

МЕТОДИЧЕСКАЯ РАЗРАБОТКА

Для ординаторов по специальности - терапия

Тема занятия: *Приобретенные пороки сердца. Недостаточность аортального клапана. Стеноз аортального клапана*

1. Продолжительность занятия – 4,5 часа (6 ак. часов).
2. Вид занятия – практическое
3. Цель занятия - научить студентов диагностировать недостаточность и стеноз аортального клапана, лечить больного с данными заболеваниями, знать критерии диагностики и принципы лечения различных стадий данных пороков сердца.
4. Задачи занятия:
 - Научить студентов овладеть практическими навыками по диагностике аортальных пороков сердца – стеноза и недостаточности аортального клапана;
 - Научить правильно формулировать диагноз в соответствии с общепринятой классификацией;
 - Научить студентов правильно назначать обследование и лечение больным с различными стадиями приобретенных пороков – недостаточностью и стенозом аортального клапана;
 - Провести профилактику осложнений пороков.
2. Порядок проведения занятия

№	Мероприятие, план	Кол-во мин
1	Отметка о присутствии	5
2	Вводное слово преподавателя о занятии, его необходимости	10
3	Тестовый контроль	10
4	Разбор основных вопросов темы	40
5	Курация больного	20
6	Отработка положений практического занятия по курируемому больному, определение диагноза, лечения, прогноза; проведение диффдиагноза; заполнение листа врачебных назначений.	150

7	Курация больного для учебной истории болезни	15
8	Тестовый контроль: выявление эффективности проведенного занятия.	10
9	Заключительное слово преподавателя. Подведение итогов. Задание на дом.	10
ИТОГО		270 мин

3. Оснащение занятия: курируемый больной, таблицы по теме, наборы анализов, рентгенограмм, электрокардиограмм, ситуационные задачи.

4. Основные вопросы темы

- Определение, этиология аортальных пороков сердца – недостаточности и стеноза;
- Патогенез – гемодинамика аортальных пороков сердца (недостаточности, стеноза);
- Классификации аортального стеноза (Цукерман Г.И., Семеновский М.Л., 1967), аортальной недостаточности (Н. Teilor et al.);
- Клинические признаки аортальных пороков – субъективные, объективные;
- критерии диагностики аортальной недостаточности (прямые и косвенные признаки);
- критерии диагностики аортального стеноза (прямые и косвенные признаки);
- Изменения ЭКГ, ФКГ, рентгенограмм органов грудной клетки при аортальных пороках сердца;
- Периферические признаки аортальной недостаточности и их гемодинамическая основа
- Периферические симптомы аортального стеноза и их гемодинамическое обоснование
- Стадии течения аортальных пороков и их осложнения
- Принципы лечения. Показания к оперативному лечению аортальных пороков сердца.

5. Методические указания для преподавателя

Аортальный стеноз - патологическое состояние, при котором имеется препятствие на пути тока крови из левого желудочка в аорту. Различают три формы стеноза: клапанный, подклапанный, надклапанный.

Аортальная недостаточность - патологическое состояние, при котором в период диастолы створки клапана не полностью закрывают просвет аорты и вследствие чего происходит обратный ток крови из аорты в левый желудочек (аортальная регургитация).

В норме площадь устья аорты составляет около 3 см². При сужении отверстия до 0,5-0,75 см² возникают нарушения гемодинамики. Мужчины болеют в 3-5 раз чаще, чем женщины. Недостаточность аортального клапана составляет 14% всех пороков сердца, из них 3,7% - изолированная недостаточность.

