

Приобретенные пороки сердца

- ◎ **Сочетанный порок** – Стеноз + Недостаточность одного клапана
- ◎ **Комбинированный порок** - Многоклапанный

Хроническая Митральная недостаточность

- ▣ **Воспалительная:**
- ▣ **Дегенеративная:**
 - ▣ кальциноз,
 - ▣ с-м Марфана,
 - ▣ миксоматозная дегенерация,
 - ▣ с-м Элерса-Данлоса;
- ▣ **Структурные:**
 - ▣ ГКМП

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Синдромы характеризующиеся:

- генетической неоднородностью;
- многообразием клинических проявлений:
- доброкачественных субклинических форм
- полиорганной и полисистемной патологией с прогрессирующим течением

ННСТ с сердечно-сосудистой аномалией

- ◎ Расширение восходящего отдела аорты;
- ◎ Аортальная регургитация вследствие:
 - двухстворчатого аортального клапана
 - выраженной асимметрии трехстворчатого аортального клапана
- ◎ Пролапс митрального клапана
- ◎ Др. малые аномалии сердца:
 - Пролапсы ТК и аортального клапанов,
 - Обызвествление митрального кольца в возрасте до 40 лет;
 - Расширение либо расслоение стенки грудной или брюшной аорты в возрасте до 50 лет

Синдром Элерса — Данлоса



- Гиперэластичность кожи - «Cutis hyperelastica»
- Группа наследственных системных заболеваний соединительной ткани системных заболеваний соединительной ткани, вызванных дефектом в синтезе коллагена.
- Назван в честь двух дерматологов:
- Эдварда Элерса (1863—1937) из Дании и Генри Александра Данлоса (1844—1912) из Франции
- Лечения нет

Синдром Марфана



Высокий рост, вытянутое лицо, высокая близорукость (с толстыми очками) и косоглазие, непропорционально длинные руки и пальцы, гипермобильность суставов, вывих хрусталика

Известные люди с синдромом Марфана



Хроническая Митральная недостаточность

- **Воспалительная:**
 - Ревматическая болезнь сердца (14% от всех причин);
 - СКВ
 - Инфекционный эндокардит
- **Дегенеративная (заб-я соединительной ткани):**
 - миксоматозная дегенерация,
 - с-м Марфана,
 - с-м Элерса-Данлоса;
 - кальциноз,
- **Структурные:**
 - Разрыв сухожильных хорд;
 - Дилатация митрального кольца;
 - ГКМП

Острая Митральная недостаточность

◎ Разрыв сухожильных хорд МК:

- инфекционный эндокардит,
- травма,
- миксоматозная дегенерация,
- синдром Марфана,
- спонтанные разрывы;

◎ Поражение папиллярных мышц:

- дисфункция,
- разрыв,
- смещение вследствие ремоделирования ЛЖ при ИМ;

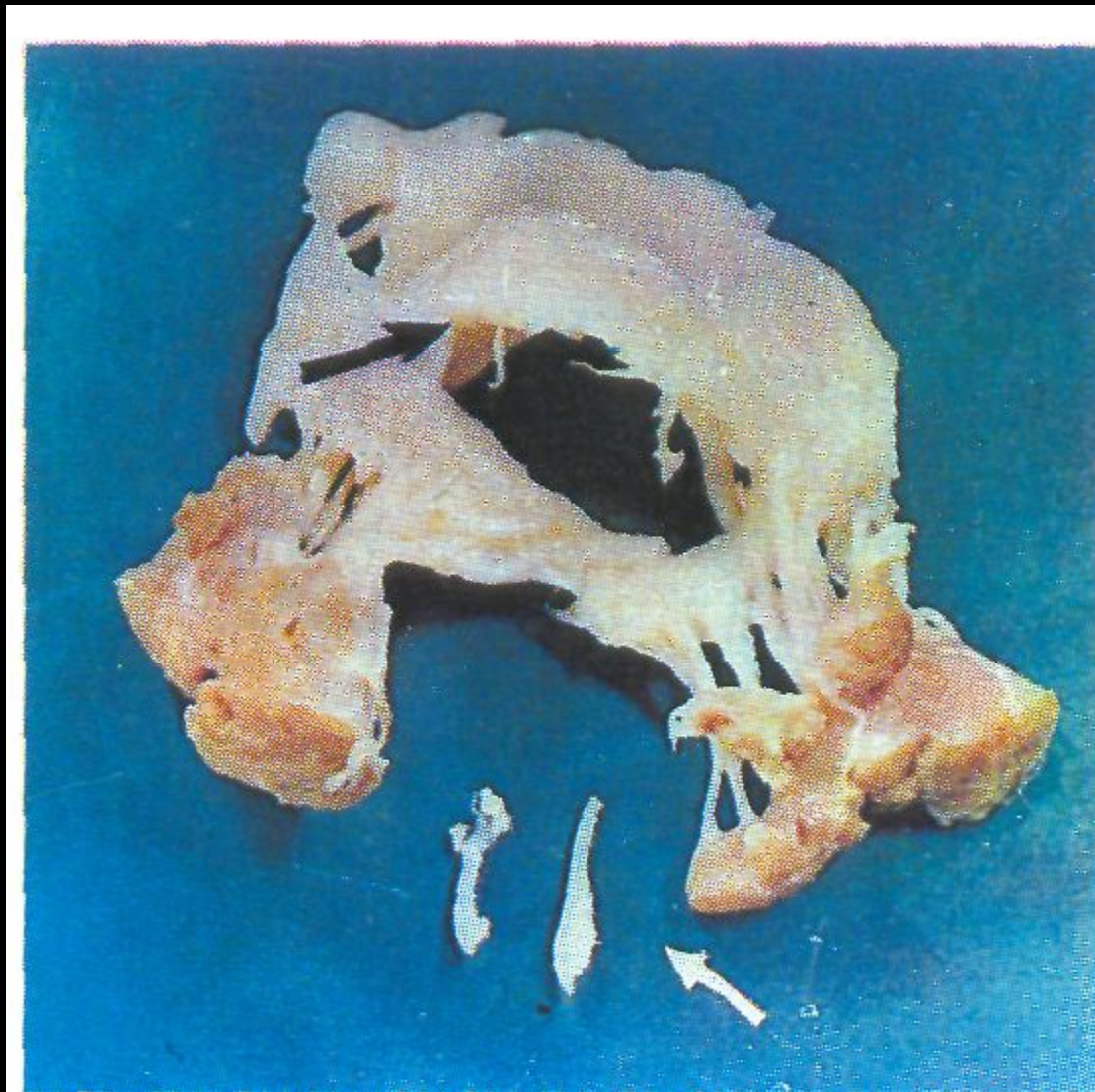
◎ Дилатация фиброзного кольца в остром периоде ИМ;

