

**БОЛЕЗНИ СЕРДЦА.
БОЛЕЗНИ КЛАПАНОВ
СЕРДЦА
(ПОРОКИ СЕРДЦА).
РЕВМАТИЗМ. БОЛЕЗНИ
МИОКАРДА.
БОЛЕЗНИ ПЕРИКАРДА.
ОПУХОЛИ СЕРДЦА**

Пороки сердца - стойкие отклонения в строении сердца, нарушающие его функцию. Различают приобретенные и врожденные пороки сердца.

Приобретенные пороки сердца характеризуются поражением клапанного аппарата сердца и магистральных сосудов и возникают в результате заболеваний сердца после рождения.

Среди этих заболеваний
большее значение имеет
*ревматизм, меньшее -
атеросклероз, сифилис,
бактериальный эндокардит,
бруцеллез, а также травма.*

Приобретенные пороки
сердца - хронические
заболевания.

Патологическая анатомия.

Склеротическая деформация клапанного аппарата приводит к недостаточности клапанов, которые не в состоянии плотно смыкаться в период их закрытия, или сужению (стенозу) предсердно-желудочковых отверстий или устьев магистральных сосудов.

При комбинации недостаточности клапанов и стеноза отверстия говорят о *комбинированном пороке сердца*. Возможно поражение клапана (*изолированный порок*) или клапанов сердца (*сочетанный порок*).

Часто развивается **порок митрального клапана**, или *митральный порок*, возникающий при ревматизме и редко при атеросклерозе.

Различают недостаточность митрального клапана, стеноз левого предсердно-желудочкового (митрального) отверстия и их комбинацию (митральную болезнь).

В большинстве случаев
отмечается их комбинация,
которая завершается
стенозом отверстия.

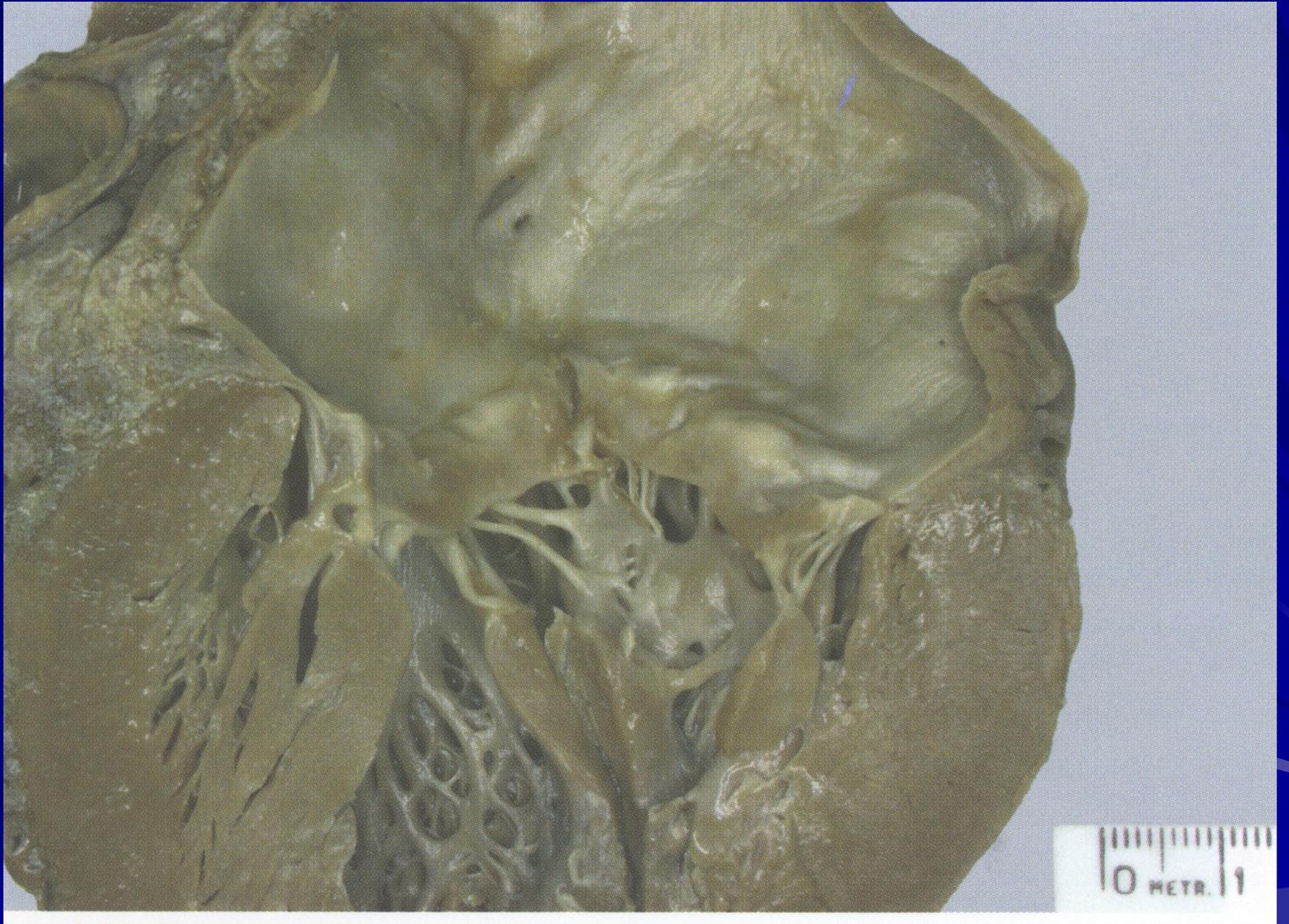
Прогрессирование склероза и
порока обусловлено
повторными атаками
ревматизма.

