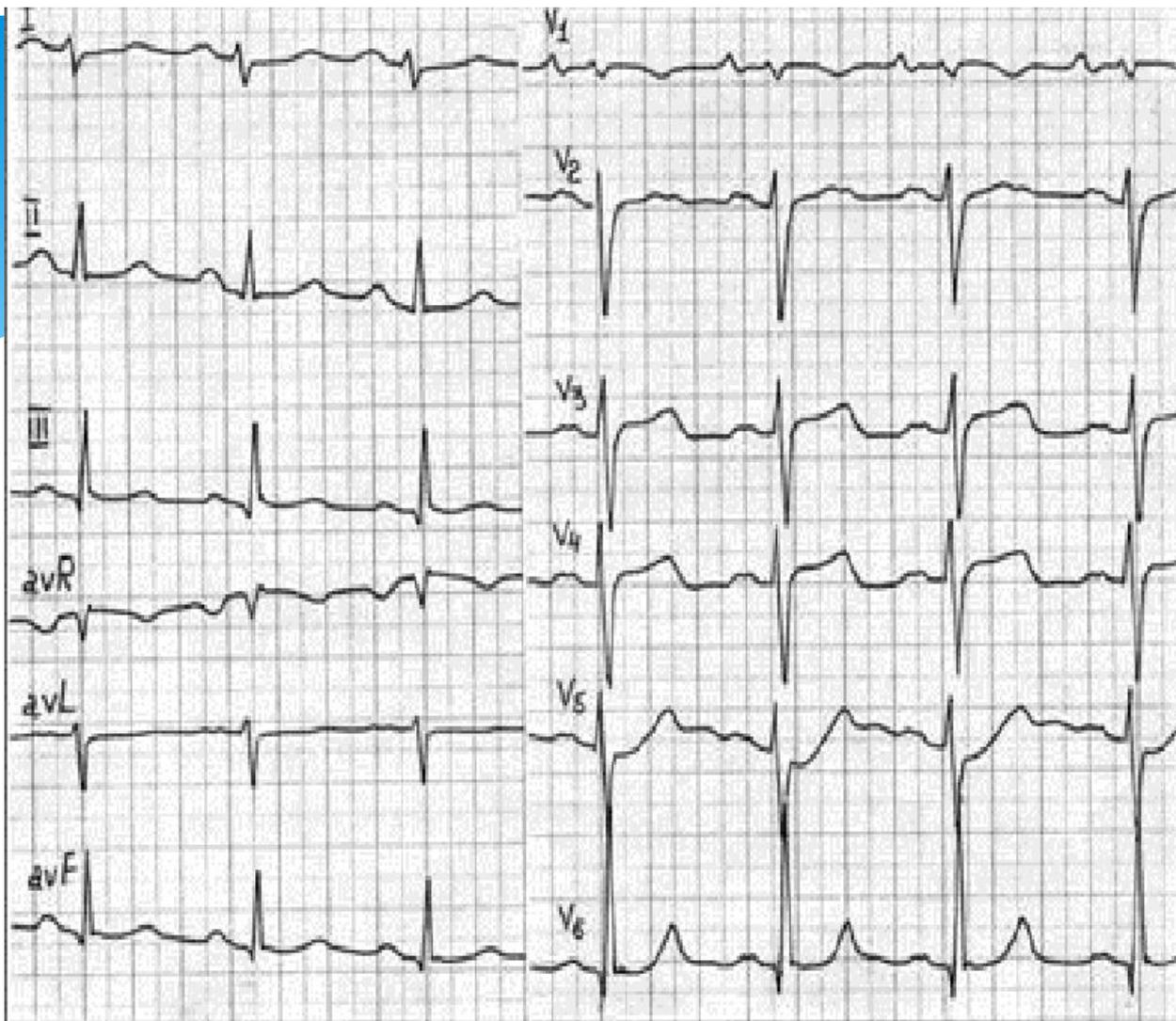


Рис. 6.3. Недостаточность митрального клапана ревматической этиологии: признаки гипертрофии миокарда левого желудочка (высокий зубец R в отведении V6, глубокий Q в отведении V6) и левого предсердия (двухфазный, широкий зубец P в отведениях I, II, V3-V6).

* Рентгенография

- * В передне-задней проекции наблюдается закругление 4-й дуги на левом контуре сердца вследствие дилатации и гипертрофии левого желудочка. Увеличение левого предсердия особенно четко выявляется в первой косой или левой боковой проекции, где этот отдел сердца смещает контрастированный пищевод по дуге большого радиуса (более 6-8 см).
- * При большом увеличении левого предсердия тень последнего может выступать за правый контур сердца в виде добавочной тени. В случаях выраженной митральной недостаточности можно наблюдать систолическое выбухание левого предсердия. Этот феномен особенно четко проявляется пульсацией тени пищевода, а также коромыслоподобными движениями в месте соприкосновения контура левого предсердия с контуром левого желудочка (симптомом коромысла).

* Эхокардиография

- * Косвенные признаки митральной недостаточности (М- и В-эхокардиография):
 - * увеличение экскурсии передней створки митрального клапана;
 - * увеличение EF-наклона передней створки митрального клапана;
 - * увеличение амплитуды движения корня аорты;
 - * преждевременное систолическое движение вперед корня аорты;
 - * раннее закрытие аортального клапана;
 - * увеличение экскурсии задней стенки левого предсердия более 1 см;
 - * увеличение размеров левого предсердия;
 - * дилатация полости левого желудочка с повышенной амплитудой сокращения его задней стенки;
 - * неполное систолическое смыкание митральных створок в короткой парастернальной проекции на уровне митрального клапана;
 - * дилатация левого фиброзного атриовентрикулярного кольца;
 - * кальциноз левого фиброзного атриовентрикулярного кольца и основания задней створки митрального клапана;
 - * нарушение целостности хордального аппарата;
 - * патологические изменения створок митрального клапана;
 - * нарушение систолической функции левого желудочка.

** Критерии оценки степени митральной регургитации по процентному соотношению площади струи и площади левого предсердия*

* Во время исследования рассчитывают процентное соотношение площади струи митральной регургитации и площади левого предсердия. По полученному результату оценивают степень регургитации:

- * I - менее 20% (незначительная);
- * II - 20-40% (умеренная);
- * III - 40-80% (значительная);
- * IV - более 80% (тяжелая).

24/10/2009 09:23:11

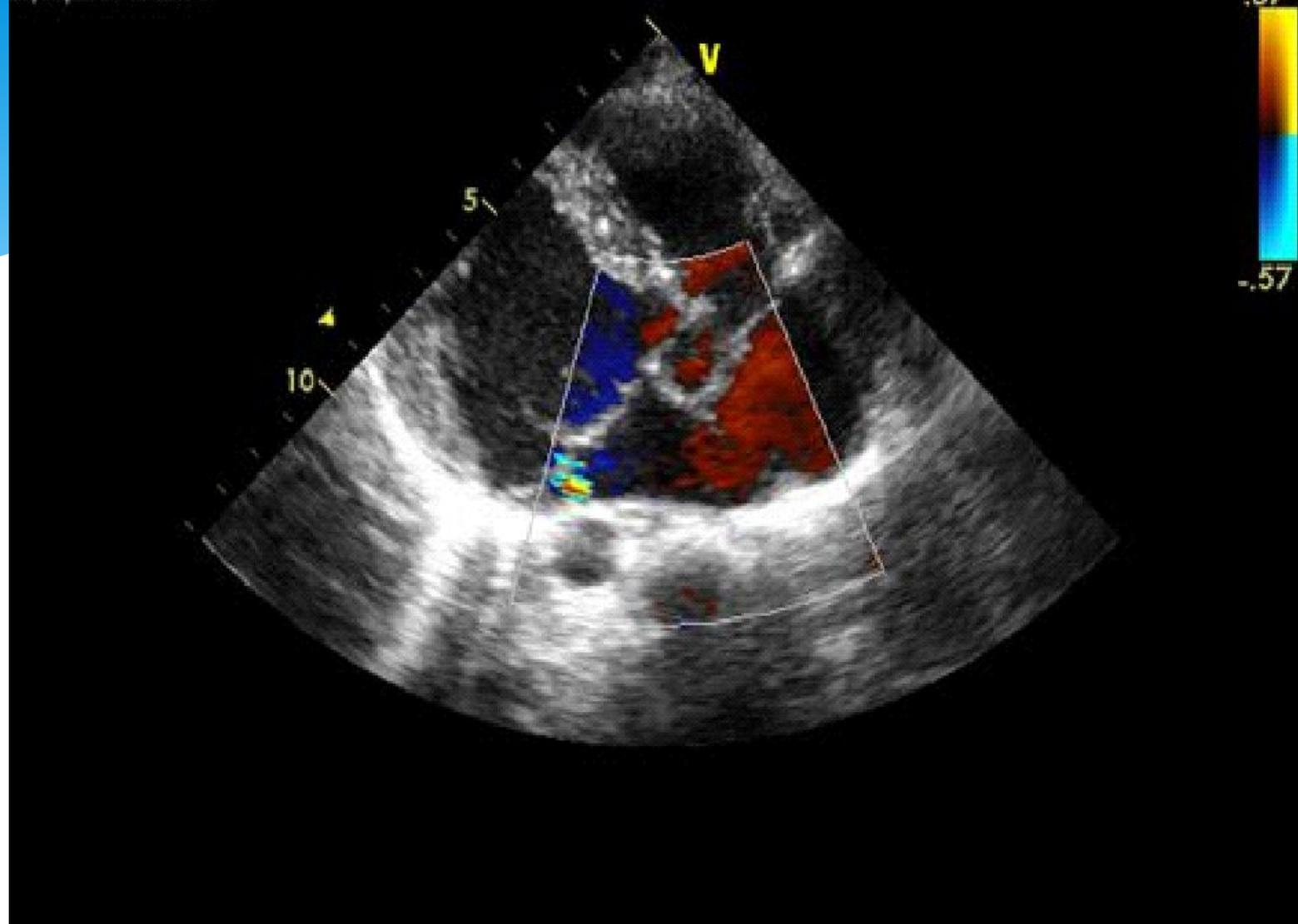


Рис. 6.6. Митральная регургитация I степени. Регургитантный поток находится в области, подлежащей створкам клапана.

24/10/2008 09:23:11

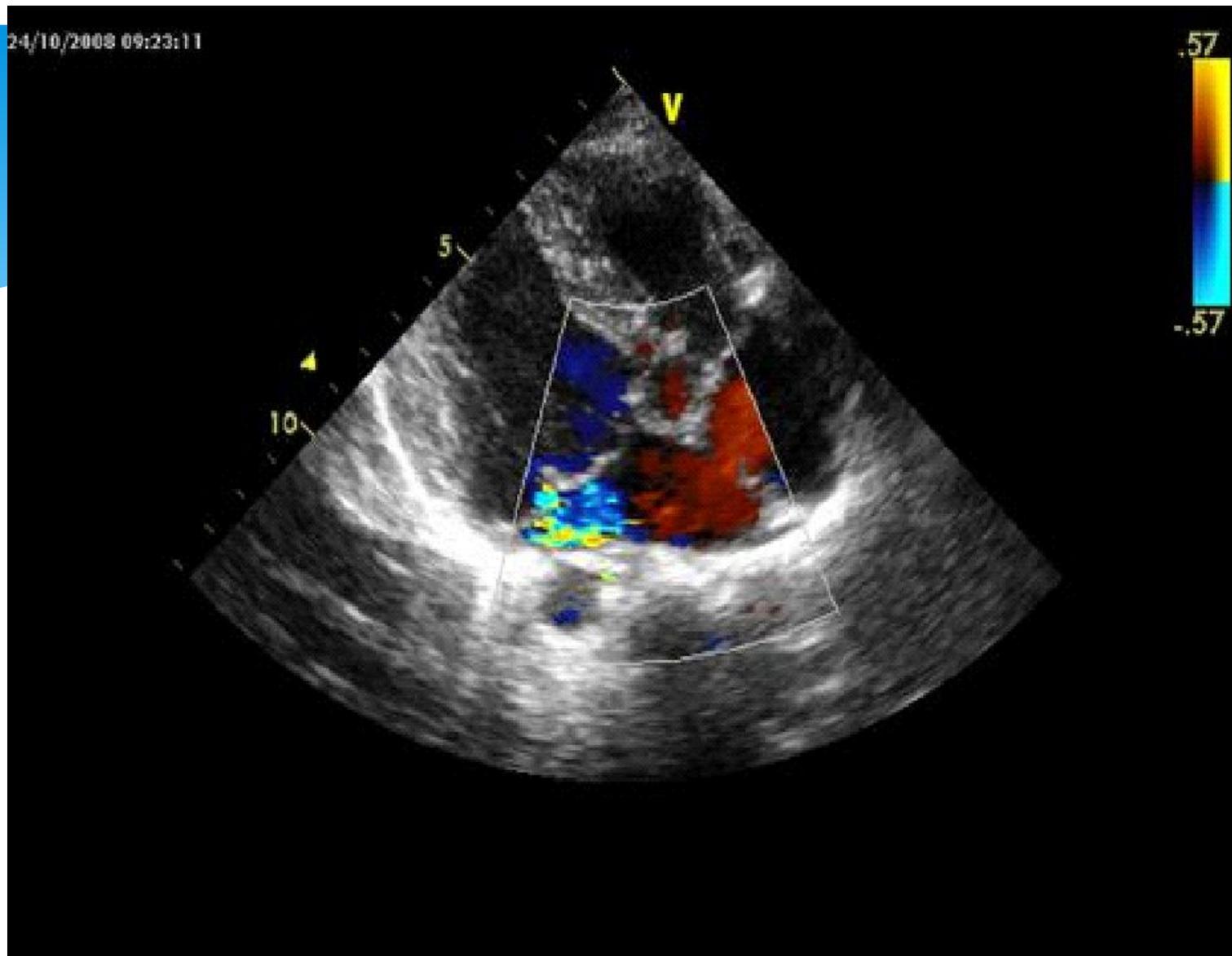


Рис. 6.7. Митральная недостаточность ревматической этиологии. Створки клапана утолщены, видна регургитация II степени преимущественно по задней митральной створке.