◎ Разрыв створок МК при ИЭ

Митральный клапан при комбинированном ревматическом пороке

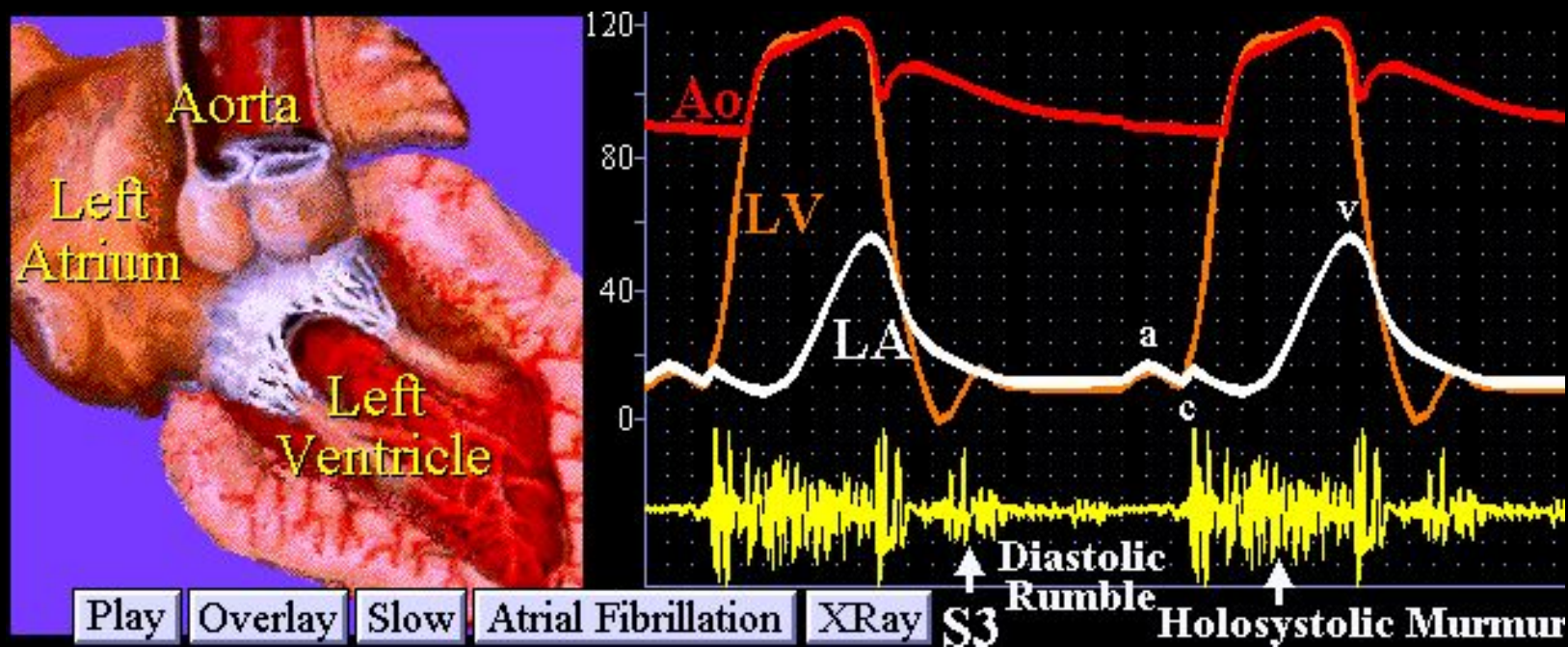


Митральный клапан при вторичном инфекционном эндокардите



Отрыв двух хорд
передней митральной
створки

Гемодинамика при недостаточности МК



Диагностика - Перкуссия

- ◎ Смещение левой границы латерально, предсердия
- ◎ Верхняя граница смещена вверх.
- ◎ Декомпенсированный порок – смещение правой границы латерально (гипертрофия правого желудочка).

Диагностика - Пальпация

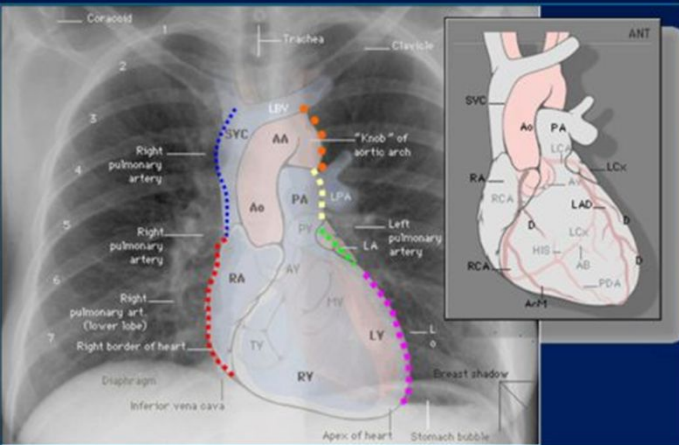
- ◎ Систолическое дрожание на верхушке ,
- ◎ Верхушечный толчок усилен и смещен влево;

Диагностика - Аускультация

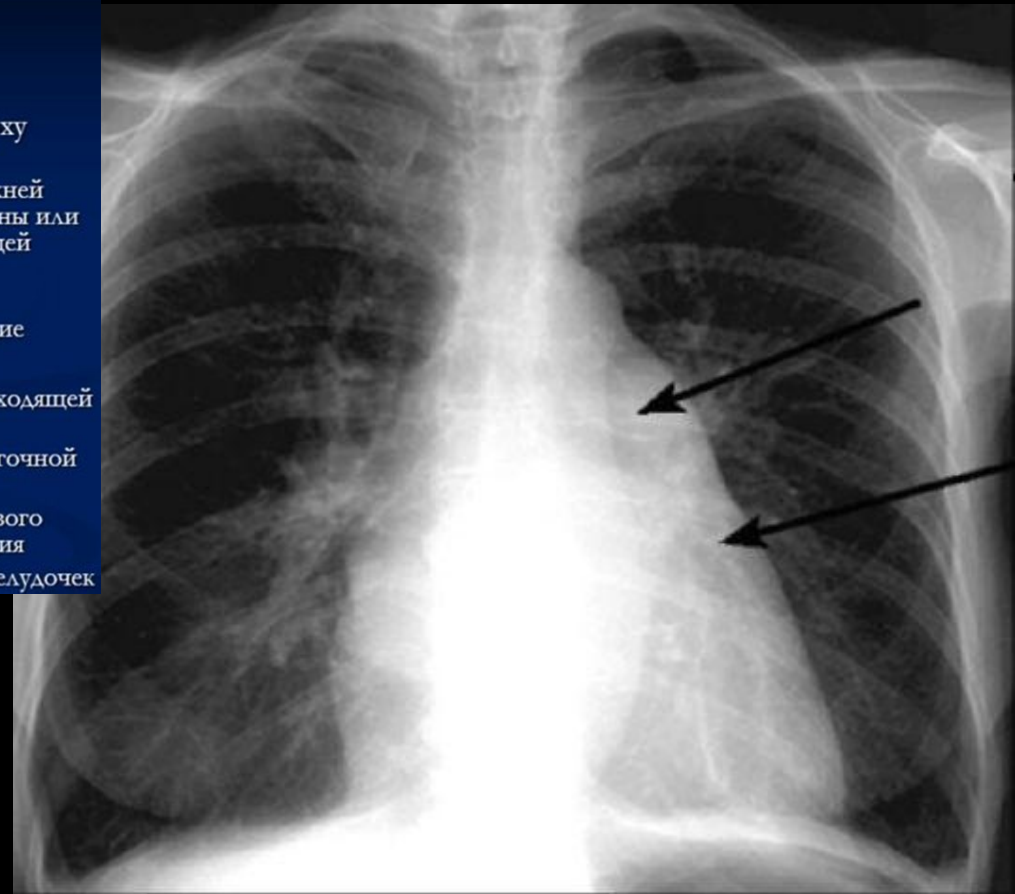
- Систолический шум на верхушке в сочетании с ослаблением I тона +
- III тон на верхушке;
- Акцент II тона над легочной артерией, его расщепление;