В створках появляются сосуды, затем соединительная ткань створок уплотняется, они превращаются в рубцовые, иногда обызвествленные, сросшиеся образования.

Отмечаются склероз и петрификация фиброзного кольца. Хорды склерозируются, становятся толстыми и укороченными.

При преобладании недостаточности митрального клапана вследствие обратного тока крови (регургитация) при диастоле левое сердце переполняется кровью, развивается компенсаторная гипертрофия стенки левого желудочка.

Сужение отверстия митрального клапана развивается на уровне фиброзного кольца, отверстие имеет вид узкой щели, напоминающей пуговичную петлю, реже отверстие клапана имеет вид «рыбьей пасти».



При преобладании стеноза
возникает затруднение тока
крови в малом круге
кровообращения, левое
предсердие расширяется,
стенка его утолщается,
эндокард склерозируется,
становится белесоватым.

В результате гипертонии в малом круге стенки правого желудочка подвергаются резкой гипертрофии, полость желудочка расширяется.

Порок аортальных клапанов

занимает второе место,
обычно возникает на почве
ревматизма, реже -
атеросклероза, септического
эндокардита, бруцеллеза,
сифилиса.

Заслонки срастаются между собой, утолщаются, в склерозированные заслонки откладывается известь, что приводит в одних случаях к преобладанию недостаточности клапанов, а в других - к стенозу аортального отверстия.

При атеросклерозе обызвествление и склероз заслонок сочетаются с липоидозом и липосклерозом. При септическом эндокардите и бруцеллезе наблюдаются резкая деструкция (узуры, перфоративные отверстия, аневризмы) заслонок и деформация их в связи с выраженной петрификацией.

Сифилитический аортальный порок сочетается обычно с мезаортитом; в связи с расширением аорты в этих случаях преобладает недостаточность клапанов.

Сердце при аортальных пороках подвергается значительной рабочей гипертрофии за счет левого желудочка. При недостаточности аортальных клапанов масса сердца может достигать 700-900 г - возникает так называемое **бычье сердце** (cor bovinum).

Эндокард левого желудочка
утолщен, склерозирован. В
результате нарушений
гемодинамики ниже
клапанного отверстия иногда
возникают образования,
напоминающие полулунные
заслонки («дополнительные
клапаны»).

Часто наблюдаются

сочетанные пороки:

митрально-аортальный,

митрально-трикуспидальный,

митрально-аортально-

трикуспидальный. Многие

сочетанные пороки являются

и комбинированными

Приобретенный порок сердца
может быть
компенсированным и
декомпенсированным.

Компенсированный порок сердца протекает без расстройств кровообращения длительно и латентно. Компенсация осуществляется за счет гипертрофии. Возникает концентрическая гипертрофия миокарда.

Гипертрофия имеет свои пределы, на определенном этапе в миокарде появляются дистрофические изменения. Концентрическая гипертрофия сменяется эксцентрической вследствие наступившей миогенной дилатации полостей сердца.

Декомпенсированный порок сердца

*характеризуется
расстройством сердечной
деятельности, ведущей к
сердечно-сосудистой
недостаточности.*

Причиной декомпенсации могут быть обострение ревматического процесса, случайная инфекция, чрезмерная физическая нагрузка, психическая травма. Сердце становится дряблым, полости расширяются, в ушках его образуются тромбы.

Обнаруживается белковая и жировая дистрофия мышечных волокон, в строме появляются очажки воспалительной инфильтрации. В органах возникает венозный застой, появляются цианоз, отеки, водянка полостей.

Сердечно-сосудистая недостаточность становится частой причиной смерти больных, страдающих пороком сердца. Реже смерть наступает внезапно от тромбоэмболии, закупорки суженного митрального отверстия шаровидным тромбом, паралича гипертрофированного сердца, пневмонии.

Ревматизм (болезнь Сокольского-Буйо) характеризуется системной дезорганизацией соединительной ткани аутоиммунной природы с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы, развивающейся у людей, сенсibilизированных β -гемолитическим стрептококком группы А.

Патогенез ревматизма

Начало ревматизма связано с перенесенной стрептококковой фарингеальной инфекцией или скарлатиной.

Изменения при ревматизме и
его хроническое
волнообразное течение
определяются сочетаниями и
сменой реакций
гиперчувствительности
немедленного типа и
гиперчувствительности
замедленного типа.