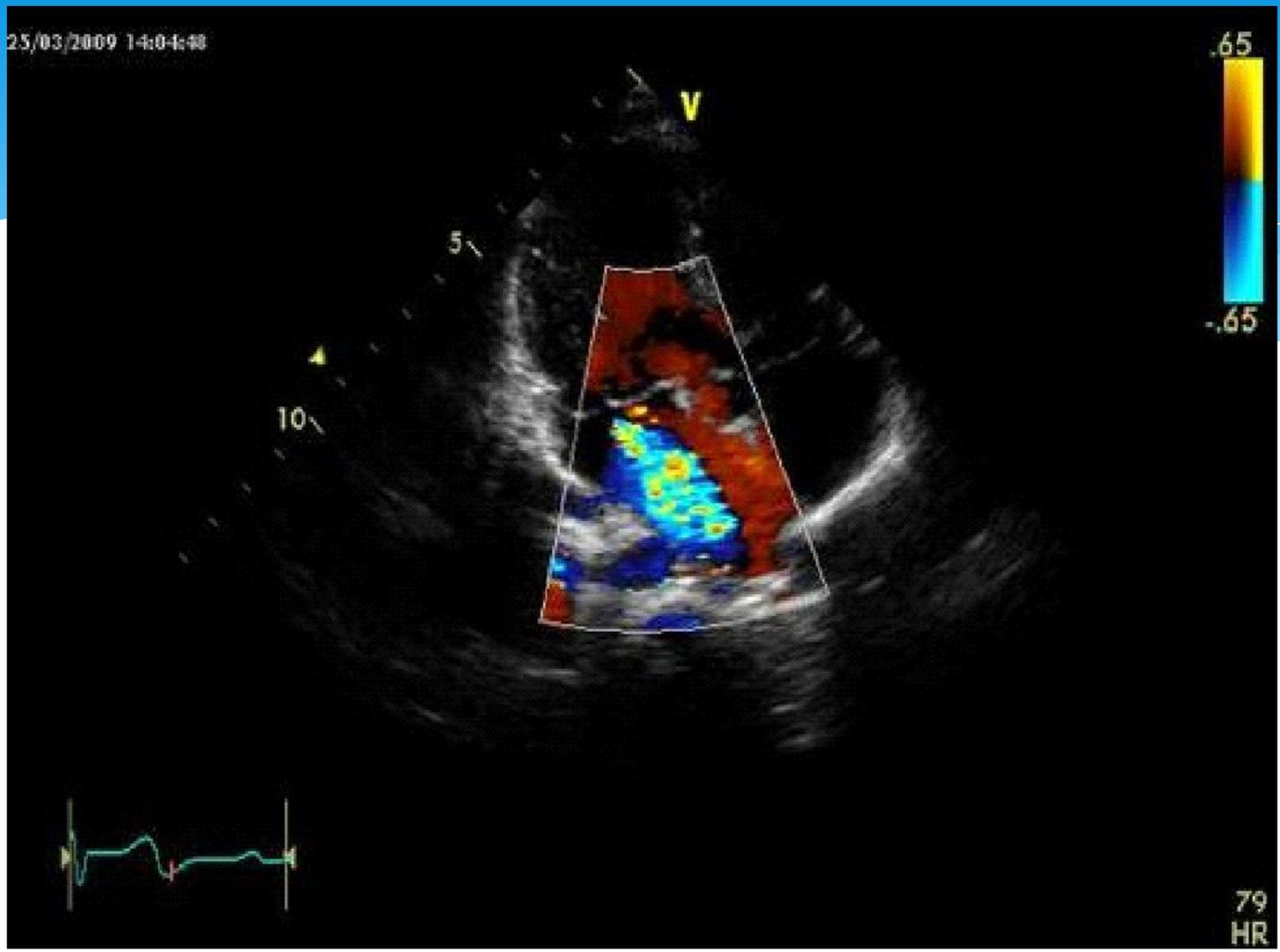


Рис. 6.8. Митральная регургитация III степени, регургитантный поток распространяется больше чем на половину полости левого предсердия.

25/03/2009 14:04:41

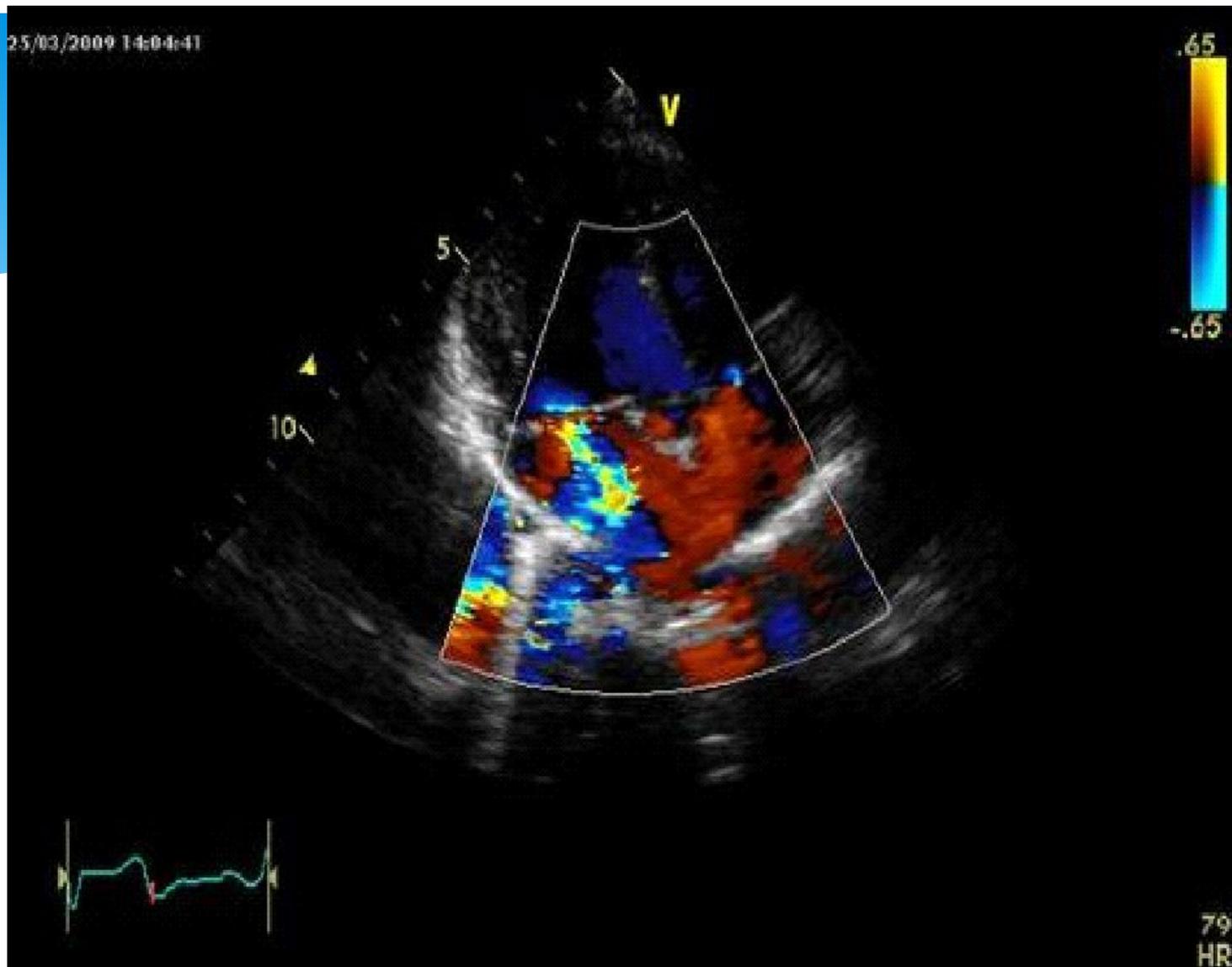


Рис. 6.9. Митральная регургитация IV степени, регургитантный поток распространяется на всю полость левого предсердия и в легочные вены.

- * **Стадии митральной недостаточности**
- * **Выделяют 5 стадий течения ХМН [Коваленко В.Н., 2008].**

* **I стадия - компенсации. Характеризуется минимальной регургитацией крови через митральное отверстие, нарушения гемодинамики практически отсутствуют. Клинически выявляются небольшой систолический шум на верхушке сердца, незначительное увеличение левого предсердия. По данным ЭхоКГ отмечается незначительная регургитация на митральном клапане. Оперативное лечение не показано.**

* II стадия - субкомпенсации. Обратный ток крови в левое предсердие увеличивается, нарушения гемодинамики приводят к его дилатации и ГЛЖ, что эффективно компенсирует нарушения гемодинамики. Физическая активность ограничена незначительно, одышка возникает лишь при значительной физической нагрузке. Наблюдается систолический шум средней интенсивности на верхушке сердца. На ЭКГ отмечается отклонение электрической оси влево, в некоторых случаях - признаки перегрузки левых отделов сердца. При рентгенологическом исследовании отмечается увеличение и усиление пульсации левых отделов сердца, при ЭхоКГ - умеренная регургитация на митральном клапане. Оперативное лечение не показано.

* **III стадия - правожелудочковой декомпенсации.**
Наступает при значительной регургитации крови в левое предсердие. Периодически возникает декомпенсация сердечной деятельности, устраняемая медикаментозной терапией. При физической нагрузке возникает одышка. Наблюдается грубый систолический шум на верхушке сердца, иррадиирующий в подмышечную область. На ЭКГ - признаки ГЛЖ. При рентгенологическом исследовании выявляются значительное увеличение левых отделов сердца, усиление их пульсации - симптом коромысла. При ЭхоКГ - значительная регургитация на митральном клапане. Показано хирургическое лечение.

* IV стадия - дистрофическая. Характеризуется появлением правожелудочковой недостаточности. При осмотре отмечают усиление верхушечного толчка, пульсацию венозных сосудов на шее. При аускультации, кроме грубого систолического шума митральной недостаточности, нередко отмечают различные шумы, возникающие вследствие дилатации фиброзных колец, появления недостаточности трехстворчатого клапана. На ЭКГ - признаки ГЛЖ или обоих желудочков, фибрилляция предсердий, экстрасистолическая аритмия. При рентгенологическом исследовании - значительное расширение сердца, застой крови в малом круге кровообращения. Нарушения функций почек и печени. Трудоспособность утрачена. Показано хирургическое лечение.

*** V стадия - терминальная. Клинически соответствует III стадии СН.**

Дистрофическая стадия нарушения кровообращения с тяжелыми необратимыми изменениями внутренних органов (печени, почек), асцитом.

Хирургическое лечение не показано.

ЛЕЧЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОЙ МИТРАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

- * **Всем детям и подросткам с ХМН показано профилактическое применение антибиотиков перед стоматологическими или другими оперативными вмешательствами для снижения риска развития инфекционного эндокардита.**
- * **Необходимо как можно более раннее выявление митральной недостаточности для предотвращения недостаточной функции левого желудочка и терапевтической коррекции, направленной на предотвращение прогрессирования митральной недостаточности.**

* Детям при нарастании сердечной недостаточности показан постельный режим во избежание тромбоэмболических осложнений. Диета предполагает исключение экстрактивных веществ и продуктов, способствующих задержке жидкости в тканях. Ведущее место в фармакологической терапии сердечной недостаточности занимают препараты трех групп: сердечные гликозиды, диуретики и периферические вазодилататоры. Дигоксин назначают в меньших (без насыщения) дозах, т.е. проводится сразу поддерживающая дигитализация (5 мкг/кг массы тела в сутки). Сердечные гликозиды дети получают длительный срок. Диуретики показаны при II-III степени сердечной недостаточности. К диуретикам первого ряда (стартовым) относятся петлевые либо тиазидные препараты: фуросемид в дозе 2-4 мг(кг×сут), либо гипотиазид в дозе 1-2 мг(кг×сут). При недостаточном эффекте от первого стартового диуретика дополнительно назначают диуретик второго ряда - калийсберегающий: верошпирон в дозе 0,5-1,5 мг(кг×сут) или триамтерен

* При необходимости применения одновременно двух диуретиков рекомендуют комбинацию **фуросемид + верошпирон** либо комбинированный препарат - **триампур** (содержит триамтерен и гидрохлортиазид). Первое сочетание обладает более сильным действием, а триампур действует слабее. Следует помнить, что калийсберегающие диуретики не следует использовать как стартовые при застойной сердечной недостаточности, а назначают в дополнение к препаратам первого ряда. Нарастание декомпенсации до IIБ-III степени может потребовать увеличения дозы уже назначенных диуретических препаратов либо добавления третьего - в этом случае еще одного из стартовых диуретиков. Из группы периферических вазодилататоров предпочтение отдают блокаторам ангиотензинконвертирующего фермента (**каптоприлу** в дозе 1-1,5 мг/кг массы тела в сутки).