Диагностика недостаточности митрального клапана

Детально о дугах



- Справа сверху вниз:
 - Дуга верхней полой вены или восходящей аорты.
 - Правое предсердие
- Слева:
 - Дуга нисходящей аорты
 - Ствол легочной артерии
 - Ушко левого предсердия
 - Левый желудочек



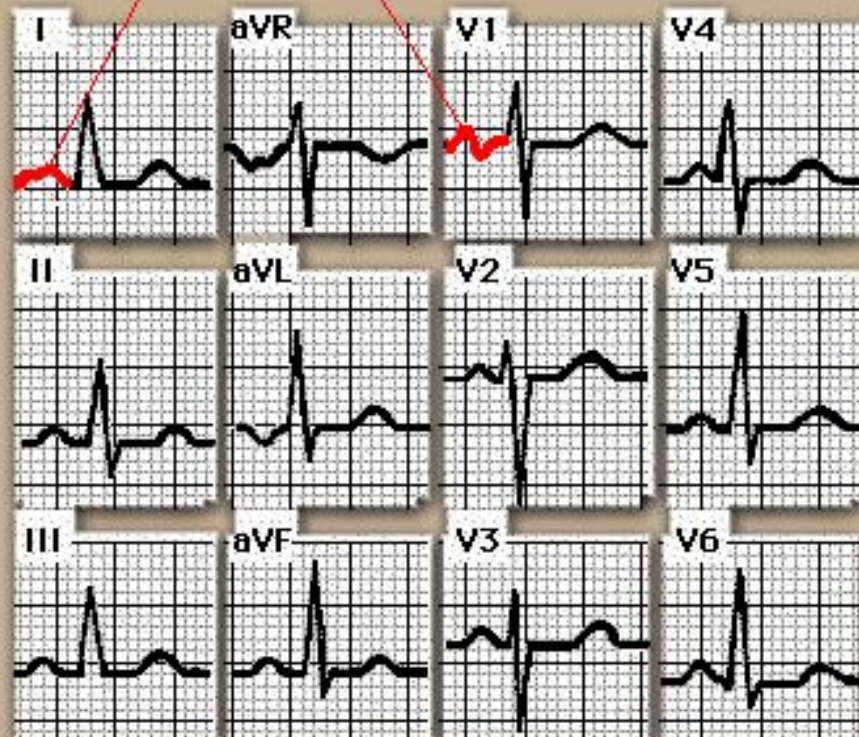
Рентгенограмма сердца при увеличении левого предсердия. Митральная конфигурация сердца. Прямая проекция. Увеличены дуги левого предсердия (стрелка) и легочной артерии (короткая стрелка). Справа на фоне тени правого предсердия видна тень края левого предсердия

ЭКГ при недостаточности МК

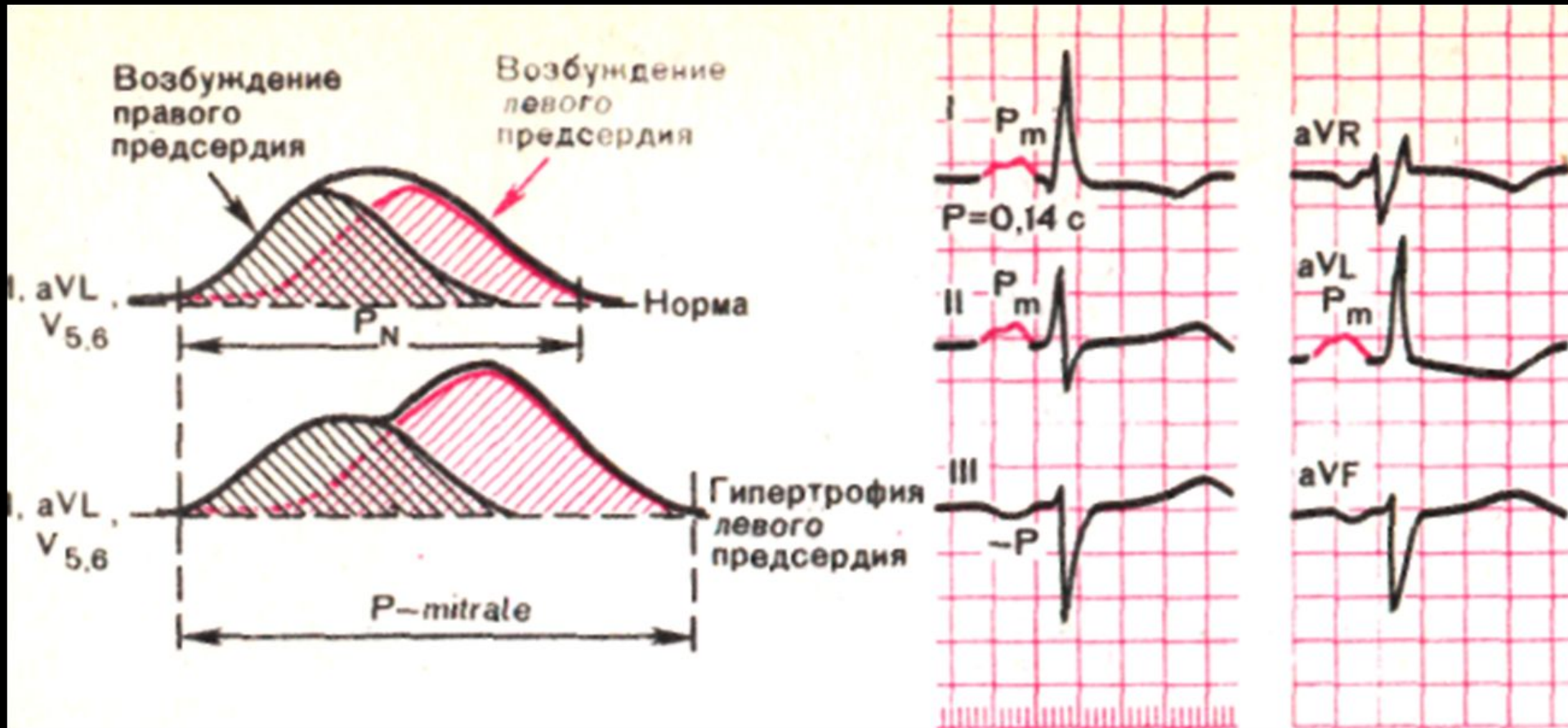
Электрокардиографическими признаками гипертрофии левого предсердия являются:

- 1) расширение Р зубца ≥ 0.11 сек. во всех отведениях;
- 2) раздвоение (каждая вершина ≥ 0.04 сек., см. в I отведении) и увеличение амплитуды зубцов Р в отведениях I, II, aVL, V5 и V6 ;
- 3) отрицательное отклонение в конечной части зубца Р в отведении V1 (реже в V2) или формирование отрицательного Р зубца в отведении V1 глубиной ≥ 1 мм (0.10 мВ) и шириной > 1 мм продолжительностью ≥ 0.04 сек.