Этиология

Аортальный стеноз

1. Врожденный. Наиболее частая причина изолированного аортального стеноза (72% больных)
 - одностворчатый аортальный клапан: проявляется в детском возрасте тяжелой обструкцией;
 - двустворчатый аортальный клапан: самый частый врожденный порок сердца (распространенность – 2%). Аортальный стеноз обычно появляется в более позднем возрасте (средний возраст около 50 лет) и служит причиной 50% случаев протезирования аортального клапана у взрослых.
2. Ревматизм. Почти всегда сочетается с поражением митрального клапана. Изолированный аортальный стеноз обычно свидетельствует о неревматической этиологии.
3. Изолированный кальциноз аортального клапана. Наиболее частая причина аортального стеноза. Отложение кальция приводит к уменьшению подвижности створок; комиссуры обычно не спаяны.
4. Атеросклероз. Атеросклеротический аортальный стеноз встречается при тяжелой гиперлипотеидемии. Восходящий склероз полулунный

аортального клапана (тип Менкеберга), утолщение и затвердевание основания полулуний клапана с их последующим обызвествлением.

5. Инфекционный эндокардит. Проявляется острым аортальным стенозом (редко).

Аортальная недостаточность

1. Врожденная

- Двухстворчатый клапан;
- Надклапанный стеноз аорты;
- Дискретное подклапанное фибромышечное кольцо;
- Мембранозный дефект межжелудочковой перегородки с пролапсом правой коронарной створки;
- Разрыв аневризмы синуса Вальсальвы.

2. Приобретенная

А. Поражение клапана

- Ревматическая лихорадка;
- Инфекционный эндокардит;
- Ревматоидный артрит;
- Системная красная волчанка;
- Мукополисахаридоз.

Б. Поражение восходящего отдела аорты

- Расслоение;
- Сифилис;
- Синдром Марфана;
- Псориаз;
- Синдром Рейтера;
- Травма;
- Артериальная гипертензия.

Примечание. Органическая недостаточность АК бывает 2-ух типов:

1. тип Карригана – поражение клапана при ревматизме и инфекционном эндокардите;

2. тип Ходсона при фиброзе (сифилис, атеросклероз).

Патогенез

Стеноз устья аорты. Стеноз устья аорты создает препятствие кровотоку из левого желудочка в аорту, в связи с этим значительно повышается давление в полости левого желудочка. Это вызывает хроническую изометрическую перегрузку левого желудочка, которая приводит к концентрической гипертрофии миокарда левого желудочка. Гипертрофия обычно прогрессирует. Расширение полости левого желудочка наблюдается редко, в конечной стадии развития порока. В компенсации стеноза принимает участие мощный левый желудочек, поэтому порок длительно протекает без расстройств кровообращения. При снижении сократительной способности ЛЖ приводит к его дилатации, что приводит к гемодинамической перегрузке левого предсердия. Повышенное давление в левом предсердии ретроградно передается на сосуды малого круга кровообращения (развивается пассивная легочная гипертензия). Значительной гипертрофии правого желудочка, как правило, не наблюдается. в дальнейшем появляются застойные явления в большом круге кровообращения.

Аортальная недостаточность. Незначительная аортальная недостаточность существенного нарушения гемодинамики не вызывает. При регургитации около 60% систолического объема крови возникает тоногенная дилатация и ГЛЖ. Недостаточность клапана аорты приводит к возврату значительной части крови, выброшенной в аорту, назад, в левый желудочек во время диастолы. Объем крови, возвращающейся в левый желудочек, может превышать половину всего сердечного выброса. Таким образом, при недостаточности клапанов аорты, в период диастолы левый желудочек наполняется в результате как поступления крови из левого предсердия, так и аортального рефлюкса, что приводит к увеличению конечного диастолического объема и диастолического давления в полости левого желудочка. Вследствие этого, левый желудочек увеличивается и значительно гипертрофируется (конечный диастолический объем левого желудочка может достигать 440 мл, при норме 60— 130 мл). В результате хронической объемной перегрузки ЛЖ развивается компенсаторная эксцентрическая гипертрофия миокарда, а затем и