* β -Адреноблокаторы нашли широкое применение с конца прошлого столетия. В 1990-е гг. результаты многоцентрового плацебо-контролируемого исследования (CIBIS) показали снижение заболеваемости и частоты госпитализаций, а также смертности у больных даже на фоне тяжелой декомпенсации кровообращения (IV функциональный класс по NYHA) при применении кардиоселективного β -адреноблокатора бисопролола.

* **Всем больным показана метаболическая терапия. Коэнзим Q10 (убихинон 10) обеспечивает взаимосвязь между дегидрогеназами и цитохромами, принимая участие в переносе электронов в дыхательной цепи митохондрий. Доза препарата составляет 30-100 мг/сут, продолжительность курса - 3 мес. Клинический эффект характеризуется улучшением проводимости и сократительной способности миокарда, снижением степени недостаточности кровообращения.**

* **Осложнения при хронической митральной недостаточности**

- * ? **Тяжелая левожелудочковая недостаточность.**
- * ? **Застойная хроническая сердечная недостаточность.**
- * ? **Фибрилляция предсердий и ее осложнения (эмболии, инсульты, тромбозы и т.п.).**
- * ? **Инфекционный эндокардит.**
- * ? **Внезапная сердечная смерть.**

* **ПРИОБРЕТЕННЫЙ МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ**

- * **Митральный стеноз - приобретенный патологический процесс, при котором морфологические структуры аппарата митрального клапана ограничивают кровоток из левого предсердия в левый желудочек (происходит уменьшение диастолического наполнения левого желудочка).**

* **ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ПРИОБРЕТЕННОГО МИТРАЛЬНОГО СТЕНОЗА У ДЕТЕЙ**

* Причины приобретенного митрального стеноза у детей условно можно разделить на следующие группы:

ревматизм;

- * системную красную волчанку;
- * ревматоидный артрит;
- * системные заболевания соединительной ткани;
- * мукополисахаридозы (синдром Моркио);
- * инфекционный эндокардит (зажившие вегетации);
- * послеоперационный стеноз (несоответствие диаметра протеза, осложнения после аннулопластики).

* АНАТОМИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

- * ? комиссуральную, при которой воспалительные разрастания расположены по краю створок, особенно в местах прикрепления хорд. При этом идет медленное сращение по линии смыкания створок от периферии к центру и формирование чистого митрального стеноза;
- * ? клапанную - возникает в том случае, когда слияние комиссур обгоняет утолщение, огрубление, обызвествление створок. Структурные изменения клапана уменьшают открытие при обычном физиологическом давлении заполнения. Отверстие нередко приобретает щелевидную форму с искромсанными, неровными краями. При клапанной форме даже при умеренном уменьшении площади отверстия может быть клиническая картина тяжелого митрального стеноза;
- * ? хордальную - обусловлена одновременным поражением сухожильных хорд и створок. Укороченные, склерозированные, частично спаянные хорды увлекают вниз, в полость левого желудочка, весь атриовентрикулярный аппарат, образующий малоподвижную воронку с плотными сращенными краями. Со временем створки стойко иммобилизуются в неправильном положении, поэтому не только их открытие, но и закрытие становится неполноценным, и к стенозу присоединяется недостаточность митрального клапана.

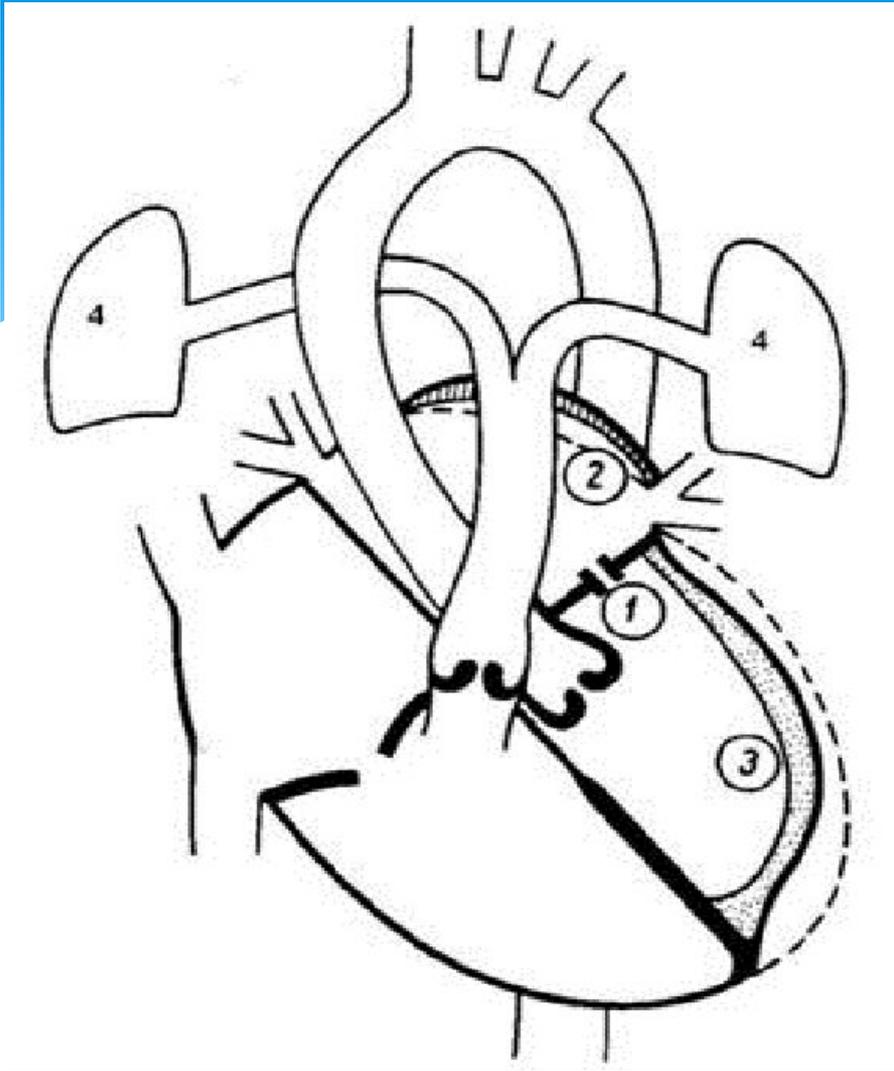


Рис. 6.14. Схема патогенеза митрального стеноза: 1 - сужение левого предсердно желудочкового устья; 2 - увеличение левого предсердия с гипертрофией мышцы; 3 - атрофия мышцы левого желудочка; 4 - гиперволемиа малого круга кровообращения.

* Легочная гемодинамика при митральном стенозе

* Клинические и гемодинамические особенности стеноза левого атриовентрикулярного отверстия в значительной степени определяются уровнем давления в легочном стволе. Рост давления в левом предсердии приводит одновременно к ретроградному повышению давления в легочных венах и капиллярах. Давление в легочной артерии также возрастает, причем степень его повышения пропорциональна росту давления в левом предсердии, и нормальный градиент между ними (20 мм рт.ст.) обычно остается неизменным. Такой способ повышения давления в легочной артерии является пассивным, и возникающая при этом легочная гипертензия именуется *пассивной* (ретроградной, венозной, посткапиллярной), так как давление в системе сосудов малого круга кровообращения повышается вначале в венозном отрезке, а затем в артериальном. Подобная легочная гипертензия не бывает высокой (давление в легочной артерии обычно не превышает 60 мм рт.ст.). Тем не менее на этой стадии развития митрального стеноза к гипертрофии левого предсердия присоединяется гипертрофия правого желудочка [Мутафьян О.А., 2009].

* Дальнейший рост давления в левом предсердии и легочных венах вследствие раздражения барорецепторов вызывает рефлекторное сужение артериол (рефлекс Китаева). Функциональное сужение легочных артериол ведет к значительному повышению давления в легочной артерии, которое может превышать 60 мм рт.ст. и достигать системного давления. Такая легочная гипертензия называется *активной* (артериальной, прекапиллярной), так как имеется несоответствие между увеличением давления в левом предсердии и легочной артерии. Градиент давления между легочной артерией и левым предсердием, в норме и при пассивной легочной гипертензии равный 20-25 мм рт.ст., резко увеличивается. Рефлекс Китаева, являющийся защитным сосудистым рефлексом, предохраняет легочные капилляры от чрезмерного повышения давления и выпотевания жидкой части крови в полость альвеол. В последующем длительный спазм артериол приводит к морфологическим изменениям (пролиферации гладкой мускулатуры, утолщению средней оболочки, сужению просвета, диффузным склеротическим изменениям разветвлений легочной артерии).

* Функциональные, а затем анатомические изменения сосудов малого круга кровообращения (артериол) создают второй барьер на пути кровотока. Включение второго барьера увеличивает нагрузку на правый желудочек. В результате его гиперфункция и гипертрофия достигают выраженных степеней. В то же время левое предсердие функционирует в прежних условиях, и прогрессирования его поражения не наблюдается. Значительный подъем давления в легочной артерии и правом желудочке затрудняет опорожнение правого предсердия, чему способствует также уменьшение полости желудочка вследствие выраженной его гипертрофии (ригидные стенки желудочка плохо расслабляются в диастоле). Затруднение изгнания крови из правого предсердия обуславливает увеличение давления в его полости и развитие гипертрофии миокарда [Маколкин В.И., 2008; Roberts W.C., 1992].

* В дальнейшем наступает ослабление правого желудочка не только вследствие значительного сопротивления в легочной артерии, но также в результате развития в его миокарде дистрофических и склеротических изменений. Неполное опорожнение правого желудочка во время систолы ведет к повышению в его полости диастолического давления. Развивающаяся дилатация правого желудочка и относительная недостаточность трехстворчатого клапана несколько снижают давление в легочной артерии, но нагрузка на правое предсердие возрастает в еще большей степени. В итоге развивается декомпенсация по большому кругу кровообращения [Маколкин В.И., 2008].

* **КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА**

* **Жалобы**

При компенсированном пороке ребенок не предъявляет каких-либо жалоб, хорошо переносит физические нагрузки. Его развитие соответствует физиологическим возрастным стандартам.

- * Жалобы возникают на стадии пассивной легочной гипертензии. В первую очередь, это касается появления одышки при физической нагрузке, которая может сопровождаться сухим кашлем. В этот период, из-за высокого венозного давления в легких, дети начинают часто болеть простудными заболеваниями, бронхитами, бронхопневмониями. Физическое развитие замедляется. Появляются ранее не характерные симптомы, такие как, повышенная утомляемость, слабость, сердцебиение. С прогрессированием заболевания одышка приобретает постоянный характер, появляются пароксизмы удушья по ночам, вынуждающие больного сидеть со спущенными ногами. Возможны приступы сердечной астмы, сопровождаемые влажным кашлем с отхождением розовой мокроты.
- * Боли в области сердца обычно не характерны и имеют рефлекторное происхождение из-за растяжения левого предсердия или легочной артерии. Сердцебиение и боли в области сердца могут возникать в результате дефицита коронарного кровотока на фоне малого выброса крови в аорту.

- * Дисфагия может возникать из-за сдавления пищевода расширенным левым предсердием. У детей этот признак возникает редко. Першение в горле и поперхивание возникают в тех случаях, когда дилатированное левое предсердие сдавливает возвратный глоточный нерв. Это очень редкая форма манифестации тяжелого митрального стеноза у детей.
- * Митральная бабочка (*facies mitralis*) у детей наблюдается редко, обычно при стенозе III-V стадии. До этого обращают внимание на цианотично-румяные щеки (митральный румянец), акроцианоз, цианоз ушных раковин.
- * Кровохарканье и легочные кровотечения у детей наблюдаются редко и связаны с разрывом варикозно расширенных сосудов в зоне анастомозов между легочными и бронхиальными венами.

* **ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ**

- * Митральный стеноз нередко выявляют при случайном исследовании, когда субъективные симптомы отсутствуют. Ключом к ранней диагностике являются аускультативные признаки митрального стеноза, обладающие специфичностью и составляющие определенную «мелодию», позволяющие врачу при первом знакомстве с подростком практически безошибочно диагностировать порок сердца.
- * Главными аускультативными признаками митрального стеноза являются:
 - * хлопающий I тон;
 - * щелчок открытия митрального клапана;
 - * диастолический шум;
 - * аускультативные признаки повышения давления в легочной артерии.