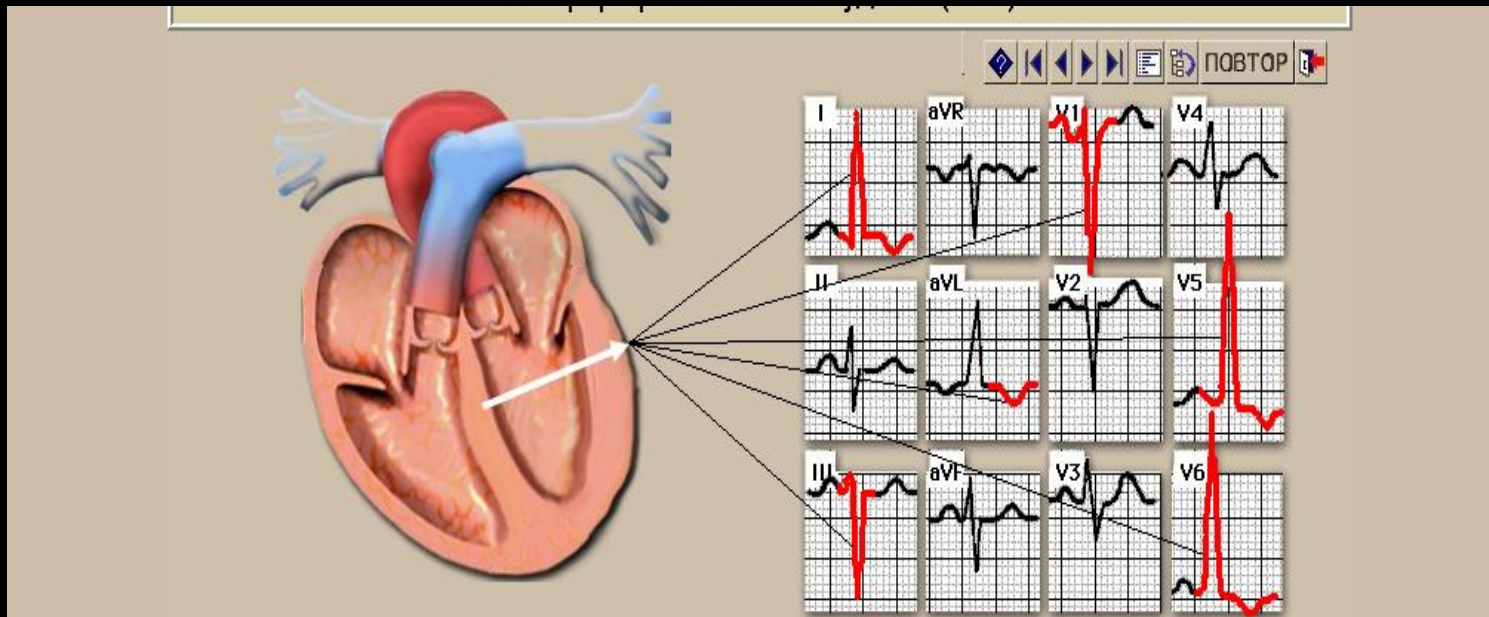
Из этих признаков последний считается самым специфичным.