дилатация полости ЛЖ. Для поддержания нормального кровоснабжения периферических тканей увеличивается ударный объем (УО), вследствие чего увеличивается систолическое давление в артериях малого круга. Быстро и резко выброшенный УО в начальной фазе систолы, резко снижается в конце систолы. В результате этого понижается диастолическое давление в артериях, а пульсовое соответственно увеличивается. МОС у больных с компенсированной аортальной недостаточностью обычно нормален или повышен. Порок в течении многих лет остается компенсированным, в дальнейшем развивается левожелудочковая сердечная недостаточность. В результате недостаточности ЛЖ развивается относительная недостаточность митрального клапана с застоем крови в малом круге кровообращения, что со временем ведет к правожелудочковой недостаточности.

Классификации

Классификация клинических стадий аортального стеноза

(Г.И. Цукерман, М.Л. Семеновский)

I стадия – полная компенсация. Жалоб нет, отмечается умеренная гипертрофия ЛЖ, увеличение его отсутствует или есть.

II стадия – скрытая декомпенсация. Жалоб нет, выраженная гипертрофия ЛЖ и его увеличение.

III стадия – относительная коронарная недостаточность. Загрудинные боли, резкая гипертрофия ЛЖ с систолической или диастолической перегрузкой и его увеличение.

IV стадия – левожелудочковая недостаточность. Приступы сердечной астмы, отек легких, относительная митральная недостаточность (“митрализация порока”).

V стадия – терминальная. Декомпенсация по большому кругу кровообращения.

Классификация недостаточности аортального клапана

(Н. Teilor с соавт.)

I стадия (компенсация) – больные чувствуют себя хорошо. При аускультации – протодиастолический шум. Сердце увеличено в поперечнике не более 15%.

II стадия (латентная декомпенсация). Одышка при тяжелой физической нагрузке. Аускультативно – выраженный протодиастолический шум. Признаки диастолической перегрузки ЛЖ.

III стадия (клиническая декомпенсация). К симптомам II стадии присоединяются признаки коронарной недостаточности (стенокардия).

IV стадия (митрализация порока). Усиление всех симптомов. Стаз в малом и большом кругах кровообращения.

V стадия (терминальная).

Клиника

Аортальный стеноз. Клинические проявления порока проявляются при критическом сужении отверстия, которое приводит к выраженному влиянию постнагрузки на миокард и вызывает коронарного перфузионного давления (за счет уменьшения УО) со снижением субэндокардиального кровотока, особенно при нагрузке.

Характерна клиническая триада:

1. головокружения и обмороки;
2. боль в сердце;
3. недостаточность ЛЖ.

Одышка. Может возникать из-за систолической дисфункции (декомпенсированный аортальный стеноз) или первичной диастолической дисфункции ЛЖ. Вследствие гипертрофии и снижения податливости ЛЖ наполнение его затруднено, особенно при физической нагрузке, поскольку тахикардия укорачивает диастолу, приводя к повышению КДД ЛЖ и ДЗЛА. Частая причина острой декомпенсации – мерцательная аритмия: в результате исчезновения «предсердной подкачки» и укорочения диастолы происходит выраженное увеличение ДЗЛА и уменьшение сердечного выброса.

Боль в сердце. Стенокардия возникает из-за несоответствия между потребностью и доставкой кислорода; доставка кислорода миокарду уменьшается из-за повышенного систолического сдавления коронарных артерий, в то время как из-за увеличения массы ЛЖ, внутрижелудочкового

систолического давления и времени изгнания потребность в кислороде возрастает.

NB! При аортальном стенозе стенокардия возникает у 70% больных, при этом только у половины из них имеется коронарный атеросклероз.

Утомляемость, плохая переносимость физических нагрузок. Появляется относительно поздно и только при выраженном аортальном стенозе, часто свидетельствует о дисфункции ЛЖ.