*** Физикальные признаки повышения давления в легочной артерии при митральном стенозе:**

- * слабый пульс;**
- * повышение венозного давления;**
- * четко выраженная предсердная волна на шейных венах при синусовом ритме;**
- * усиленная пульсация правого желудочка;**
- * громкий II тон над легочной артерией;**
- * дополнительный тон в ранней систоле;**
- * усиление легочного компонента II тона, который может пальпироваться во втором межреберье слева;**
- * легочный тон изгнания и систолический шум изгнания во втором межреберье слева;**
- * систолический шум трикуспидальной недостаточности;**
- * правопредсердный ритм галопа при выслушивании в области правого желудочка;**
- * диастолический шум легочной регургитации (шум Грэма-Стилла);**
- * преобладание правого желудочка на ЭКГ.**

Электрокардиография

На электрокардиограмме типичными признаками приобретенного митрального стеноза являются гипертрофия левого предсердия (рис. 6.16) и правого желудочка (рис 6.17).

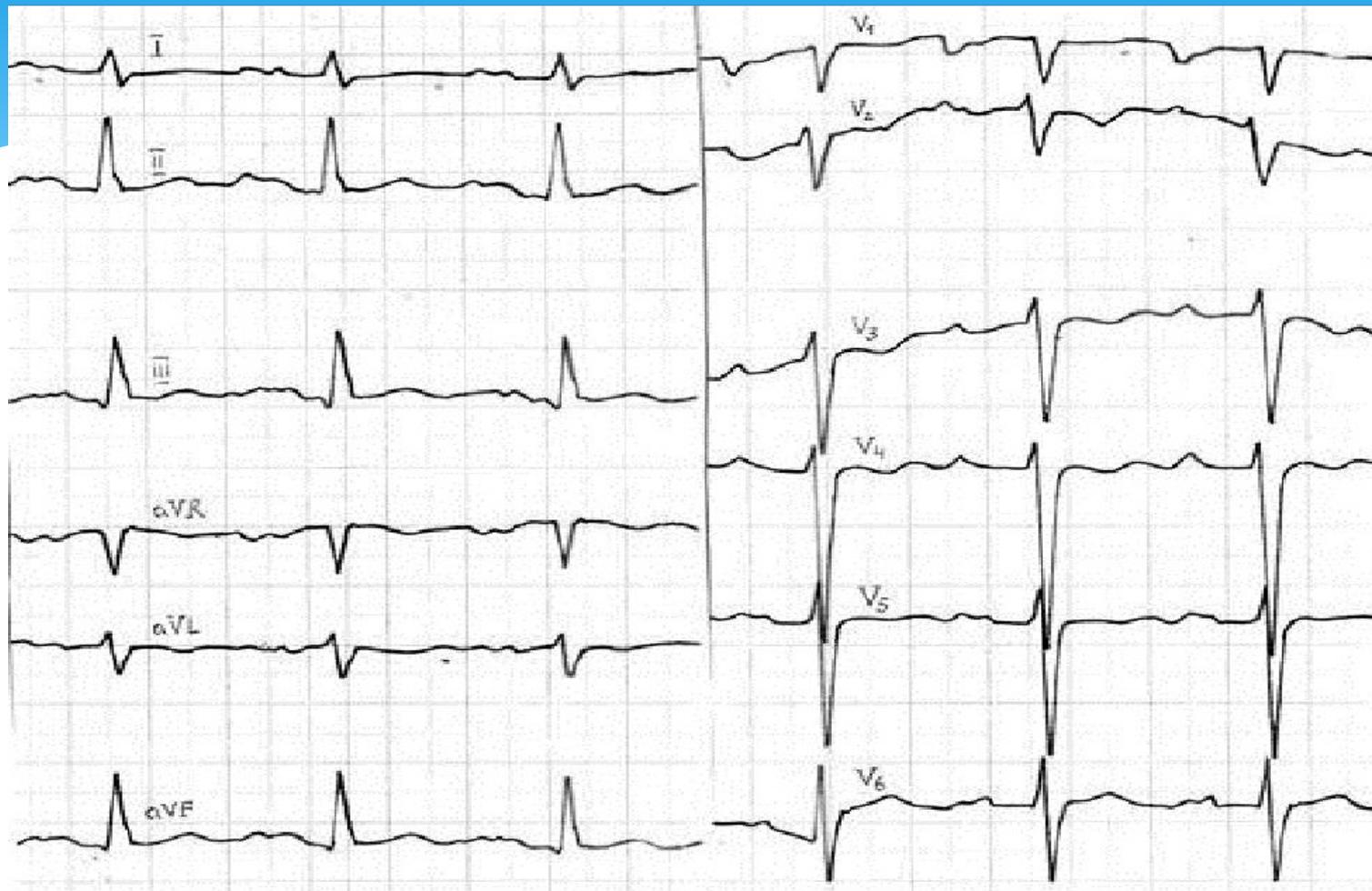


Рис. 6.16. Гипертрофия миокарда левого предсердия: зубец *P* в большинстве отведений двухфазный (*P-mitrale*), уширен (0,16 с); глубокая и широкая отрицательная фаза зубца *P* в отведении V1; индекс Макруза - 3,5.

* Рентгенография

- * Для рентгенологических данных характерно умеренное увеличение левого предсердия, которое может сочетаться с увеличением правого желудочка. При исследовании в передней проекции выявляются сглаженная талия и выбухание за счет увеличения третьей дуги левого контура тени сердца. Может отмечаться также выбухание второй дуги левого контура, т.е. дуги легочной артерии. Первая дуга левого контура, которая образуется аортой, выражена слабо вследствие недостаточного кровенаполнения аорты.
- * Очень важно исследование в первой (правой) косой проекции при наполнении пищевода барием. Тень пищевода, оттесняемого увеличенным левым предсердием, образует выпуклость в форме крутой дуги, обращенной кзади.
- * При высокой легочной гипертензии наблюдается увеличение второй дуги левого контура - выбухание дуги легочной артерии.

* Эхокардиография

- * При митральном стенозе определяются следующие признаки:
- * увеличение плотности эхо-структур от митральных створок;
- * пологий EF-наклон митрального клапана;
- * однонаправленное (конкордантное) движение задней митральной створки;
- * плотные, усиленные эхо-сигналы от хорд в I стандартной позиции;
- * уменьшение SE- и DE-амплитуды створок митрального клапана;
- * уменьшение или отсутствие А-волны митрального клапана;
- * задержка закрытия митрального клапана;
- * дилатация левого предсердия;
- * дилатация правого желудочка;
- * раннее диастолическое выгибание межжелудочковой перегородки (этот феномен связан с более ранним наполнением правого желудочка);
- * уменьшение полости левого желудочка (наблюдается только при изолированном стенозе левого атриовентрикулярного отверстия);
- * аномальное движение корня аорты (быстрое движение назад задней аортальной стенки в начале диастолы, наблюдаемое в норме, сменяется более медленным движением, продолжающимся на протяжении всей диастолы, так что плато, обычно имеющееся в конце диастолы, отсутствует);
- * уменьшение экскурсии аорты.

Классификация приобретенного митрального стеноза

- * При пороке I стадии границы сердца расширены преимущественно вверх (увеличение левого предсердия). На верхушке и в 5-й точке определяются умеренный акцент I тона, диастолический шум с пресистолическим усилением, обусловленный прохождением струи крови через суженное атриовентрикулярное отверстие, который лучше выслушивается в положении больного на левом боку при задержке дыхания в фазе выдоха, усиливается после физической нагрузки. У детей шум чаще бывает сначала пресистолическим (то есть возникает в конце диастолы) и свидетельствует о незначительном стенозе, затем чем больше стеноз, тем ближе к II тону располагается шум (мезоили протодиастолический, но всегда с интервалом от II тона). Во втором межреберье слева появляется акцент II тона. На ЭКГ имеются начальные признаки гипертрофии миокарда левого предсердия. На рентгенограммах сердце долго остается нормальных размеров, есть венозный застой; кардиомегалия свидетельствует о сочетанном или комбинированном пороке сердца. На ЭхоКГ площадь митрального отверстия составляет 3-4 см², размер левого предсердия - не более 4 см

* В II стадии количество жалоб увеличивается, возможны приступы удушья - митральная астма, которые в отличие от обычной сердечной астмы обусловлены не левожелудочковой, а левопредсердной недостаточностью. Отек легких становится естественным продолжением приступов митральной астмы и каждый раз представляет угрозу для жизни ребенка. Размеры сердца при чистом митральном стенозе долго остаются нормальными или слегка увеличенными, поэтому сердечный горб формируется поздно. Верхушечный толчок ослаблен, может быть усилен сердечный толчок при перегрузке правых отделов сердца. Характерны аускультативные признаки: громкий хлопающий I тон; тон (щелчок) открытия митрального клапана, который возникает после II тона и создает трехчленную мелодию - ритм перепела; II тон над легочной артерией усилен. На ЭКГ - признаки гипертрофии миокарда левого предсердия (уширенный двугорбый зубец P в отведениях I, II, V5-V6, увеличение площади второй, негативной фазы зубца P в отведении V1). На рентгенограмме - признаки венозной и артериальной легочной гипертензии, увеличение левого предсердия. На ЭхоКГ площадь митрального отверстия - около 2 см². Размер левого предсердия - от 4 до 5 см

* При III стадии границы сердца расширены вверх и вправо. В области верхушки определяется диастолическое дрожание - кошачье мурлыканье (колебания крови при прохождении через суженное митральное отверстие). При аускультации - резкое усиление I тона на верхушке и II тона над легочной артерией, тон открытия митрального клапана и сплошной диастолический шум с пресистолическим усилением. На ЭКГ - признаки гипертрофии миокарда левого предсердия и правого желудочка. На рентгенограмме - признаки венозного и артериального застоя, увеличение левого предсердия и правых отделов. На ЭхоКГ площадь митрального отверстия составляет 1-1,5 см². Размер левого предсердия - 5 см и более

* В IV стадии порока аускультативно сохраняется типичная мелодия митрального стеноза. Однако при высокой легочной гипертензии и снижении сердечного выброса продолжительность диастолического шума уменьшается, несмотря на выраженный стеноз. Одновременно могут выслушиваться шум Грэма Стилла и систолический шум относительной недостаточности трехстворчатого клапана. На ЭКГ - признаки гипертрофии и дистрофии миокарда обоих предсердий и правого желудочка; имеется прямая связь между давлением крови в правом желудочке, амплитудой зубца R в отведениях III, aVR, V1, изменениями сегмента ST и зубца T в отведениях V1-V3. На ФКГ при значительном стенозе уменьшается интервал II тон - OS (II тон - тон открытия митрального клапана) и увеличивается интервал Q - I тон до 0,07-0,1 с (в норме - 0,04-0,05 с), что отражает повышение давления в левом предсердии и косвенно выраженность стеноза

* **Порок на V стадии соответствует терминальной дистрофической стадии недостаточности кровообращения по В.Х. Василенко и Н.Д. Стражеско. Отмечаются значительное увеличение размеров сердца, большая печень, резко повышенное венозное давление, асцит, значительные периферические отеки, постоянная одышка, даже в покое. Терапевтическое лечение неэффективно. Площадь митрального отверстия - менее 1 см², размер левого предсердия более 5 см. Терминальная, V стадия у детей встречается исключительно редко, так как большинство больных оперируют до ее развития.**

* **МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ**

- * Дети с легкой степенью выраженности митрального стеноза обычно не нуждаются в постоянной медикаментозной терапии. Они должны каждый год проходить обследование, включающее осмотр кардиолога, рентгенографию органов грудной клетки, ЭКГ и ЭхоКГ, включая доплеровское исследование. Такие больные десятилетиями остаются стабильными, до того времени, пока митральный стеноз не начинает по каким-либо причинам прогрессировать, и больному необходимо делать хирургическую операцию.
- * При появлении симптомов сердечной недостаточности назначают петлевые диуретики с одновременным приемом препаратов калия. Применение дигоксина может улучшить состояние больных с признаками легочной гипертензии, а также гемодинамику правого желудочка.
- * При нарушениях ритма сердца назначают антиаритмические препараты. Больным с хроническими предсердными тахиаритмиями обязательно в комплексную терапию назначают антикоагулянты. При активном ревматическом процессе показаны нестероидные противовоспалительные средства, иногда глюкокортикоиды.

* Следует отметить, что специфических консервативных методов лечения митрального стеноза не существует. Единственное радикальное лечение этого порока сердца - хирургическое (баллонная дилатация, митральная комиссуротомия или протезирование митрального клапана). Опыт работы В.И. Маколкина и его коллег показывает, что больных с пороками клапанов сердца следует направлять для хирургического лечения на более ранней стадии развития заболевания, до появления развернутой картины хронической сердечной недостаточности. Следовательно, при прочих равных обстоятельствах врачу следует ориентироваться именно на наличие и выраженность сердечной недостаточности.

* **ОСЛОЖНЕНИЯ ПРИ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ**

* Осложнения при митральном стенозе:

* Обусловленные застоем крови в малом круге кровообращения:

- * ? кровохарканье;
- * ? сердечная астма;
- * ? высокая легочная гипертензия (артериальная);
- * ? аневризма легочной артерии.

* Обусловленные дилатацией отделов сердца:

- * ? мерцания или трепетания предсердий;
- * ? тромбоэмболические осложнения;
- * ? симптомы сдавливания органов средостения.