ГИПЕРТРОФИЯ ЛЕВОГО ПРЕДСЕРДИЯ

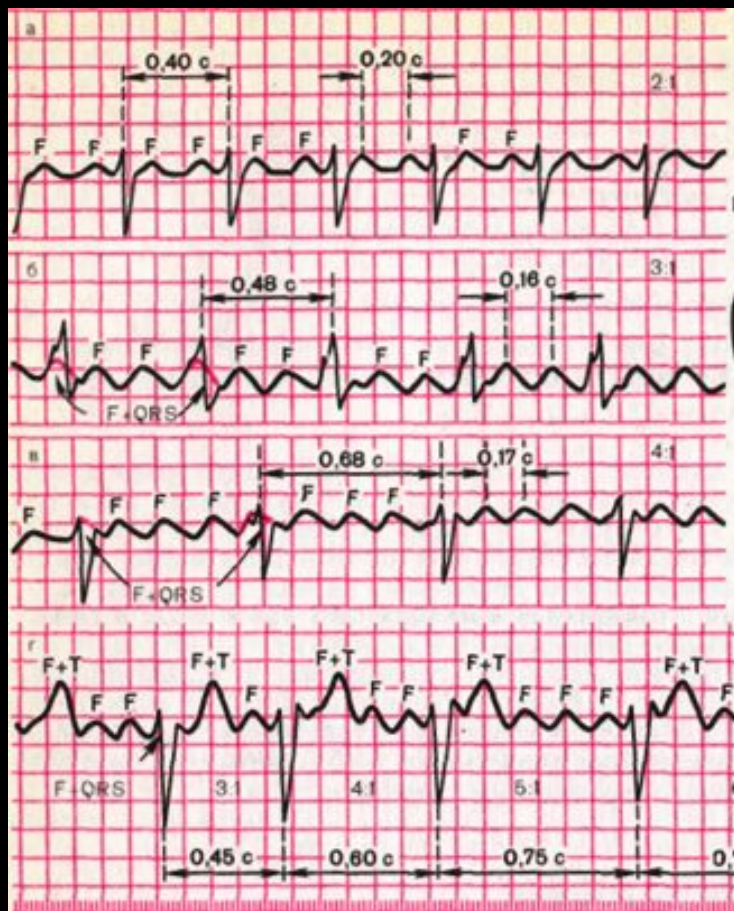


ГИПЕРТРОФИЯ ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

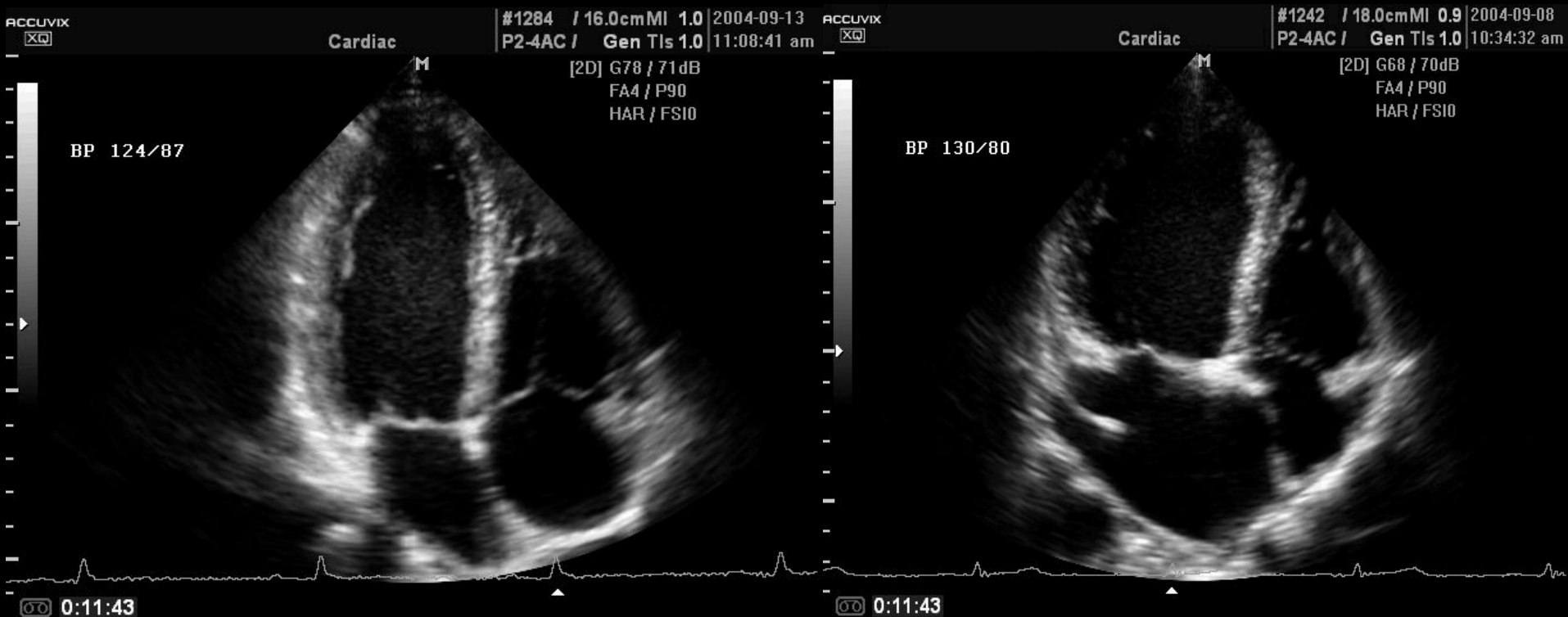


- При этом:
 - $R_{V1} < R_{V5}$ или $R_{V4} < R_{V6}$;
 - $R_{V5,6} > 25 \text{ мм}$ или
 - $R_{V5,6} + S_{V5,6} \geq 35 \text{ мм}$ ($\geq 45 \text{ мм}$ у молодых);
- Признаки поворота сердца вокруг продольной оси против часовой стрелки:
 - смещение переходной зоны вправо, в отведение V2 (реже V1);
 - Уменьшение зубцов S в левых грудных отведениях (V5, V6);
- Смещение ЭОС влево. При этом:
- Смещение сегмента *RS-T* в отведениях V5,6, I, aVL ниже изолинии и формирование отрицательного или двухфазного (-+) зубца T в отведениях I, aVL и V5,6;
- Увеличение длительности интервала внутреннего отклонения QRS в левых грудных отведениях (V5, V6) более 0,05 с.