Течение ревматизма может быть острым, подострым, затяжным и латентным.

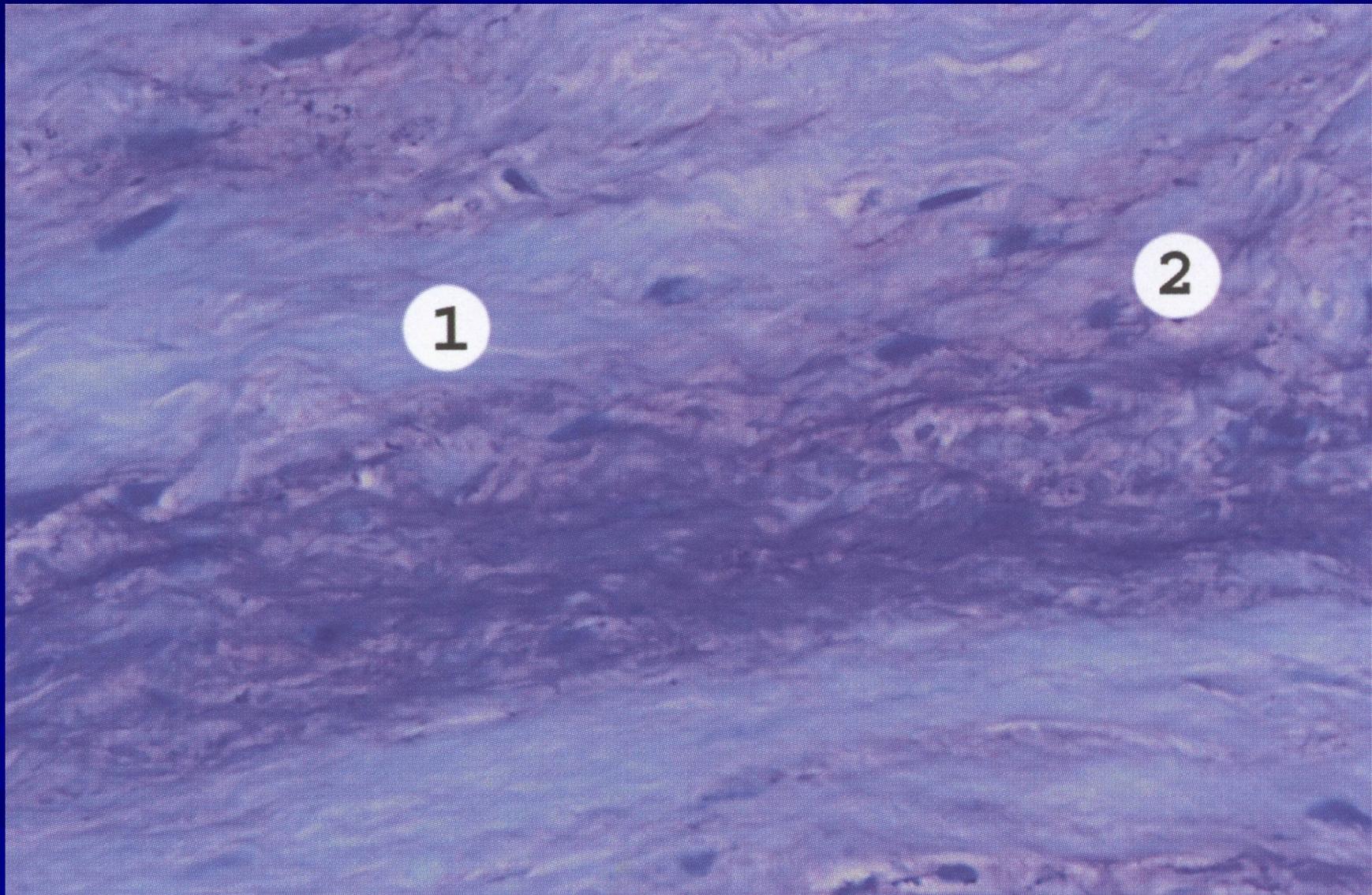
Продолжительность ревматической атаки - от нескольких недель до 6 мес.

Морфогенез ревматизма.

Прогрессирующая и системная дезорганизация соединительной ткани с изменениями сосудов микроциркуляторного русла при ревматизме протекает в **несколько стадий:**

1. Стадия **мукоидного набухания.**
2. Стадия **фибриноидных изменений.**
3. **Клеточная воспалительная реакция.**
4. **Склероз.**

Мукоидное набухание и фибриноидные изменения являются морфологическим выражением реакций гиперчувствительности немедленного типа (экссудативное воспаление).



Клеточная воспалительная
реакция проявляется
образованием специфических
ашофф-талалаевских
гранул (реакция ГЗТ –
продуктивное воспаление).

Специфическая ашофф-талалаевская гранулема формируется в ответ на фибриноидный некроз стенки сосуда микроциркуляторного русла и околососудистой соединительной ткани.