Головокружения. Причинами головокружения, чувства слабости или обмороков при нагрузке являются:

- высокое интрамуральное напряжение, которое при нагрузке возбуждает барорецепторы, вызывая рефлекторные брадикардию и вазодилатацию;
- дилатация скелетной мускулатуры на нагрузку, не сопровождающаяся увеличением МОС;
- развитие полной атриовентрикулярной блокады в связи с переходом кальция с кальцинированного аортального кольца на перегородку.

Обмороки, обусловленные недостаточным сердечным выбросом, бывают только при умеренном и тяжелом аортальном стенозе. Как правило, они возникают на фоне физической нагрузки, когда дилатация артериол большого круга в сочетании с ограниченным из-за стеноза сердечным выбросом приводит к падению АД.

Предрасполагающие факторы: гиповолемия, прием вазодилататоров или диуретиков, снижение ФВ вследствие желудочковых аритмий, мерцательной аритмии или АВ-блокады.

Пульс. При тяжелом аортальном стенозе отмечается медленный подъем, подный пик и низкая амплитуда пульсовой волны (медленный и малый пульс).

Пальпация. Длительный (но не разлитой) верхушечный толчок и пальпаторно определяемый IV тон указывает на гипертрофию ЛЖ; при аортальном стенозе эти признаки присутствуют почти всегда. Может пальпироваться систолическое дрожание.

Аускультация. Если ФВ не снижена, а КДД ЛЖ не повышено, то I тон нормальный. Выраженный кальциноз и уменьшение подвижности створок

аортального клапана могут вызвать ослабление аортального компонента II тона; если подвижность створок сохранена, то возможно усиление аортального компонента II тона или щелчок.

При аортальном стенозе имеется систолический - веретенообразный шум изгнания; он прекращается перед II тоном, лучше всего слышен у левого края грудины и проводится на сонные артерии. Встречается «дистанционный шум» – он в большинстве случаев резкий, грубый, режущий, но может быть музыкальным, писклявым, стонущим и мяукающим. Обычно систолический шум заглушает I тон и выслушивается в продолжении всей систолы. Проводится из области аорты во всех направлениях, в особенности к ключице и на шею. II тон ослаблен, но может быть и без изменения (подклапанный врожденный стеноз устья аорты).

При выраженном кальцинозе аортального клапана высокочастотные компоненты шума могут проводиться в подмышечную область, имитируя шум митральной регургитации (симптом Галлавардена). При тяжелой дисфункции ЛЖ интенсивность шума может снижаться, поэтому длительность шума отражает тяжесть обструкции в большей степени, чем его интенсивность.

ЭКГ. Признаки гипертрофии ЛЖ. Зубец Р обычно нормальный, если нет увеличения левого предсердия.

Аортальная недостаточность

Клиника сходна с клиникой стеноза АК. Начальные проявления порока обычно обусловлены легочным застоем (одышка), который развивается по мере того как к длительно существующей диастолической дисфункции ЛЖ присоединяется систолическая дисфункции ЛЖ. Больной может предъявлять жалобы на сердцебиение, особенно при нагрузке. Стенокардические боли и синкопе менее характерны. В отличие от стеноза АК недостаточность аортального клапана длительно компенсируется.

Объективно.

1. Возможны признаки заболеваний, сопровождающиеся поражением аорты и аортального клапана.

Центральные признаки

А. Постоянное частичное выпячивание грудной стенки в области сердца – признак развития порока в детстве.

Б. Разлитое энергичное сотрясение грудной стенки в области сердца

В. Смещение верхушечного толчка влево (за СКЛ) и книзу (6-7 м/р)

2. Увеличение пульсового давления (за счет увеличения систолического и уменьшения диастолического давления в аорте.

3. АД на ногах превышает АД на руках

Степени тяжести определяются по выраженности брахиоплечевой разницы (симптом Хилла):

- легкая – 30-40;
- средняя – 40-50;
- тяжелая - > 60 мм рт.ст.

4. Тахикардия и тахипноэ – признаки хронической декомпенсированной сердечной недостаточности.