ЭКГ при митральной недостаточности Трепетание и мерцание предсердий



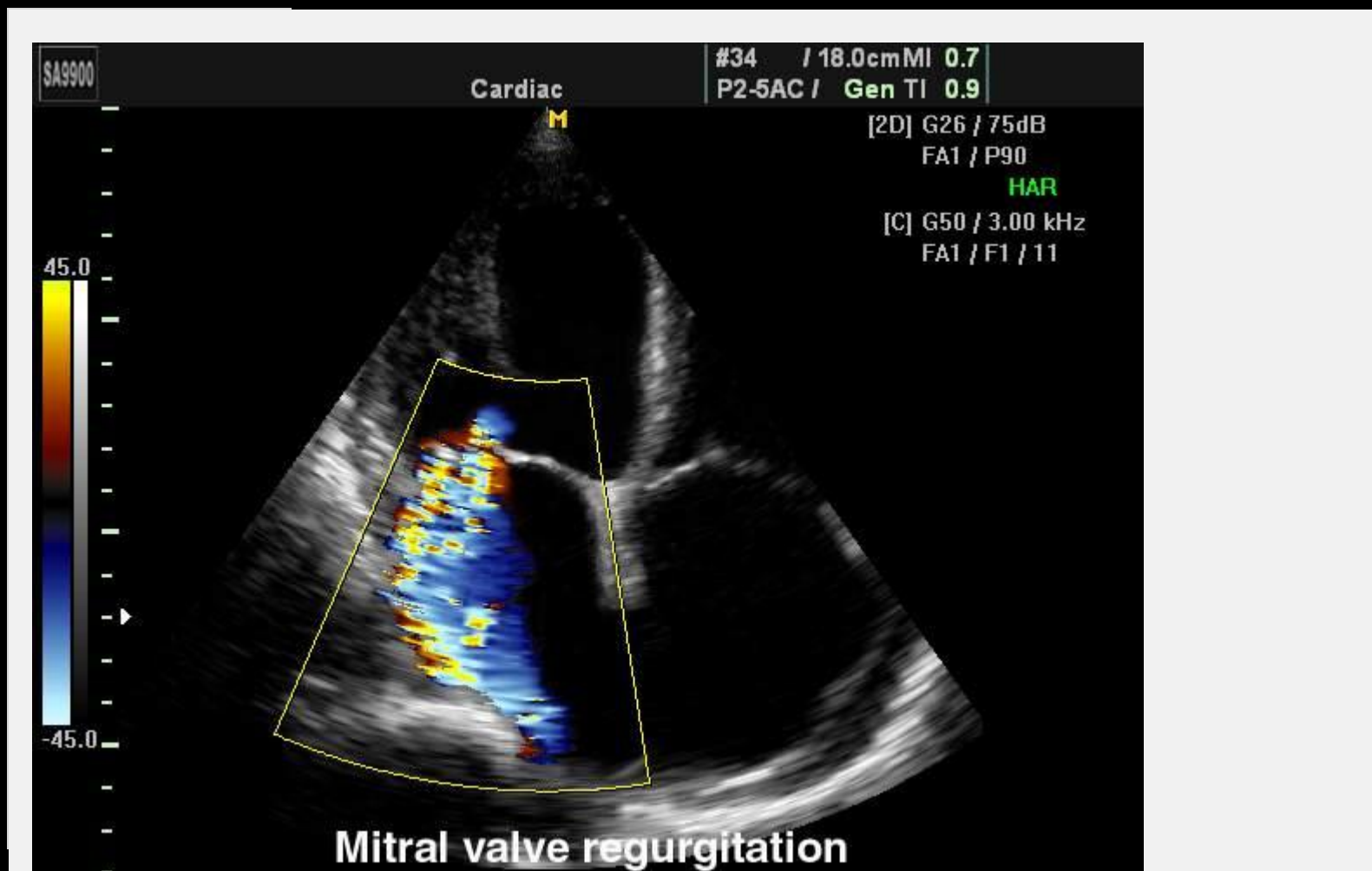
Эхокардиография



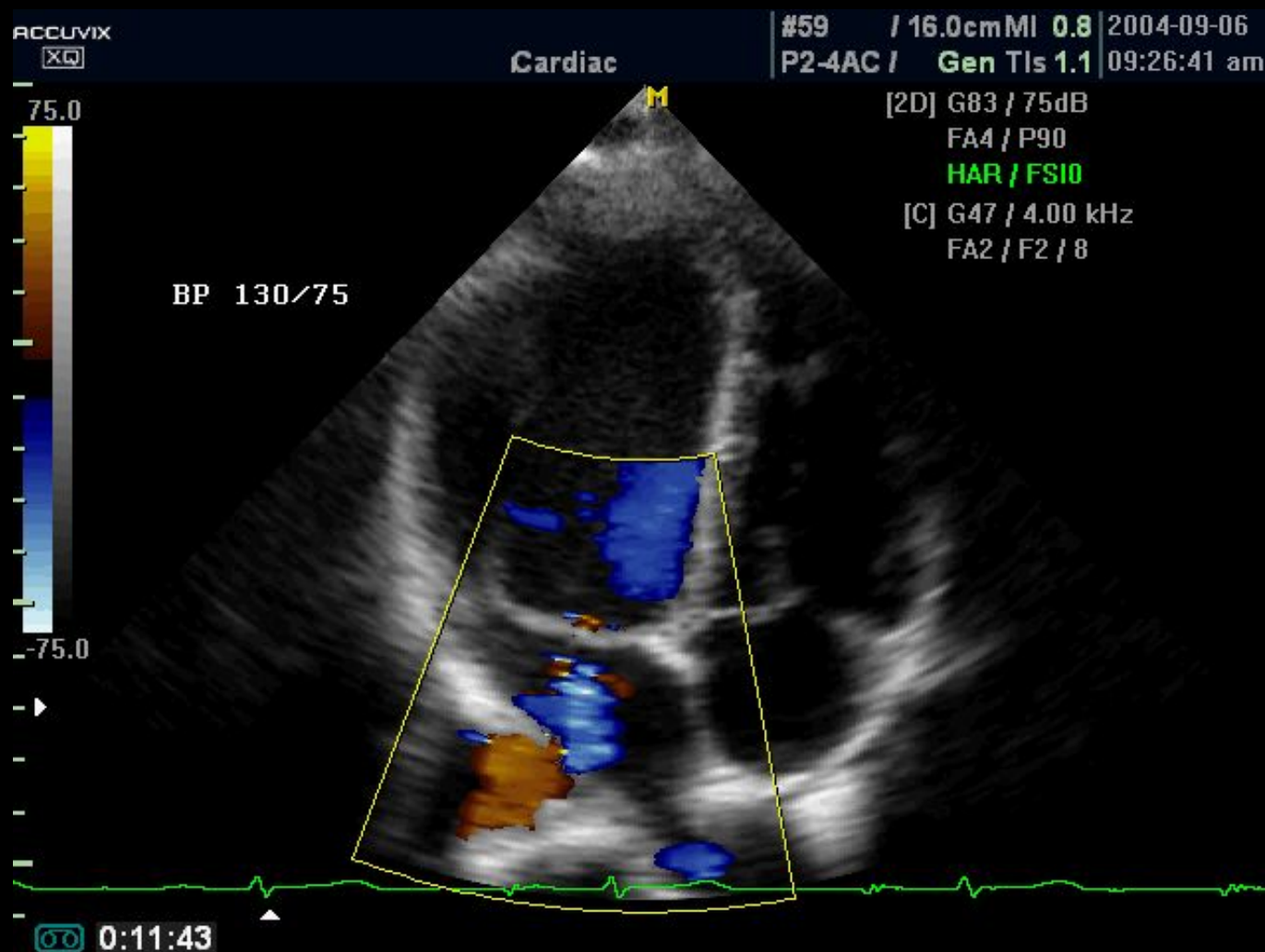
Норма

порок митрального клапана

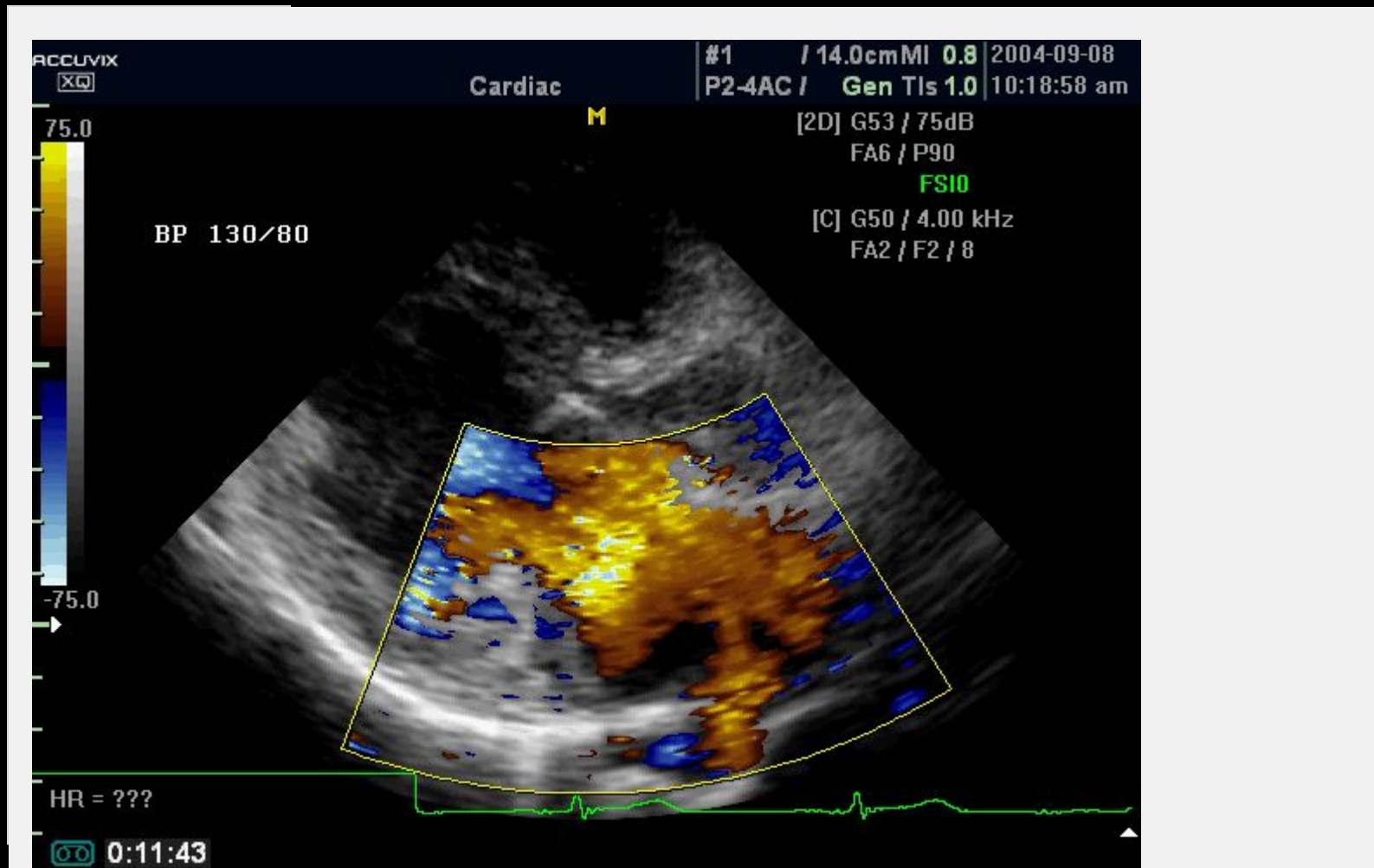
Сердце, митральный клапан, регургитация, цветной доплер