Гранулема имеет определенную динамику.

Вокруг очага фибриноидного некроза появляются крупные макрофаги с базофильной цитоплазмой и ядрами с центральным расположением хроматина ("совиный глаз").

Эти клетки называют клетками
Аничкова и они характерны
для ревматизма, кроме того
встречаются многоядерные
гистиоциты - гигантские клетки
Ашоффа.

Такая ревматическая гранулема называется "**цветущей**", потому что клетки располагаются по периферии фибриноидной массы как лепестки цветка или частоколом. Между этими клетками определяются отдельные Т- и В-лимфоциты, плазматические клетки, нейтрофилы.

В дальнейшем в гранулеме
появляются фибробласты,
количество фибриноидного
детрита уменьшается
("увядающая" гранулема):
затем фибриноид полностью
рассасывается и область
гранулемы склерозируется
("рубцующаяся" гранулема).

Ревматические гранулемы могут иметь округлую, овальную или веретенообразную форму.

Самые мелкие узелки имеют в диаметре 15-20 мкм. Гранулемы чаще выявляются в задней стенке левого желудочка, в задней стенке левого предсердия, а также в других частях миокарда, суставных сумках.

Наряду с образованием гранулем, назначение которых заключается в фагоцитозе некротических масс, в интестинии различных органов обнаруживается продуктивный инфильтрат, состоящий из лимфоцитов, макрофагов с примесью плазматических клеток, нейтрофилов и эозинофилов.

Склероз - заключительная фаза дезорганизации соединительной ткани. Носит системный характер и развивается в исходе клеточных реакций и фибриноидных изменений.

Клиника-морфологические формы ревматизма

выделяют на основании
преимущественного поражения
того или иного органа.

Различают:

- 1) кардиоваскулярную,
- 2) полиартритическую,
- 3) церебральную и
- 4) узловую формы.

Кардиоваскулярная форма заболевания развивается чаще других форм. Всегда имеет место ревматический эндокардит. При сочетанном поражении эндокарда, миокарда и перикарда говорят о **ревматическом панкардите**, при поражении эндо- и миокарда - **ревматическом кардите** (ревмокардите).

Эндокардит - воспаление
эндокарда. По локализации
различают *клапанный*
эндокардит, хордальный и
пристеночный.

Наиболее часто поражаются створки митрального клапана.

На 2-м месте по частоте комбинированное поражение створок митрального и аортального клапанов, на 3-м месте - аортального клапана.

Выделяют **четыре вида** связанных между собой морфологических изменений клапанов сердца:

- 1) диффузный эндокардит (вальвулит),
- 2) острый бородавчатый,
- 3) фибропластический и
- 4) возвратно-бородавчатый эндокардиты.