* Значительное увеличение в размерах левого предсердия иногда приводит к сдавлению расположенного вблизи возвратного нерва и развитию вследствие этого паралича голосовых связок и осиплости голоса (симптом Горнера).

* Сдавление подключичной артерии увеличенным левым предсердием обуславливает уменьшение наполнения пульса на левой лучевой артерии (симптом Попова).

* Давление на симпатический нерв может вызвать анизокорию.

* Сдавление увеличенным левым предсердием левого бронха может привести к ателектазу нижней левой доли.

* **ПРОГНОЗ ПРИ ПРИОБРЕТЕННОМ МИТРАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ**

- Прогноз при митральном стенозе зависит от степени выраженности дефекта, состояния сердечной мышцы, ее сократительной способности, частоты ревматических атак и величины легочной гипертензии.
- * При системных заболеваниях соединительной ткани прогноз определяется основным заболеванием.
- * Если коррекцию порока проводят в подростковом возрасте, прогноз заболевания обычно благоприятный.

ОСТРАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

- * Острая недостаточность аортального клапана - внезапное возникновение аортальной регургитации, приводящей к резкой диастолической перегрузке левого желудочка и кардиогенному шоку.

* **Причины**

- * ? **Инфекционный эндокардит - может приводить к разрушению или перфорации створки аортального клапана. Крупные бактериальные вегетации препятствуют смыканию полулунных створок клапана и обуславливают их провисание в полость левого желудочка.**
- * ? **При остром расслоении восходящей аорты (тип А) - болезнь Марфана, артериит Такаясу. Дилатация аорты приводит к расхождению комиссур аортального клапана и смещению уровня кооптации створок.**
- * ? **Нарушение функции протезного клапана (механический двухстворчатый клапан).**
- * ? **Травма грудной клетки, приводящая к повреждению восходящей аорты, клапанного аппарата, разрыву створок клапана.**

* **Патофизиологические механизмы**

- * При острой аортальной недостаточности левый желудочек имеет нормальные размеры и сравнительно низкую эластичность стенок. В результате диастолическое давление в левом желудочке внезапно повышается. Перегрузка объемом левого желудочка приводит к преждевременному закрытию митрального клапана во время диастолы. В данной ситуации преждевременное закрытие митрального клапана является защитным механизмом и предотвращает внезапную перегрузку легочного кровообращения. Однако продолжающаяся диастолическая перегрузка желудочка вскоре преодолевает защитный барьер со стороны митрального клапана, что приводит к повышению давления в левом предсердии и малом круге кровообращения. Возникает отек легких. Мощная объемная перегрузка приводит к истощению миокардиальных резервов и развитию острой левожелудочковой недостаточности с последующим отеком легких и быстрым летальным исходом.

* **Клиническая картина**

- * **Вследствие низкой перфузии мозга ребенок находится в заторможенном состоянии, сонливый, слабо реагирует на внешние раздражители, жалуется на головокружение, периодически возникают обмороки. Кожные покровы бледные, определяются признаки периферической вазоконстрикции. Имеет место артериальная гипотензия. Отмечаются выраженное сердцебиение, тахипноэ, приступы удушья. При аускультации легких выслушиваются влажные хрипы, свидетельствующие о легочном застое.**
- * **Пульс скорый, наполнение малое. Классические периферические симптомы аортальной недостаточности часто отсутствуют в результате рефлекторной вазоконстрикции.**
- * **При пальпации верхушечный толчок усиленный, несколько смещен, площадь его умеренно увеличена. Может пальпироваться диастолическое дрожание. Аускультативно выслушивается относительно короткий убывающий диастолический шум (из-за укорочения диастолы и увеличения диастолического давления в левом желудочке менее отчетливый, чем при хронической аортальной недостаточности). Вследствие раннего прикрытия митрального клапана I тон бывает значительно ослаблен; часто выслушивается низкочастотный диастолический шум Флинта.**

* Электрокардиография

- * На ЭКГ выявляются признаки объемной перегрузки левого желудочка с диффузной ишемией миокарда (*ST-T-нарушения*).
Возможно развитие желудочковых аритмий.

* **Рентгенография**

* При острой аортальной регургитации рентгенологически могут быть определены следующие признаки:

- * ? незначительное увеличение сердца в размерах;
- * ? нормальный аортальный тракт/дуга;
- * ? усиление легочного венозного рисунка.

* Эхокардиография

* Эхокардиография является лучшим методом экстренной диагностики острой аортальной недостаточности, позволяет определить причину регургитации (эндокардит, расслаивающую аневризму, аневризму синусов Вальсальвы), строение створок (изъязвление, перфорацию, отрыв, большое провисание), а также состояние миокарда левого желудочка.

* **Допплерография**

* С помощью доплерографии тяжелую острую аортальную недостаточность определяют по следующим показателям:

- * ? **объем регургитации - не менее 60 мл за сокращение;**
- * ? **фракция регургитации - не менее 50%;**
- * ? **эффективная площадь отверстия регургитации - не менее 0,30 см².**

* **Лечение острой аортальной недостаточности**

* Острая аортальная регургитация сопровождается быстрым и тяжелым поражением левого желудочка, развитием его декомпенсации и кардиогенного шока. До проведения хирургической коррекции пациенты нуждаются в медикаментозной поддержке:

- * ? **добутамин** уменьшает постнагрузку и оказывает позитивный инотропный эффект;
- * ? вазодилататоры уменьшают конечно-диастолический и конечно-систолический объем.
- * При стабилизации состояния необходимо оперативное лечение - протезирование аортального клапана.

* **ХРОНИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА**

* **Приобретенный порок клапана аорты, при котором возникает постоянная аортальная регургитация, - диастолический поток крови из аорты в левый желудочек, приводящий к его объемной перегрузке.**

* **Причины приобретенной аортальной недостаточности**

- * **Приобретенная аортальная недостаточность клапана у детей может быть обусловлена воспалением (ревматизмом, инфекционным эндокардитом), диффузными заболеваниями соединительной ткани (ревматоидным артритом, склеродермией, дерматомиозитом) и наследственными синдромами (болезнью Марфана, синдромами Элерса-Данло, Тернера).**
- * **Инфекционный эндокардит является ведущей причиной аортальной недостаточности у детей. При инфекционном эндокардите возникает полипозно-язвенное воспаление эндокарда, сопровождаемое образованием вегетаций на клапанах или подклапанных структурах, их деструкцией, нарушением функции и формированием недостаточности аортального клапана.**

* Патофизиология

- * Хроническая аортальная регургитация приводит к объемной перегрузке левого желудочка, что обуславливает компенсаторную дилатацию и эксцентрическую гипертрофию желудочковой камеры. Увеличенный левый желудочек становится более растяжимым и обеспечивает большой систолический выброс. Дилатированный левый желудочек увеличивает объем изгнания, тем самым компенсирует регургитантный поток. Компенсаторная гипертрофия миокарда увеличенного левого желудочка способствует поддержанию минутного объема кровообращения. В течение этой стадии болезнь протекает без симптомов. В переходную стадию от компенсации до декомпенсации происходит прогрессивное увеличение левого желудочка, эллипсоидная форма желудочка становится сферической. В конечном счете субэндокардиальный фиброз и потеря коллагеновой поддержки обуславливают падение систолической функции левого желудочка, снижается контрактильность, падает диастолический комплаенс, увеличиваются постнагрузка и конечно-диастолическое давление, возникают симптомы застойной сердечной недостаточности. Возникающая гемодинамическая перегрузка левого предсердия способствует развитию митрализации порока, т.е. формированию относительной митральной недостаточности.

* **Клиническая картина**

- * Длительное время аортальная недостаточность протекает латентно и выявляется случайно при обнаружении шума в сердце. С момента появления симптомов порок быстро прогрессирует.
- * Основные жалобы больных с недостаточностью клапана аорты можно подразделить на 3 группы.
- * 1. Жалобы, обусловленные высокими сердечным выбросом, систолическим и высоким пульсовым артериальным давлением вследствие оттока крови из артерий в диастолу:
 - * ? ощущение постоянной и усиленной пульсации в области сосудов шеи, сердца (больные ощущают каждый удар сердца), в голове (может появиться ощущение пульсирующей головной боли, чаще всего в лобной области);
 - * ? сердцебиения (синусовая тахикардия характерна для недостаточности клапана аорты и является своеобразной компенсаторной реакцией, так как она уменьшает длительность диастолы и, следовательно, величину аортальной регургитации).

* 2. Жалобы, обусловленные недостаточной перфузией периферических органов и тканей (в частности, церебральной и коронарной гипоперфузией), фиксированным ударным выбросом:

* ? быстрая утомляемость, прогрессирующая мышечная слабость, чувство нарастающей общей слабости и усталости (обусловлены гипоперфузией мышц), особенно при физических нагрузках;

* ? головокружение, часто сопровождаемое тошнотой, склонность к кратковременным обморочным состояниям (жалобы усиливаются при быстром переходе из горизонтального положения в вертикальное, при физической нагрузке и отражают гипоперфузию головного мозга);

* ? боли в области сердца, которые возникают во время физической и эмоциональной нагрузки, локализуются за грудиной, носят сжимающий характер, купируются после прекращения нагрузки.

- * **3. Жалобы, обусловленные появлением левожелудочковой недостаточности. Эти жалобы беспокоят больных в периоде декомпенсации, и их выраженность зависит от степени левожелудочковой недостаточности:**
- * **? одышка (беспокоит больных вначале при физической нагрузке, в дальнейшем и в покое); при выраженной левожелудочковой недостаточности больные не могут лежать (в этом положении одышка резко усиливается), предпочитают сидеть (даже спят сидя);**
- * **? приступы удушья, ощущение нехватки воздуха, сопровождаемое чувством страха смерти (сердечная астма), кашель с отделением большого количества пенистой розовой мокроты, ощущение kloкотания в грудной клетке (отек легких - как крайнее проявление левожелудочковой недостаточности и выраженного застоя в легких).**

* Физикальное обследование

- * При осмотре обращают внимание на бледность кожных покровов, что обусловлено недостаточным периферическим кровотоком. Бледность кожи не связана с анемией.
- * Определяются так называемые периферические признаки (симптомы), которые позволяют предположить недостаточность клапана аорты:
 - * ? «пляска каротид» - выраженная, видимая глазом пульсация поверхностно расположенных сонных артерий;
 - * ? симптом Мюссе - ритмичное качание головы вперед и назад синхронно систоле и диастоле. Симптом Мюссе следует дифференцировать от постоянного легкого покачивания головой типичного для болезни Паркинсона;
 - * ? симптом Ландольфи - систолическое сужение и диастолическое расширение зрачков;

- ? симптом Мюллера - пульсация мягкого неба, язычка и перемежающееся покраснение миндалин синхронно сердечному ритму;
- ? симптом Квинке - видимый капиллярный пульс ногтевого ложа;
- * ? симптом Хилла - систолическое давление на нижних конечностях значительно выше чем на верхних, как минимум на 100 мм рт.ст.;
- * ? симптом Траубе - низкий систолический шум над бедренными артериями;
- * ? симптом Дюрозье - двойной (систо-диастолический) шум, выслушиваемый стетоскопом при компрессии бедренной артерии;
- * ? пульс Корригана - скорый (скачущий) пульс, быстрые подъем и спадение пульсовой волны.
- * Можно обнаружить выпячивание грудной клетки, разлитое сотрясение грудной стенки в области сердца, что обусловлено резко увеличенным и гипертрофированным левым желудочком. Иногда определяется симптом Дресслера - особое волнообразное движение грудной стенки (выпячивание грудной стенки в прекардиальной области влево в начальной фазе систолы за счет энергичного сердечного толчка, выпячивание к концу систолы во втором-третьем межреберном промежутке вследствие растяжения аорты и одновременно западение правой половины передней стенки грудной клетки).

* **Аускультативно**

- * выявляют основной характерный признак - протодиастолический шум, который начинается сразу за II тоном, нередко заглушая его, и постепенно ослабевает к концу диастолы. Шум выслушивается лучше всего в области точки Боткина (в четвертом межреберье, у левого края грудины), иногда в третьем межреберье слева от грудины, а также во втором межреберье справа.