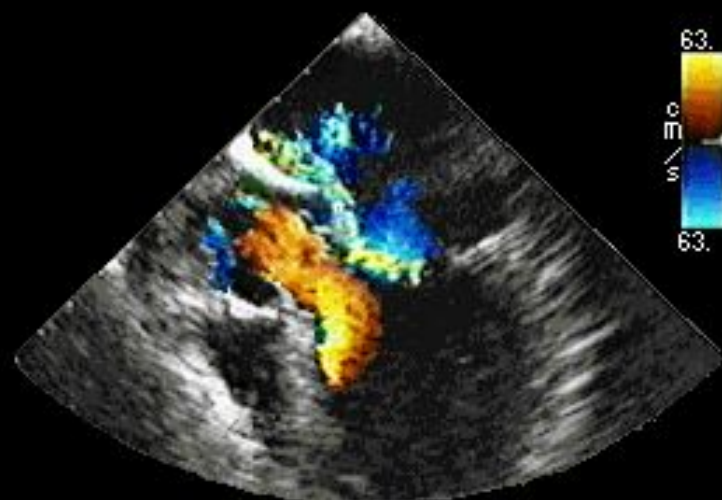
Сердце, регургитация митрального клапана, цветное картирование



Митральный клапан, регургитация, цветной доплер



Отрыв хорды, частичная компенсация



Doppler

X-Ray

Next

Причины разрыва хорд митрального клапана

- ◎ Воспаление, ишемия:
 - Ревматический вальвулит
 - Бактериальный эндокардит,
 - ИБС
- **Дисплазия соединительной ткани:**
 - Пролапс МК (миксоматозная дегенерация хордопаллилярного аппарата)
 - Синдром Марфана
 - Острая артериальная гипертензия

Осложнения митральной недостаточности:

- ⦿ Мерцательная аритмия.
- ⦿ Сердечная недостаточность
- ⦿ Тромбоэмболии (редкое осложнение).

Дифференциальный диагноз митральной недостаточности при различной патологии

- ⊙ Врожденные пороки (ПМК, ДМПП, ДМЖП, коарктация аорты в грудном отделе);
- ⊙ Ревматизм;
- ⊙ Инфекционный эндокардит;
- ⊙ Миокардит;
- ⊙ ДКМП;
- ⊙ СКВ;
- ⊙ Атеросклероз аорты;
- ⊙ Функциональные шумы при:
 - анемии,
 - тиреотоксикозе,
 - II триместре беременности;
- ⊙ Алкогольная и климактерическая кардиопатия

3 периода в течении МН :

- Компенсация клапанного дефекта усиленной работой левого отдела сердца.
- Развитие пассивной (венозной) легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности.

Течение заболевания при МН

- ⦿ Умеренная МН+ редкие ревматические атака – благоприятное;
- ⦿ Выраженная МН – быстро прогрессирующая СН;
- ⦿ Острая МН – смерть в течение нескольких часов (суток).

Пролапс митрального клапана

- ◎ **Первичный (идиопатический) ПМК,**
- ◎ **Вторичный:**
 - ИБС,
 - ИМ,
 - КМП,
 - кальцификация митрального кольца,
 - дисфункция сосочковых мышц,
 - застойная СН,
 - СКВ.

Первичный ПМК

- ⦿ Не считается не только грубой патологией сердца, но чаще всего патологией вообще
Однако:
- ⦿ сопровождается кардиальными нарушениями:
 - Аритмии
 - Нарушения проводимости
 - Значительной митральной регургитацией

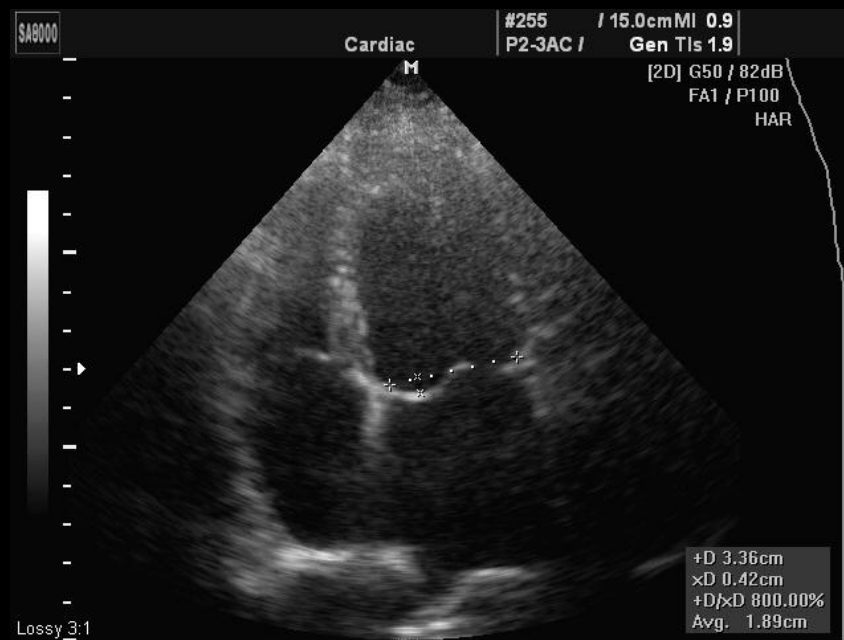
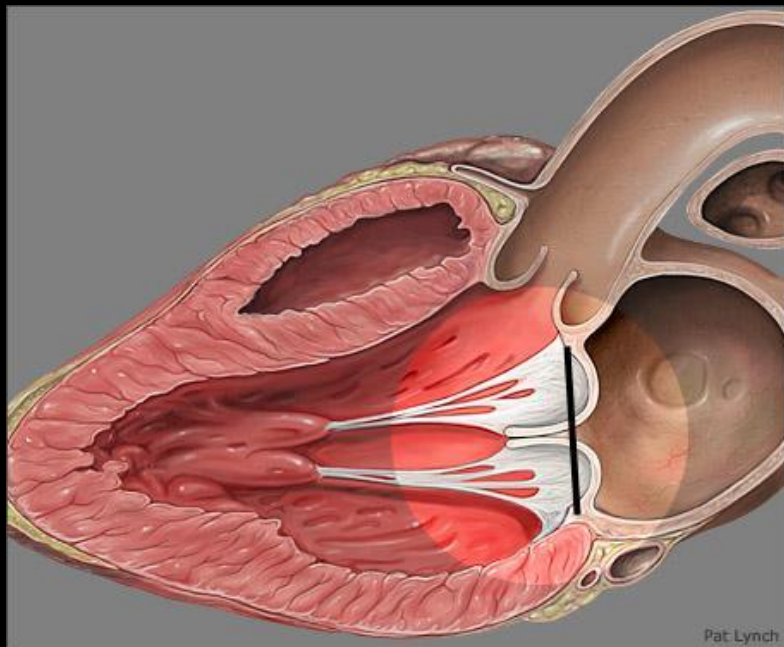
Причина ПМК