5. *Характеристики пульса* – крутой подъем, большое наполнение и резкий спад (pulsus celer et altus)

6. *Симптомы аортальной недостаточности:*

- симптом Лиана – патологический тон по типу «выстрела из пистолета» (выслушивается на бедренной, плечевой и лучевой артериях).
- Пульс Корригена (высокий скорый пульс): лучше определяется на лучевой артерии при поднятии руки выше уровня сердца;
- Тон Траубе – громкие «пушечные» тоны над бедренной артерией;
- Шум Дюрозье-Виноградова – двойной шум над бедренной артерией;
- Пульс Квинке – видимая пульсация капилляров ногтевого ложа;
- Симптом Ландольфи - систолическое сужение и диастолическое расширение зрачков;
- Симптом Мюллера – пульсация язычка и мягкого неба.

7. *Аускультация* – диастолический убывающий шум, следующий сразу за аортальным компонентом II тона. При декомпенсации, когда возрастает КДД ЛЖ и снижается диастолическое давление в аорте, интенсивность и продолжительность шума уменьшаются.

Громкость I тона отражает степень компенсации порока: при тяжелой дисфункции ЛЖ происходит раннее закрытие митрального клапана (струей регургитирующей крови) и ослабление I тона.

При снижении податливости ЛЖ может появляться IV тон;

III тон указывает на снижение ФВ.

Шум аортальной недостаточности у правого края грудины свидетельствует скорее о первичной дилатации корня аорты (сифилис, синдром Марфана), чем о поражении клапана. Мезодиастолический низкочастотный шум в области митрального клапана (шум Аустин-Флинта) – результат вибрации в диастоле передней створки митрального клапана, почти всегда указывает на тяжелую аортальную недостаточность.

При левожелудочковой недостаточности проявления недостаточности АК могут быть сглажены. Механизм – снижение УО и вазоконстрикция приводят к уменьшению амплитуды периферического пульса, укорочение (при тахикардии) и увеличение диастолического давления в ЛЖ уменьшают длительность шума, а раннее закрытие МК ослабляет I тон. Иногда I тон может совсем не выслушиваться.

8. Рентгенография.

- Увеличение дуги ЛЖ в прямой и боковой проекции
- Значительное расширение восходящего отдела аорты
- Повышенная пульсация ЛЖ и аорты
- Кальциноз восходящего отдела аорты (сифилис) (кальциноз аортального клапана не типичен при чистой аортальной недостаточности)
- Признаки венозного застоя в легких

9. ЭКГ.

- отклонение ЭОС влево.
- ГЛЖ с признаками диастолической перегрузки.
- Депрессия сегмента ST и инверсия зубца Т при ухудшении функционального состояния миокарда ЛЖ.
- Блокада левой ножки пучка Гиса.

10. Эхо-КГ.

При диагностике порока в основном опираются на косвенные (вторичные) признаки (в связи с трудностью его визуализации)

- усиленная пульсация стенок аорты
- диастолическое дрожание створок АК и их недостаточное смыкание в диастолу
- гипертрофия и дилатация ЛЖ
- изменение направление движения створок МК вследствие регургитации из аорты

Критерии диагноза

Аортальный стеноз.

Главные, «клапанные»:

- ◆ систолический шум во 2-ом межреберье справа от грудины;
- ◆ систолический шум в точке Боткина;
- ◆ ослабление или исчезновение II тона;
- ◆ ослабление I тона.

Косвенные:

1. левожелудочковые –

- ◆ усиление верхушечного толчка;
- ◆ увеличение площади верхушечного толчка и смещение его влево и вниз;
- ◆ смещение левой границы сердца кнаружи.

2. сосудистые –

- ◆ бледность кожных покровов;
- ◆ снижение систолического АД;
- ◆ малый медленный пульс.

Аортальная недостаточность.