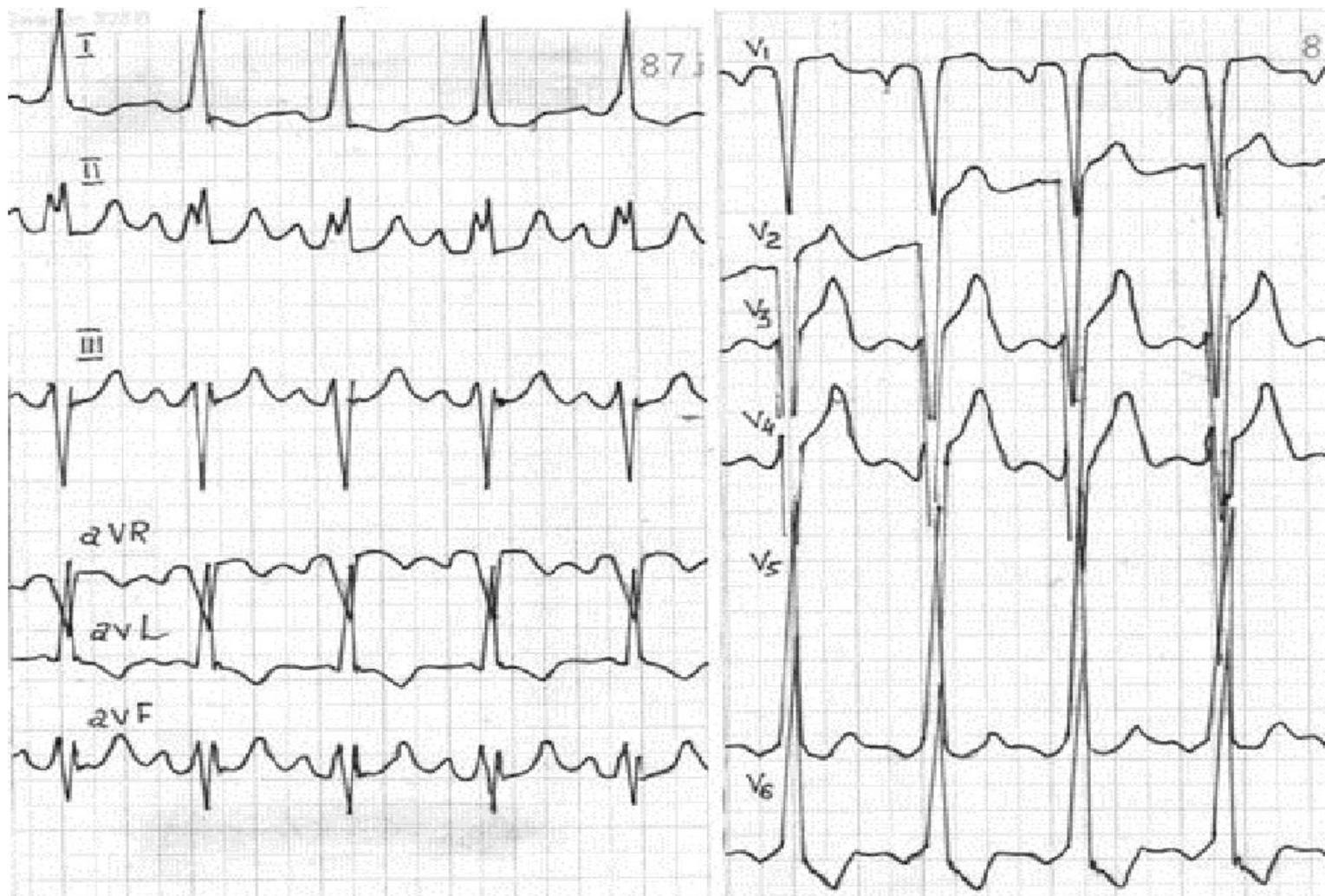
Протодиастолический шум лучше выслушивается в положении лежа на левом боку после глубокого выдоха в абсолютной тишине или в положении сидя с наклоненным вперед туловищем после глубокого выдоха.

- * Иногда выслушивается шум Остина Флинта - диастолический (мезодиастолический или пресистолический) шум, возникающий при недостаточности клапана аорты и являющийся проявлением функционального (относительного) митрального стеноза, обусловленного тем, что поток крови, регургитирующей из аорты во время диастолы, препятствует полному открытию передней створки митрального клапана и смещает ее кверху. Шум Флинта лучше всего выслушивается на верхушке сердца.

- * В точке Боткина и во втором межреберье справа при большой аортальной регургитации может выслушиваться функциональный систолический шум относительного стеноза устья аорты. Его происхождение объясняется тем, что при недостаточности клапана аорты во время систолы левого желудочка в аорту выбрасывается большой объем крови. В этой ситуации нормальное отверстие аортального клапана оказывается относительно узким для такого большого объема крови и формируется турбулентный ток крови из левого желудочка в аорту.
- * При перфорации створок шум приобретает звенящий, музыкальный оттенок. С развитием сердечной недостаточности аускультативные признаки порока становятся менее выраженными, интенсивность и длительность диастолического шума уменьшаются.
- * При выраженном увеличении левого желудочка у больных с недостаточностью клапана аорты может появиться систолический шум относительной недостаточности митрального клапана, который выслушивается в области верхушки сердца (шум вследствие митрализации аортального порока).
- * Артериальное давление при недостаточности клапана аорты характеризуется повышением систолического и снижением диастолического АД вплоть до 0 (при измерении артериального давления методом Короткова возникает феномен бесконечного тона).

* Электрокардиография

- * Характерными проявлениями хронической аортальной регургитации на ЭКГ являются (рис. 6.27):
 - * ? отклонение оси влево;
 - * ? ЭКГ-паттерн объемной перегрузки левого желудочка: глубокий зубец *Q* в отведениях *I*, *aVL*, *V3-V6*, низкоамплитудный зубец *R* в отведении *V1*;
 - * ? снижение сегмента *ST* в отведениях *V4-V6*, появление сглаженных и отрицательных зубцов *T* в отведениях *V5-V6* свидетельствуют о дефиците коронарного кровотока;
 - * ? удлинение интервала *P-R*;
 - * ? признаки гипертрофии миокарда левого предсердия при митрализации аортального порока.



перегрузки левого Рис. 6.27. Недостаточность аортального клапана ревматической этиологии. Признаки резко выраженной гипертрофии миокарда левого желудочка: отклонение электрической оси сердца влево (угол α QRS - 26), высокий зубец R в отведениях I, V5-V6, aVL, смещение сегмента ST вниз в отведениях V5-V6 и вверх в отведениях V1-V3. Признаки предсердия: увеличенный и расширенный зубец P в отведениях I, II, III, aVF, глубокая и продолжительная отрицательная фаза зубца P в отведении V1).

* **Рентгенография**

- * При рентгенологическом исследовании выявляют признаки изотонической гиперфункции левого желудочка и диффузного расширения всех отделов аорты. При выраженной степени аортальной недостаточности поперечник сердечной тени значительно увеличивается влево, талия сердца становится глубокой. Дуга левого желудочка удлиняется, с диафрагмой она образует прямой или тупой угол. Площадь соприкосновения левого желудочка с диафрагмой увеличена, верхушка сердца прилежит к диафрагме.

* **Допплерография**

- * С помощью импульсно-волновой или цветовой доплерографии проводят оценку степени аортальной недостаточности (рис. 6.28).
- * Оценка степени аортальной регургитации с использованием импульсно-волновой доплерографии:
 - * I - непосредственно под створками аортального клапана;
 - * II - до конца передней створки митрального клапана;
 - * III - до концов папиллярных мышц;
 - * IV - до верхушки левого желудочка.
- * Критерии оценки степени аортальной регургитации с использованием цветового доплеровского картирования по процентному соотношению площади струи регургитации и площади выносящего тракта левого желудочка:
 - * ? незначительная (I степень) - менее 25%;
 - * ? умеренная (II степень) - 25-45%;
 - * ? значительная (III степень) - 45-65%;
 - * ? выраженная (IV степень) - более 65%.

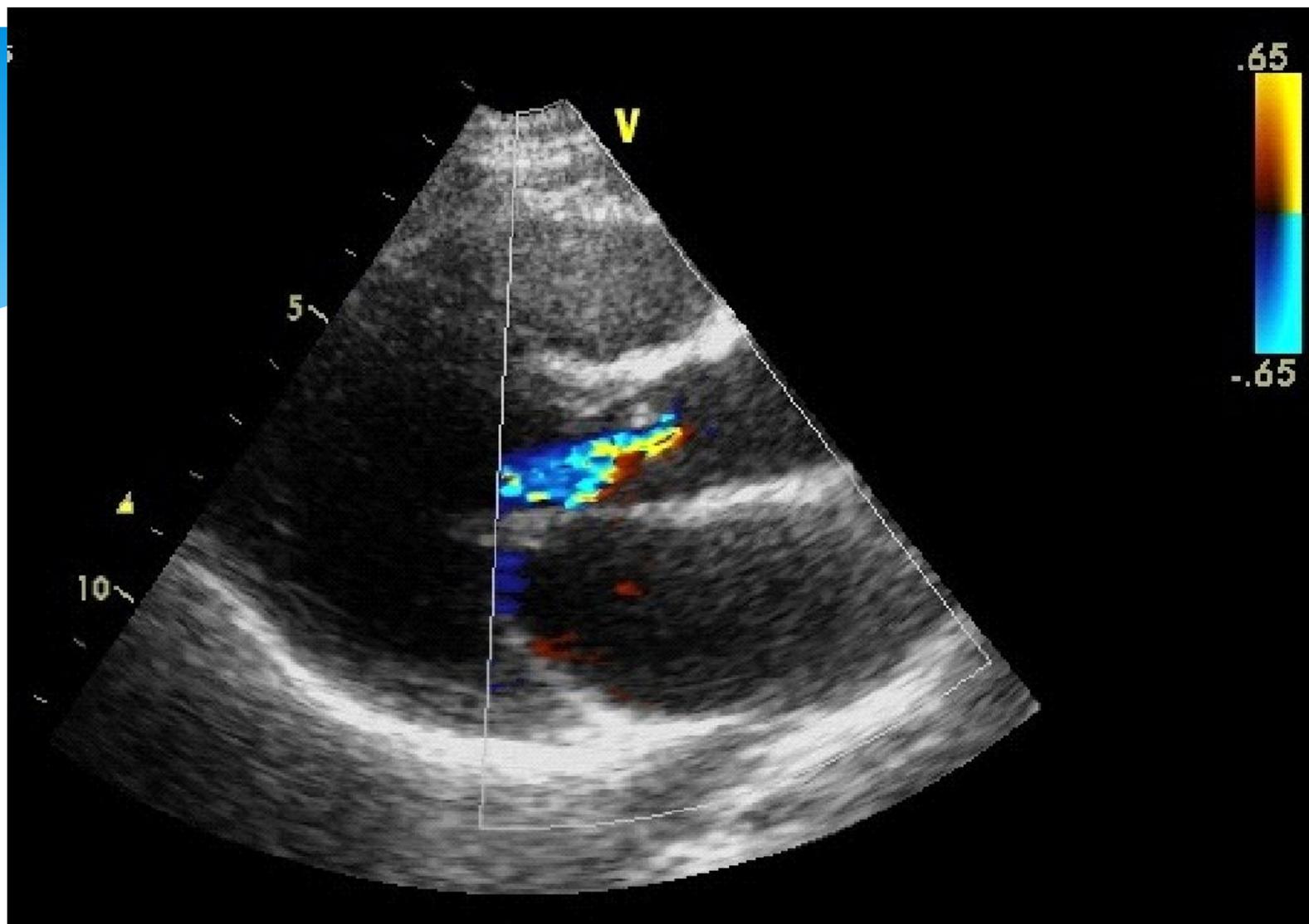


Рис. 6.28. Ревматизм. Приобретенный порок сердца, аортальная недостаточность: регургитантный поток, достигающий передней митральной створки (умеренная или II степени регургитация), небольшая гипертрофия левого желудочка, левое предсердие умеренно увеличено.

* Стадии аортальной недостаточности

- * Выделяют 5 стадий недостаточности аортального клапана [Коваленко В.Н., 2008].

I стадия - компенсации. Характеризуется начальными симптомами порока при отсутствии жалоб. При ЭхоКГ определяется незначительная регургитация на аортальном клапане. Хирургическое лечение не показано.

- * II стадия - скрытой сердечной недостаточности. Отмечается умеренное снижение работоспособности при выраженных клинических признаках порока. Определяются характерные физикальные данные порока, повышение пульсового давления. На ЭКГ - признаки умеренной гипертрофии левого желудочка. При рентгенологическом исследовании - умеренное увеличение и усиление пульсации левого желудочка. При ЭхоКГ определяется умеренная регургитация на аортальном клапане. Хирургическое лечение не показано.

- * III стадия - субкомпенсации. Отмечаются значительное снижение физической активности, приступы ангинозной боли, усиленная пульсация сонных артерий. Минимальное АД обычно составляет менее половины максимального. На ЭКГ - признаки выраженной гипоксии миокарда и гипертрофии левого желудочка. При рентгенологическом исследовании отмечают дилатацию и усиленную пульсацию левого желудочка и аорты. При ЭхоКГ определяется значительная регургитация на аортальном клапане. Показано хирургическое лечение.

- * **IV стадия - декомпенсации.** Проявляется выраженной одышкой и приступами ангинозной боли при небольшой физической нагрузке. Определяются значительная дилатация сердца, часто обуславливающая относительную митральную недостаточность, дальнейшее ухудшение функции миокарда, прогрессирование коронарной недостаточности, выраженные расстройства кровообращения, проявляющиеся сердечной астмой, увеличением печени, и др. Медикаментозная терапия и постельный режим способствуют лишь временному улучшению состояния больных. Показано хирургическое лечение.
- * **V стадия - терминальная.** Клинически соответствует III стадии сердечной недостаточности и характеризуется прогрессирующей недостаточностью ЛЖ и ПЖ, глубокими дегенеративными изменениями внутренних органов (периферическими отеками, асцитом, трофическими нарушениями). Медикаментозная терапия неэффективна. Хирургическое лечение не показано.