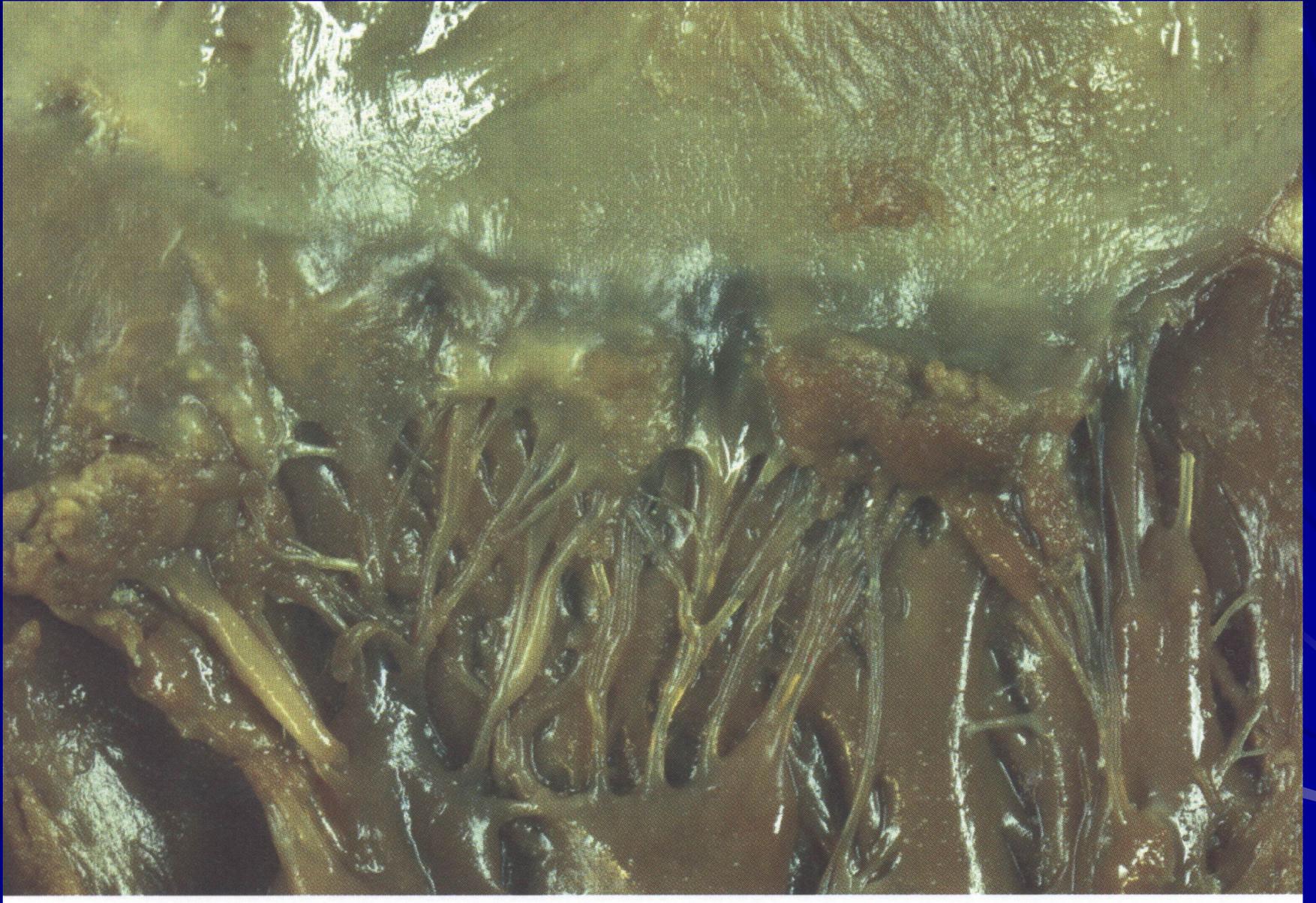
Диффузный эндокардит

характеризуется мукоидным набуханием и умеренными фибриноидными изменениями соединительной ткани створок клапана без повреждения эндотелия и без образования тромбов.

Исходом вальвулита является склероз створок клапана, при рано начатом и адекватном лечении процесс обратим.

В основе **острого бородавчатого эндокардита** лежат те же изменения, что и при вальвулите, но с более выраженным фибриноидом, клеточной реакцией и вовлечением в процесс эндотелия клапанов.

Происходит образование
мелких (1-2 мм) тромбов,
которые располагаются на
закрывающемся крае створок в
виде бородавок серого цвета.



Фибропластический эндокардит

развивается из двух
предыдущих форм
эндокардита и
характеризуется усиленными
процессами склероза створок
клапанов.