- Миксоматозные изменений створок;
- Генетическая, т.к. ПМК сочетается с:
 - наследственной соединительнотканной дисплазией,
 - синдромом Марфана,
 - пороки развития грудной клетки,

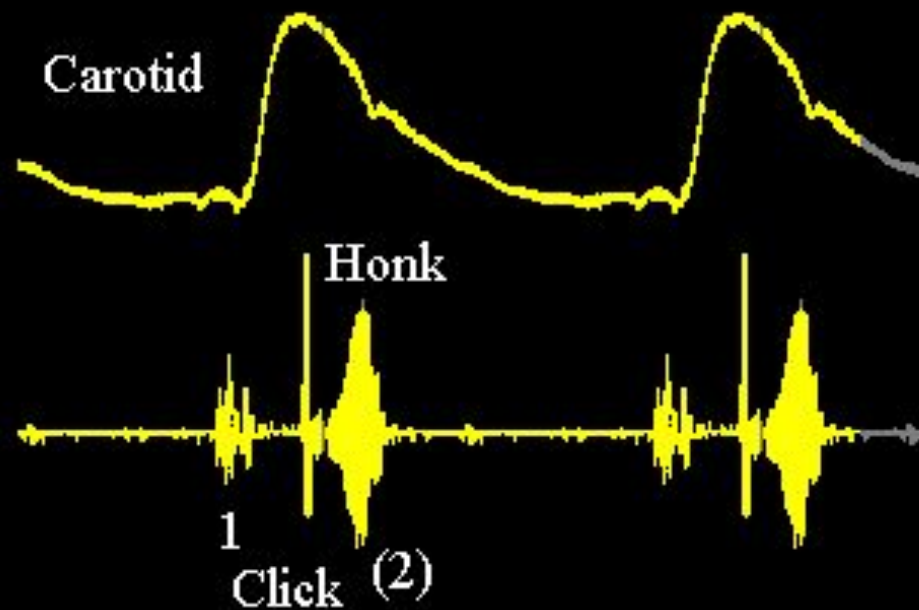
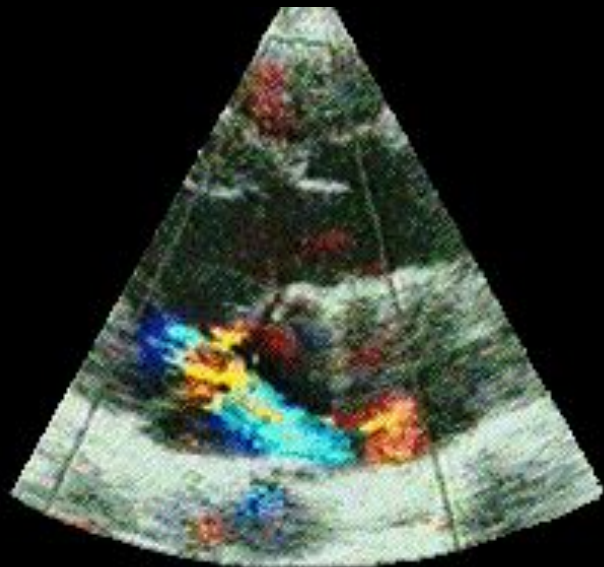
Морфология ПМК

- ◎ Разрастание мукозного слоя створки клапана и внедрение в фиброзный слой,
- ◎ Провисание и куполообразный прогиб створки клапана в сторону левого предсердия во время систолы левого желудочка
- ◎ Слабость хордального аппарата;
- ◎ Задняя створка поражается чаще, чем передняя.

Сердце, пролапс передней створки митрального клапана (вариант нормы).



Пролапс МК



Щелчок и поздний систолический шум

Клинические особенности ПМК

- Дисплазия развития соединительной ткани опорно-двигательного и связочного аппарата:
 - дисплазия тазобедренных суставов,
 - паховые и пупочные грыжи).
- Предрасположенность к простудным заболеваниям, раннее начало ангин, хронический тонзиллит.
- Неспецифические симптомы НЦД в 82-100%:
 - сердцебиение и аритмия;
 - гипервентиляционный синдром;
 - вегетативные кризы;
 - синкопальные состояния;
 - нарушения терморегуляции.

Клинические признаки	Митральный стеноз	Недостаточность Митрального клапана
Одышка	Выражена	Появляется в поздних стадиях
Кровохарканье	Часто в ранних стадиях	Редко. Только в поздних стадиях
Отек легких	Часто в ранних стадиях	Редко. Только в поздних стадиях
Недостаточность кровообращения	Появляется рано	Появляется поздно
Пульсация грудной аорты	Не выражена	Резко выражена
Артериальное давление	Склонность к гипотензии	Норма
I тон	Усилен. Хлопающий	Ослаблен
II тон на легочной артерией	Резко акцентуирован	Умеренно акцентуирован
Интервал Q-I тон	Более 0,07	Менее 0,07
Щелчок открытия МК	Выражен	Не выражен
Характер шума на верхушке	Диастолический с усилением	Систолический
Отклонение эл.оси	Вправо	Влево
Зубец Р	P-mitrale	Не изменен
Гипертрофия желудочков	Правого	Левого
Застойные явления в легких	Резко выражены	Умеренные
Дуга легочной артерии	Резко выступает	Не выступает
Левое предсердие	Умеренно увеличено	Значительно увеличено. Пульсация
Левый желудочек	Не увеличен	Значительно увеличен
Симптом коромысла	Отсутствует	Положительный
Среднее давление в левом предсердии	Значительно увеличено	Умеренно увеличено
Градиент диаст.давления	Есть	Нет

Показания к протезированию при недостаточности МК

- ⦿ Выраженная дисфункция ЛЖ;
- ⦿ Легочная гипертензия
- ⦿ Регургитация крови на МК 3 степени и более.

Послеоперационный период

- ◎ Пациенты с протезированными клапанами сердца
 - нуждаются в длительной или пожизненной антикоагулянтной терапии;
 - Имеют высокий риск тромбоэмболических и геморрагических осложнений;
 - Имеют высокий риск развития протезного эндокардита;