* **Медикаментозное лечение**

- * Пациенты с легкой аортальной регургитацией и нормальными размерами сердца нуждаются только в профилактике инфекционного эндокардита. При аортальной недостаточности регургитантный поток повреждает эндотелиальный слой клапана, что способствует образованию на нем тромбоцитарных и фибриозных депозитов. В случае бактериемии в этих депозитах происходит бактериальная колонизация с последующим развитием инфекционного процесса. Терапия вазодилататорами способствует уменьшению регургитантного объема. Применение вазодилататоров показано при хроническом течении аортальной регургитации с дилатированным левым желудочком, но сохраненной систолической функцией. Длительное применение препаратов из группы ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента (эналаприла) способствует значительному снижению массы миокарда левого желудочка, уменьшению конечно-систолического и конечно-диастолического объема. Ингибиторы АПФ уменьшают величину аортальной регургитации и позволяют отложить операцию замены аортального клапана на более поздние сроки
- * Длительная сосудорасширяющая терапия нифедипином (блокатором кальциевых каналов) уменьшает или задерживает потребность в замене аортального клапана у пациентов с тяжелой регургитацией крови при недостаточности аортального клапана с нормальной левожелудочковой систолической функцией .
- * **Дигоксин** и диуретики применяют при возникновении симптомов застойной сердечной недостаточности.

* Хирургическое лечение

* Хирургическую коррекцию порока осуществляют различными методами:

- * коррекцией расширенного аортального корня методом аннулопластики;
- * коррекцией аневризматического расширения восходящей аорты с одновременной имплантацией коронарной артерии;
- * коррекцией пролабирующей аортальной створки;
- * коррекцией перфорированной створки клапана перикардальным пятном;
- * процедурой Росса;
- * протезированием клапана

*** Предикторами неблагоприятного исхода протезирования являются:**

- * ? конечно-систолический диаметр левого желудочка более 55 мм;**
- * ? фракция выброса левого желудочка менее 50%;**
- * ? III, IV функциональный класс по NYHA;**
- * ? продолжительность симптомов застойной сердечной недостаточности более 12 мес.**

* Осложнения

* Основные осложнения при хронической аортальной недостаточности:

- * застойная сердечная недостаточность;
- * инфекционный эндокардит;
- * аритмии;
- * внезапная смерть.

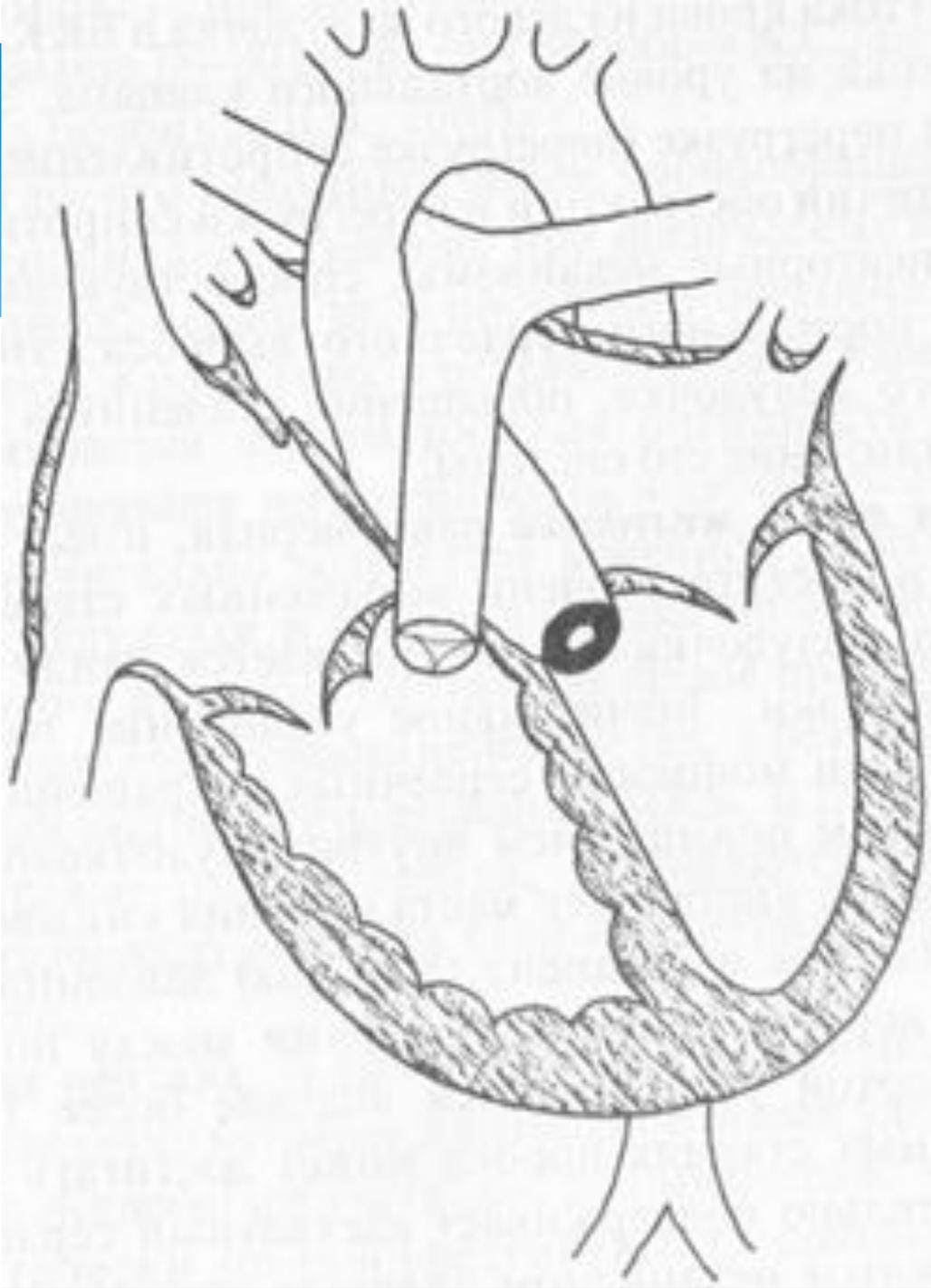
* Прогноз

- * У бессимптомных больных с нормальной функцией левого желудочка смертность не превышает 0,2% в год. При клинически выраженной аортальной недостаточности и симптомами левожелудочковой дисфункции смертность составляет 5% в год. У больных с аортальной недостаточностью и ишемией миокарда смертность достигает 20% в год. Летальность от аортальной недостаточности зависит от функционального состояния левого желудочка. При фракции выброса менее 50% она составляет в среднем 4,5% в год.

*

* **ПРИОБРЕТЕННЫЙ КЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ**

- * **Клапанный стеноз аорты - приобретенный порок клапана аорты, приводящий к анатомическому сужению просвета сосуда (от легкого до тяжелого) и гемодинамической обструкции выносящего тракта левого желудочка**



* **Основные причины приобретенного клапанного стеноза аорты у детей и подростков следующие.**

- * ? Ревматизм. Прогрессирующий фиброз створок клапана с разной степенью выраженности сращения в области комиссур, часто сморщивание краев полулунных створок. Ревматическому стенозу аортального клапана часто сопутствует поражение митрального клапана.
- * ? Инфекционный эндокардит. Воспалительное поражение клапана сопровождается его рестрикцией, спаянием, бактериальные вегетации усиливают обструкцию выносящего тракта левого желудочка.
- * ? Дегенеративные кальцифицирующие заболевания. Заболевание может начинаться у подростков, однако чаще обнаруживается у лиц старше 20 лет. В основе склеродегенеративного процесса лежит отложение липидов в строме створки с последующим склерозированием и кальцификацией.
- * ? Гиперлиппротеинемия II типа;
- * ? Болезнь Фабри (сочетание клапанного стеноза с аортальной недостаточностью).
- * ? Индуцированный радиацией клапанный стеноз аорты [Latib A. et al., 2012].

* **МОРФОЛОГИЯ**

- * **Края створок клапана обычно утолщены и деформированы (диспластичны). Обнаруживается сращение створок клапана друг с другом. Аортальное кольцо бывает малых размеров, восходящая аорта имеет постстенотическую дилатацию. У подростков могут выявляться фиброзирование и кальцификация створок. Левый желудочек концентрически гипертрофирован пропорционально величине обструкции. При хроническом течении клапанного стеноза аорты в миокарде развиваются фибротическая ткань, ишемические очаги.**

ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

- * Стеноз аортального клапана обуславливает компенсаторную гипертрофию левого желудочка, пропорциональную величине обструкции. Легкая степень обструкции обычно не приводит к гипертрофии левого желудочка и нарушению его контрактильности. С увеличением степени стеноза возникают гипертрофия миокарда и снижение его адаптивности к физическим нагрузкам. При выраженной клапанной обструкции наряду с гипертрофией миокарда отмечаются его ишемия, дефицит коронарной перфузии и малый сердечный выброс.
- * Важной патофизиологической особенностью клапанного сужения аорты является фиксированный сердечный объем, то есть неспособность увеличить сердечный выброс во время физической нагрузки, хотя в покое он длительное время находится в пределах нормальных величин. Фиксированный сердечный объем обуславливает неадекватное кровоснабжение жизненно важных органов (головного мозга, миокарда) в условиях повышенной потребности в кислороде даже на стадии компенсации порока (например, отражением этой ситуации могут быть головокружение, боли в области сердца во время психоэмоциональных и физических нагрузок).
- * Недостаточное кровоснабжение миокарда при стенозе клапана аорты связано не только с недостаточным поступлением крови в коронарные артерии в фазу диастолы, но и с относительной коронарной недостаточностью (недостаточным количеством капилляров на условную единицу резко гипертрофированного миокарда). Кроме того, при клапанном стенозе аорты наблюдается сдавление субэндокардиальных сосудов гипертрофированным миокардом, что способствует развитию ишемии миокарда в этой зоне.
- * В течении порока может возникать аортальная недостаточность из-за выраженной дилатации левого желудочка. Аортальная регургитация значительно увеличивает объемную перегрузку левого желудочка, в результате чего возникают желудочковая дисфункция и застойная сердечная недостаточность.
- * Турбулентный поток через деформированный аортальный клапан обуславливает его фиброзирование, что приводит к постепенному прогрессированию левожелудочковой обструкции

* **КЛАССИФИКАЦИЯ**

* По степени тяжести выделяют аортальный стеноз:

* ? незначительный, или легкий (площадь отверстия - $>1,8 \text{ см}^2$, максимальный градиент давления - 10-35 мм рт.ст.);

* ? умеренный (площадь отверстия - 1,2-0,75 см^2 , максимальный градиент давления - 36-65 мм рт.ст.),

* ? тяжелый (площадь

* АНАМНЕЗ

- * Легкий клапанный стеноз аорты протекает бессимптомно, и первым признаком заболевания является аортальный систолический шум. Этот шум выявляют случайно при диспансеризации, особенно часто у детей, занимающихся спортом. Иногда выявляется симптоматика в виде повышенной утомляемости. Редко в анамнезе у детей с клапанным стенозом аорты могут наблюдаться обморочные состояния или боли в грудной клетке ишемического типа.
- * У ряда больных пороки выявляют при присоединении клинико-лабораторной симптоматики инфекционного эндокардита. У подростков с ранее проведенным протезированием аортального клапана может проявиться рестенозирование в период интенсивного роста из-за несоответствия параметров искусственного клапана анатомическим размерам аорты.

* **ЖАЛОБЫ**

- * Головокружения, обморочные состояния при клапанном стенозе аорты являются следствием недостаточности церебрального кровотока, появляются при физической нагрузке, перемене положения тела (при переходе из горизонтального положения в вертикальное), часто сопровождаются тошнотой, пошатыванием при ходьбе.
- * При аортальном стенозе обмороки у детей возникают во время физической нагрузки вследствие развития артериальной гипотензии и брадикардии.
- * Боли в области сердца являются типичными стенокардитическими, полностью соответствуют критериям стенокардии, чаще возникают во время физической нагрузки, но могут быть и в покое. Они локализируются за грудиной или в прекардиальной области, иррадиируют в левую лопатку или подлопаточную область, в левую руку.

- * **Одышка является характерной жалобой у больных с клапанным стенозом аорты. Она вначале возникает при физической нагрузке или при тахикардии, в последующем становится постоянной, особенно в положении лежа.**
- * **Общая слабость, быстрая утомляемость, снижение работоспособности, плохая переносимость физических нагрузок возникают на стадии декомпенсации порока и являются отражением гипоперфузии скелетной мускулатуры из-за сердечной недостаточности.**

* **ФИЗИКАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ**

- * При осмотре ребенка определяется характерная бледность кожных покровов (аортальная бледность), связанная с уменьшением сердечного выброса.
- * Пульс может быть нормальным или ослабленным в зависимости от величины обструкции клапана. Слабый ограниченный пульс может свидетельствовать о присоединении аортальной недостаточности.
- * Длительное существование порока приводит к деформации грудной клетки (левостороннему выпячиванию грудной стенки, сердечному горбу). В ряде случаев определяется усиленный верхушечный толчок.