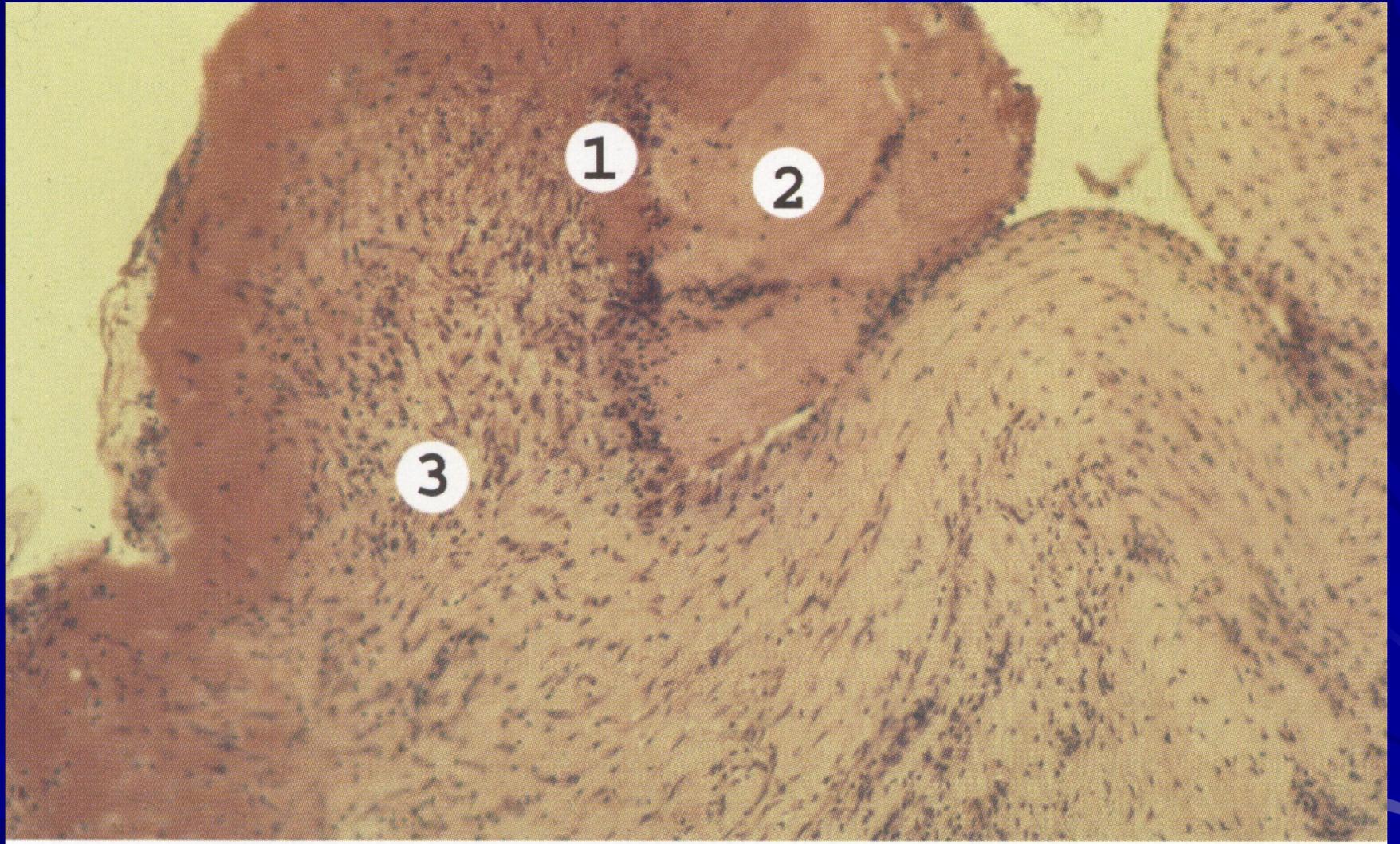
Возвратно-бородавчатый эндокардит

возникает при повторных атаках ревматизма на фоне склероза, гиалиноза и деформации створок клапанов.

Дезорганизация
соединительной ткани
происходит как в
пресуществующей строме, так
и в уже склерозированных
тромботических бородавках,
эндотелий которых
вовлекается в
воспалительный процесс.

На организованных
тромботических массах
откладываются новые массы
фибрина, которые при
затихании процесса будут
склерозироваться.





Острый бородавчатый и
возвратно-бородавчатый
эндокардиты могут
осложняться тромбоэмболией
сосудов большого или малого
кругов кровообращения.

Следствием тромбоэмболии
являются инфаркты
селезенки, почек, головного
мозга, миокарда, сетчатки
глаза, иногда легких, изредка
гангрена кишки или нижних
конечностей.



В исходе эндокардита развиваются склероз, гиалиноз и деформация клапанных заслонок. Часто они срастаются друг с другом, нередко развиваются склероз и петрификация фиброзного кольца.

Хорды клапанов утолщены,
укорочены и спаяны друг с
другом. Таким образом,
формируется сочетанный
порок сердца.

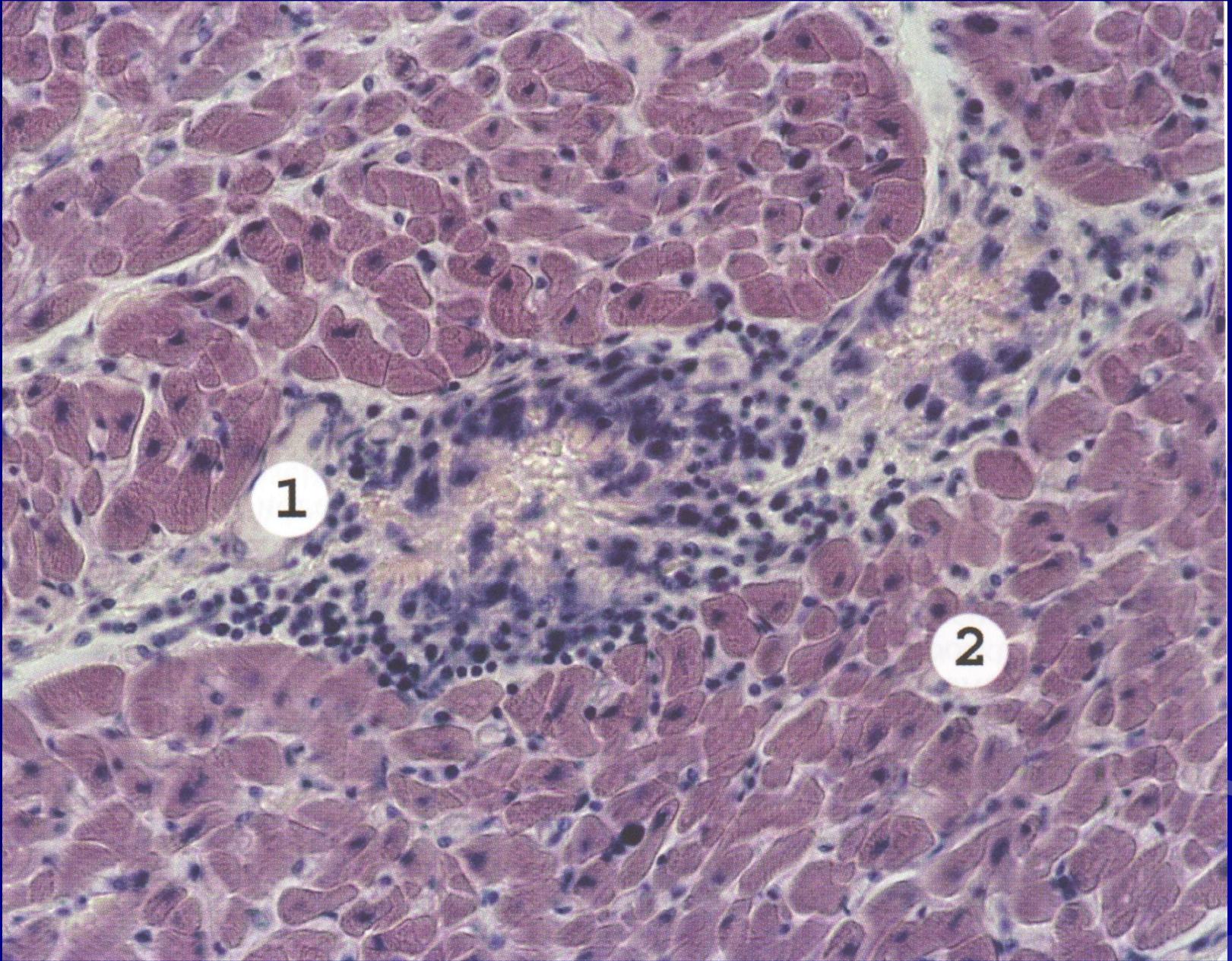
Миокардит - воспаление миокарда, которое встречается **в трех формах:**