Главные, «клапанные»:

- ◆ диастолический шум в 3-4 межреберье слева от грудины (возникает сразу после II тона, уменьшается к концу диастолы, шум мягкий, дующий)
- ◆ ослабление или исчезновение II тона;

Косвенные:

1. левожелудочковые –

- ◆ усиление верхушечного толчка;
- ◆ увеличение площади верхушечного толчка и смещение его влево и вниз;
- ◆ смещение левой границы сердца кнаружи.

2. сосудистые –

- ◆ увеличение пульсового давления;
- ◆ пульс высокий скорый;
- ◆ двойной тон Траубе и двойной шум Дюрозье-Виноградова.

Осложнения

Аортальный стеноз осложняется:

1. инфекционным эндокардитом;
2. аритмиями;
3. внезапной коронарной смертью;
4. застойной сердечной недостаточностью;
5. психическими расстройствами;
6. желудочно-кишечными кровотечениями.

Аортальная недостаточность осложняется:

1. инфекционным эндокардитом;
2. коронарной недостаточностью;
3. сердечной недостаточностью.

Лечение

Принципами лечения приобретенных пороков сердца являются:

1. Лечение основного заболевания;
2. Лечение осложнений, связанных с самим пороком на фоне гемодинамических расстройств;
3. Хирургическое лечение – протезирование, комиссуротомия, пересадка сердца.

1. Консервативное лечение

Аортальный стеноз

Больных с сердечной недостаточностью, развивающейся при стенозе устья аорты, лечат по общепринятым принципам.

При выраженном ангиальном синдроме назначают пролонгированные нитраты, оказывающие антиангиальный и вазодилирующий эффект, они сокращают конечные систолический и диастолический объёмы левого желудочка, что вызывает уменьшение потребности миокарда в кислороде, улучшается сократительная способность миокарда.

Аортальная недостаточность

А. Бессимптомная легкая аортальная недостаточность

- Не требует лечения. Избегать изометрических физических нагрузок.

Б. Бессимптомная умеренная аортальная недостаточность

- ИАПФ. Избегать изометрических физических нагрузок.

В. Бессимптомная тяжелая аортальная недостаточность с нормальной ФВ

- Постоянный прием вазодилаторов (способствует сохранению функции ЛЖ и препятствует его дилатации). Избегать изометрических физических нагрузок.

Г. Декомпенсированная аортальная недостаточность

- Лечение дисфункции ЛЖ (лечение сердечной недостаточности)

2. Хирургическое.

Аортальный стеноз

- ♦ Протезирование клапана

Показания:

1. Градиент давления “левый желудочек - аорта” при зондировании >50 мм рт.ст.
2. Площадь аортального отверстия < 0,75 см²

Аортальная недостаточность

- ♦ Протезирование клапана

Показания:

1. Тяжелая аортальная недостаточность с нормальной функцией ЛЖ при наличии симптомов

2. Тяжелая аортальная недостаточность с систолической дисфункцией ЛЖ,
независимо от симптомов

Исход протезирования зависит от систолической функции ЛЖ.

Прогноз

Определяется выраженностью клапанного дефекта и состоянием миокарда.

Аортальная недостаточность с выраженным снижением диастолического давления имеет менее благоприятный прогноз, чем аортальный стеноз.

6. Практические навыки:

№ п/п	Навыки	Уровень освоения
1.	Методика обследования больного с недостаточностью и стенозом аортального клапана	++++
2.	Уметь выделить основные синдромы заболевания, оценить состояние больного, определить стадию порока. Сформулировать согласно современным требованиям диагноз.	++++
3.	Уметь составить адекватный план обследования больному	++++
4.	Интерпретация полученных лабораторных и инструментальных (ЭКГ, ЭХО КГ, Ro) данных	+++
5.	Оценить стадию, приобретенных пороков, наличие осложнений	+++
6.	Назначить адекватное лечение больному с аортальными пороками	+++

+ - иметь представление;

++ - знать;

+++ - уметь;

++++ - владеть методикой.