- * **Характерно систолическое дрожание в надгрудинной ямке. Выраженность систолического дрожания пропорциональна степени сужения аорты и зависит от функционального состояния миокарда. При незначительной степени сужения аорты или ослаблении сократительной способности миокарда систолическое дрожание не определяется.**
- * **При аускультации определяют систолический тон и систолический шум изгнания. Аортальный тон изгнания лучше выслушивается в четвертом-пятом межреберье, ближе к левому краю грудины, однако может выслушиваться и во втором межреберье справа, и в области верхушки сердца. При большом градиенте давления аортальный тон изгнания не определяется. Систолический шум аортального изгнания выслушивается во втором межреберье справа от грудины. Тяжесть клапанной обструкции пропорциональна продолжительности и интенсивности систолического шума. Данная связь правомочна при нормальной функции левого желудочка и сердечном выбросе. Систолический аортальный шум ослабевает при проведении пробы Вальсальвы и развитии сердечной недостаточности.**

Электрокардиография

При умеренных и легких стенозах ЭКГ обычно нормальная. Тяжелый клапанный стеноз аорты характеризуется резкой гипертрофией левого желудочка и его перегрузкой по типу напряжения: зубец *T* инвертирован, депрессия сегмента *ST* в отведениях с положительным комплексом



Рис. 6.29. Клапанный стеноз аорты: гипертрофия левого желудочка.

* **Рентгенография**

- * На начальных стадиях порока размеры сердечной тени остаются в пределах нормы. В дальнейшем определяются увеличение левого желудочка и постстенотическая дилатация аорты.
- * Кардиомегалия служит поздним проявлением клапанного стеноза. Наряду с увеличением размера сердечной тени выявляют умеренную дилатацию левого предсердия и легочную венозную гипертензию

* Эхокардиография

* Одномерная ЭхоКГ позволяет выявить следующие признаки:

- * ? амплитуду открытия аортального клапана менее 15 мм (поскольку при наличии множественных эхо-сигналов от створок трудно идентифицировать величину сепарации. Данный критерий используют только при двухмерной ЭхоКГ);
- * ? утолщение аортальных створок;
- * ? множественные линейные эхо-сигналы от створок в систолу и диастолу;
- * ? плотные эхо-сигналы от стенок аорты;
- * ? гипертрофию левого желудочка и/или дилатацию левого желудочка;
- * ? уменьшение EF-наклона передней створки митрального клапана (косвенно характеризует снижение комплаенса левого желудочка);
- * ? диастолическое трепетание передней створки митрального клапана;
- * ? уменьшение экскурсии аорты;
- * ? дилатацию корня аорты;

09/04/2009 14:19:00

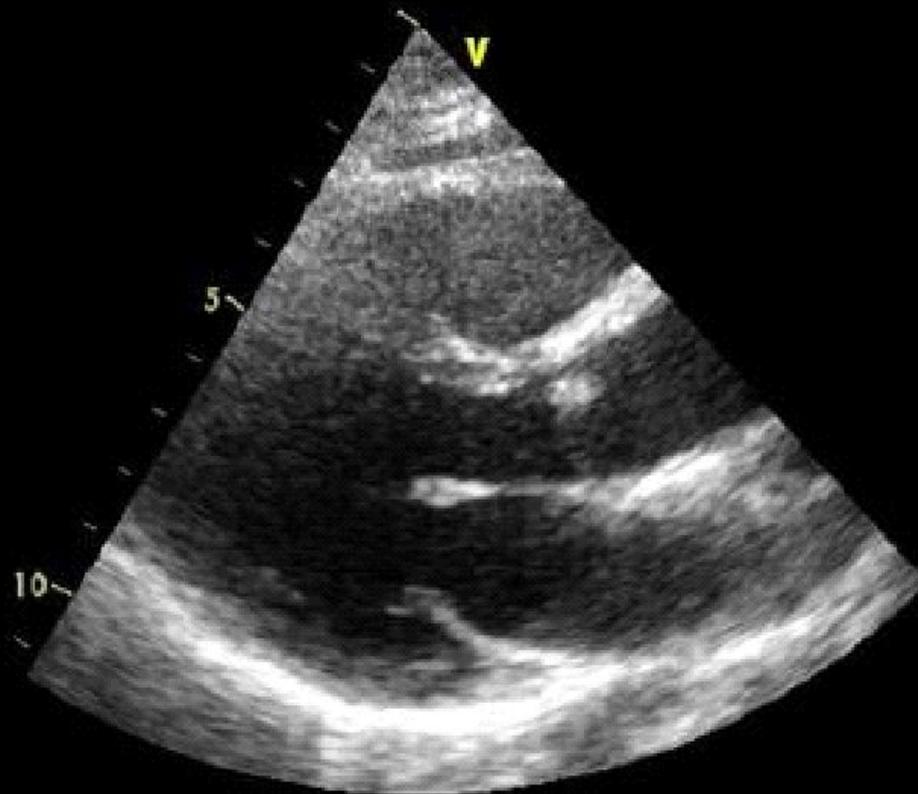


Рис. 6.30. Двухмерная эхокардиограмма ребенка 12 лет с клапанным стенозом аорты при инфекционном эндокардите. Створки клапана фиброзированы, на правой коронарной створке видна плотно фиксированная вегетация

* **СТАДИИ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА**

* **Выделяют 5 стадий аортального стеноза**

* **I стадия - полной компенсации. Жалобы отсутствуют, порок выявляют лишь при аускультации. На ЭхоКГ определяется небольшой максимальный градиент систолического давления на аортальном клапане (<35 мм рт.ст.). Хирургическое лечение не показано.**

II стадия - скрытой сердечной недостаточности. Больные жалуются на повышенную утомляемость, одышку при физической нагрузке, головокружение. Кроме аускультативных признаков аортального стеноза, выявляют рентгенологические и электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка. При ЭхоКГ исследовании определяется умеренный градиент систолического давления на аортальном клапане (<65 мм рт.ст.). Показано хирургическое лечение.

* **III стадия - относительной коронарной недостаточности. Пациенты жалуются на боль стенокардического характера, прогрессирующую одышку, головокружение и обмороки после физических нагрузок. Определяется отчетливое увеличение размеров сердца, преимущественно за счет левого желудочка. На ЭКГ - выраженные признаки гипертрофии левого желудочка, гипоксии миокарда. При ЭхоКГ определяется максимальный градиент систолического давления (>65 мм рт.ст.). Показано хирургическое лечение.**

* **IV стадия - выраженной левожелудочковой недостаточности. Жалобы аналогичны таковым при III стадии, но более выраженные. Периодически возникают приступы пароксизмальной одышки ночью, сердечной астмы, появляются отек легких, увеличение печени. На ЭКГ - признаки нарушения коронарного кровообращения, часто фибрилляция предсердий. При ЭхоКГ на фоне ухудшения показателей сократительной функции левого желудочка определяется значительный градиент систолического давления на аортальном клапане, часто кальциноз клапана. При рентгенологическом исследовании определяется увеличение левого желудочка и других отделов сердца, а также застойные явления в легких.**

* **V стадия - терминальная. Характеризуется прогрессирующей недостаточностью левого и правого желудочков. Резко выражены все субъективные и объективные признаки порока. Состояние больного крайне тяжелое, лечение неэффективно, хирургическое лечение не показано.**

* **МЕДИКАМЕНТОЗНАЯ ТЕРАПИЯ**

- * **Показана профилактика инфекционного эндокардита. При возникновении аортальной недостаточности может потребоваться назначение сердечных гликозидов, пока операция не будет проведена. До операции назначают средства, улучшающие метаболические процессы в миокарде, в целях профилактики фиброза миокарда. Специфических консервативных методов лечения аортального стеноза нет. При невозможности оперативного лечения развивающуюся сердечную недостаточность лечат диуретиками, сердечными гликозидами, ингибиторами АПФ или антагонистами рецепторов ангиотензина II.**

* **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

- * **Баллонная аортальная вальвулопластика**

- * **Баллонная вальвулопластика имеет ограниченное значение у детей и подростков из-за низкой эффективности, а также высокого уровня осложнений (более 10%), рестенозов и клинического ухудшения у большинства пациентов в течение 6-12 мес после вмешательства . Баллонную вальвулопластику в настоящее время применяют в качестве первого этапа перед транскатетерной имплантацией аортального клапана**

* **ОСЛОЖНЕНИЯ**

* **Основные осложнения при клапанном аортальном стенозе:**

- * ? **застойная сердечная недостаточность;**
- * ? **миокардиальная ишемия и фиброз;**
- * ? **обмороки;**
- * ? **инфекционный эндокардит;**
- * ? **кальцифицирующий аортальный стеноз;**
- * ? **прогрессирующая аортальная недостаточность;**
- * ? **системная эмболия;**
- * ? **аритмии;**
- * ? **внезапная смерть.**

* **ПРОГНОЗ**

- * **Прогноз клапанного аортального стеноза зависит от анатомии клапана и его функции. Прогноз значительно варьирует от благоприятного при бессимптомном течении порока до неблагоприятного при тяжелом стенозе или при повторных вальвуломи и протезировании клапана.**
- * **Смертность при неоперированном клапанном стенозе аорты у подростков с момента появления сердечной недостаточности составляет за 2-3 года 50-60%.**
- * **Не диагностированный при жизни клапанный стеноз аорты является причиной внезапной смерти в 1% случаев в детской популяции.**

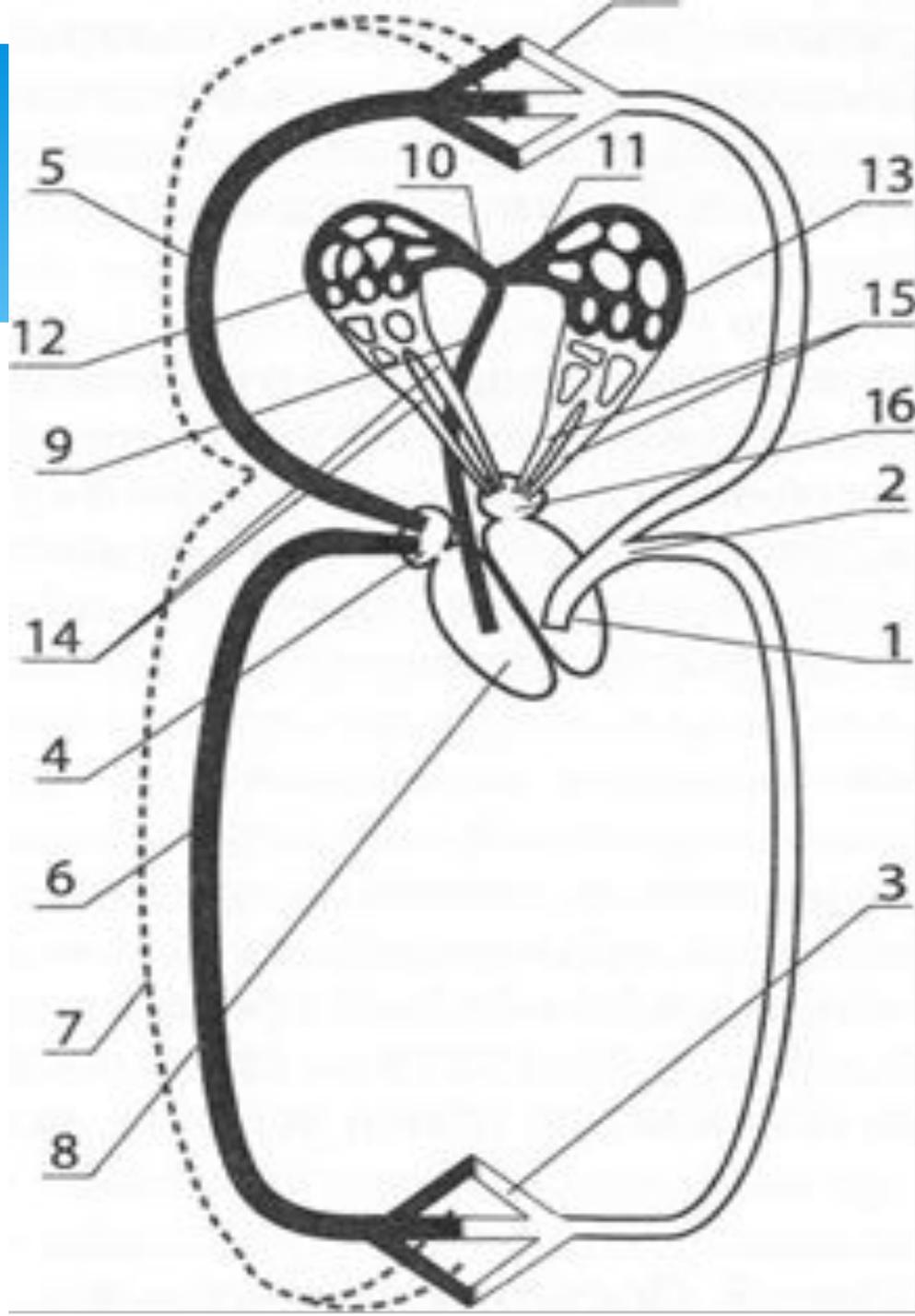


Рис. 8. Клапаны сердца (фронтальные разрезы)