- 1) узелковый (гранулематозный),
- 2) диффузный межучочный экссудативный,
- 3) очаговый межучочный экссудативный.

***Узелковый
(гранулематозный)
миокардит***

характеризуется образованием в периваскулярной ткани стромы миокарда ревматических гранулем. Гранулемы могут быть в разных фазах развития.

Кардиомиоциты находятся в состоянии белковой или жировой дистрофии вплоть до микронекрозов. В исходе узелкового миокардита развивается мелкоочаговый кардиосклероз.



Диффузный межоточный экссудативный миокардит

проявляется тяжелой
сердечно-сосудистой
недостаточностью. Полости
сердца резко расширены,
миокард дряблый, тусклый.

Микроскопически сосуды
полнокровные, интерстиций
миокарда пропитан серозным
экссудатом, инфильтрирован
лимфоцитами, гистиоцитами,
полиморфноядерными
лейкоцитами.

Мышечные волокна
разволокняются, в
кардиомиоцитах выраженные
дистрофические изменения,
определяются очаги некроза
мышечных клеток. В исходе
развивается диффузный
кардиосклероз.

Очаговый межочечный эксудативный миокардит

встречается при латентном течении ревматизма. Он характеризуется очагами незначительной лимфогистиоцитарной инфильтрации с примесью полиморфноядерных лейкоцитов в интерстиции миокарда.

Отмечаются очаговая
дистрофия и некроз
кардиомиоцитов. В исходе
формируется очаговый
кардиосклероз.

В **перикарде** может развиваться серозное, серозно-фибринозное и фибринозное воспаление ("волосатое сердце"). При организации фибринозного экссудата образуются спайки, и происходит облитерация полости перикарда.

Иногда происходит
обызвествление
образовавшейся
соединительной ткани
("панцирное сердце").

Ревматические васкулиты
имеют генерализованный
характер и обнаруживаются
почти постоянно. Характерно
поражение сосудов
микроциркуляторного русла.

В артериях и артериолах - фибриноидные изменения стенок, тромбоз; в капиллярах - пролиферация и суживание эндотелия (ревматический эндотелиоз), муфты из пролиферирующих адвентициальных клеток; в исходе - склероз сосудов (артериосклероз, артериолосклероз, капилляросклероз).

Полиартритическая форма
ревматизма характеризуется поражением крупных суставов с развитием очагов дезорганизации в синовиальной оболочке (синовит), васкулитов с гиперемией сосудов, периваскулярными лимфоидными инфильтратами в виде муфт, появлением серозного и серозно-фибринозного выпота в полости сустава.

Суставной хрящ не поражается, поэтому деформация суставов при ревматизме не происходит.

Нодозная (узловатая) форма ревматизма характеризуется появлением под кожей на разгибательной стороне крупных суставов, по ходу позвоночника, в фасциях, апоневрозах, сухожилиях узелков и узлов, состоящих из очага фибриноидного некроза, окруженного инфильтратом из лимфоцитов и макрофагов.

В исходе на месте узелков формируются рубчики. Для этой формы характерно поражение сердца.

Церебральная форма
ревматизма называется
малой хореей. В головном
мозге обнаруживают
артерииты, микроглиальные
узелки, дистрофические
изменения нервных клеток,
очаги кровоизлияний.

Осложнения ревматизма.

При атаке ревматизма в процесс могут вовлекаться все органы и системы.

Возможно развитие инфекционного эндокардита, ревматической пневмонии, ревматического очагового или диффузного гломерулонефрита, полисерозитов с развитием спаечных процессов в полостях перикарда, плевры, брюшины, очагов восковидного некроза в скелетных мышцах, кольцевидной эритемы или сыпи на коже, дистрофических и атрофических изменений эндокринных желез, а также тромбоэмболического синдрома.

Исходы ревматизма

связаны с поражением сердечно-сосудистой системы. Атака ревматизма может сопровождаться острой сердечно-сосудистой недостаточностью и аритмиями.

При сформированных
сердечных пороках и
ревматическом
кардиосклерозе развивается
хроническая сердечно-сосу-
дистая недостаточность.

Кардиомиопатии - это заболевания миокарда, сопровождающиеся сердечной дисфункцией.

Выделяют: дилатационную кардиомиопатию; гипертрофическую кардиомиопатию; рестриктивную кардиомиопатию; аритмогенную правожелудочковую кардиомиопатию; неклассифицированные кардиомиопатии; специфические кардиомиопатии.

Дилатационная кардиомиопатия (ДКМ) - наиболее частая форма. ***Клинически*** проявляется нарушением систолической функции, нарастающей сердечной недостаточностью, предсердными и(или) желудочковыми аритмиями.

На любой стадии заболевания
может наступить внезапная
сердечная смерть.

Макроскопически сердце
увеличено в размере за счет
дилатации всех четырех камер
сердца и в меньшей степени -
гипертрофии миокарда, масса
миокарда достигает 900 г.

В желудочках обнаруживаются пристеночные тромбы - источники возможной тромбоэмболии, и очаги утолщения эндокарда за счет склероза. Створки клапанов сердца и венечные артерии не имеют каких-либо специфических особенностей.

Из-за расширения сердечных
полостей встречается
относительная митральная
недостаточность.

Микроскопически выявляют,
неравномерную гипертрофию
кардиомиоцитов и различные
варианты склероза стромы
миокарда.

Причины смерти:

прогрессирующая сердечная
недостаточность, тяжелая
аритмия,
тромбоэмболические
осложнения.

Неревматические миокардиты - это воспалительное заболевание миокарда.

Выделяют три важнейшие формы миокардита: инфекционный, идиопатический, иммуноопосредованный. Среди инфекционных агентов преобладают вирусы Коксаки А и В, ЕСНО, вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирус.

Сердце увеличено в размерах, миокард дряблый, бледный, часто встречаются пристеночные тромбы. *Микроскопически* при остром миокардите выявляются очаги лимфогистиоцитарной инфильтрации вокруг участков некроза кардиомиоцитов.

При миокардите,
обусловленном пиогенной
флорой (стафилококки,
стрептококки), патогенными
грибами, формируются
абсцессы.

Морфологически обособленная форма миокардита - *гигантоклеточный миокардит (идиопатический миокардит Фидлера)* характеризуется распространенной инфильтрацией стромы миокарда, многоядерными гигантскими клетками, эозинофилами, лимфоцитами, плазматическими клетками, макрофагами, очаговым некрозом кардиомиоцитов.

На месте воспалительного инфильтрата и погибших кардиомиоцитов развивается фиброз. При молниеносном течении могут возникать аритмии и сердечная недостаточность.

Болезни перикарда

развиваются при системных заболеваниях, первичном поражении других оболочек сердца или окружающих органов.

Встречаются следующие нарушения: воспалительные изменения листков сердечной сорочки - **перикардит**; накопление транссудата в полости перикарда - **гидроперикард**; накопление крови в сердечной сорочке - **гемоперикард**.

По течению чаще встречается **острый перикардит**, при туберкулезных и микотических поражениях **перикардит бывает хроническим**. По морфологии острый перикардит делят на фибринозный, гнойный, серозный, геморрагический и смешанный.

В большинстве случаев экссудат с течением времени рассасывается, если устраняется этиологический фактор. В некоторых случаях перикардита экссудат подвергается организации. В таких случаях говорят о слипчивом, или адгезивном, перикардите

В исходе диффузной
организации экссудата в
полости сердечной сорочки
может образовываться
плотная фиброзная ткань с
последующей петрификацией
- **констриктивный**
(сдавливающий)
перикардит.

Гидроперикард

развивается при сердечной недостаточности, почечной недостаточности во время диализа.

Гемоперикард - следствие разрыва стенки желудочка как осложнение трансмурального инфаркта миокарда, при травматическом повреждении или разрыве внутриперикардальной части аорты (надклапанного разрыва).

Опухоли сердца. Первичные опухоли сердца встречаются редко. Среди доброкачественных новообразований чаще встречаются миксомы, липомы, среди злокачественных новообразований - ангиосаркомы.

Миксома. Локализуется в предсердиях. Клинически выявляется порок митрального клапана. Микроскопически опухоль образована примитивными мезенхимальными или эндотелиальными элементами, представленными звездчатыми или округлыми клетками, заключенными в обильные массы основного вещества, богатого кислыми гликозаминогликанами.

Метастатические опухоли сердца встречаются у больных с опухолями, имеющими метастазы при раке легкого и молочной железы, а также меланомах и гемобластозах.