Реферат

на тему: «Недостаточность клапанов легочной аорты и комбинированные пороки сердца»

**Клинические формы**

Клиника подклапанного стеноза характеризуется тем, что систолическое дрожание определяется в III левом межреберье, второй тон ослаблен, дуга легочной артерии уменьшена; часто имеются признаки инфантилизма (Луисада). При остальных формах – сужение легочной артерии умеренное и порок сравнительно не тяжелый; признаки стеноза легочной артерии обычно достаточно выражены.

Течение болезни зависит от степени стеноза и сопутствующих поражений; при умеренном сужении активность больного, хотя н ограниченная, сохраняется длительное время. В случаях значительного стеноза в конце концов наступает ослабление правого желудочка, обусловливающее появление и развитие венозных застоев.

Осложнения наиболее частые – легочные эмболии, инфаркт легкого; может развиться подострый септический эндокардит. Тяжелым осложнением является туберкулез легких; он обнаруживается часто, напр., по Эбботу, в 36% случаев; стеноз легочной артерии был обнаружен В. X. Василенко в двух наблюдавшихся им случаях казеозной пневмонии.

Диагноз основывается на таких признаках, как увеличение правого сердца, систолическое дрожание и шум во II левом межреберье, ослабление второго тона. В затруднительных случаях необходимо полное обследование, в частности, если предстоит решение вопроса об оперативном лечении порока, – катетеризация правого сердца; показательно увеличение градиента давления между правым желудочком и легочной артерией. Обнаружение одного систолического шума не позволяет ставить диагноз стеноза легочной артерии, т. к. у молодых людей, особенно астенического телосложения, часто имеется физиологический систолический шум на легочной артерии. По данным клиники В. X. Василенко, такой шум обнаруживался почти в 30% случаев среди 3000 учащихся 18-летнего возраста (Д.А. Иванова). Систолический шум в надклепанной части легочной артерии может возникать в случаях плевропульмонального фиброза и смещения сердца влево, а также при сдавлении сосуда лимф, узлом или новообразованием. При значительном расширении склерозированной легочной артерии создается диспропорция между величиной отверстия и просвета сосуда и возникает систолический шум относительного стеноза легочной артерии. В дифференциально-диагностическом отношении следует исключить такие поражения сердца, незаращение межжелудочковой перегородки (болезнь Толочинова), синдром Фалло и другие врожденные пороки.

Лечение. Радикальная помощь возможна только при хирургическом устранении стеноза. В период декомпенсации, кроме сердечных средств, полезно применять кислород. В случае развития туберкулеза легких его лечение – первоочередная задача; при этом не противопоказано и хирургическое лечение.

**Комбинированные пороки сердца**

Приобретенные пороки сердца, особенно ревматической этиологии, в большинстве случаев представляют сочетанные поражения: недостаточность клапана и стеноз отверстия, пороки клапанного аппарата двух отверстий – аортального и левого атриовентрикулярного; значительно реже наблюдаются пороки трех отверстий.

Сложные поражения клапанного аппарата сердца в большей степени нарушают деятельность сердца (миокарда), протекают тяжелее, чем простые. Распознавание комбинированных пороков сердца часто затруднено вследствие меньшей выраженности признаков каждого порока; еще большие трудности представляет определение степени сужения отверстия или недостаточности клапанов, столь необходимое для оценки тяжести поражения и показаний для оперативного лечения.

Комбинированный митральный порок («митральная болезнь») – недостаточность митрального клапана и сужение левого предсердно-желудочкового отверстия, является наиболее частым сочетанием и всегда ревматической этиологии.

В большинстве случаев преобладает недостаточность или стеноз, реже признаки того и другого порока выражены одинаково отчетливо. Свойственные митральным порокам цианоз и одышка появляются раньше и выражены сильнее. Размеры сердца, определяемые перкуссией и рентгенологическим исследованием, всегда увеличены; обнаруживается увеличение левого и правого желудочков, левого предсердия, а в период декомпенсации – и правого предсердия. В отличие от «чистого» митрального стеноза, для комбинированного характерно увеличение левого желудочка (гипертрофия, значительное же расширение наступает с возникновением недостаточности сердца).

При пальпации отчетливо ощущается приподнимающий верхушечный толчок гипертрофированного левого желудочка, выполняющего иногда почти в два раза большую работу, чем в норме. При аускультации на верхушке первый тон хлопающий, но нередко он бывает ослаблен; определяются шум в середине диастолы, пресистолический шум (чаще) или диастолический перекат и дующий систолический шум, занимающий всю систолу; второй тон над легочной артерией всегда акцентуирован. Сила систолического шума не является показателем степени недостаточности митрального клапана. Тон открытия митрального клапана, столь характерный для стеноза, при такой комбинации порока часто не обнаруживается. Следует отметить, что в некоторых случаях при сочетании недостаточности и стеноза митрального клапана может отсутствовать либо диастолический, либо систолический шум. При выраженной недостаточности митрального клапана на ЭКГ выявляются признаки перенапряжения левого желудочка.

Осложнения при комбинированном митральном пороке такие же, как и при митральном стенозе.

Прогноз при «митральной болезни» более тяжелый, чем при «чистом» митральном пороке (стенозе или недостаточности); раньше наступает декомпенсация, застой в малом и большом круге кровообращения. Для уточнения диагноза митральной недостаточности, кроме величины левого желудочка, существенное значение имеет систолическое расширение левого предсердия, определяемое рентгенологически. Катетеризация легочной артерии позволяет обнаружить изменения кривой давления легочных капилляров; при недостаточности митрального клапана падения давления во время систолы не происходит, т. к. этому препятствует обратный ток крови из желудочка в левое предсердие. Кривая давления в левом предсердии изменена таким образом, что вместо падения давления во время систолы желудочка имеется увеличение давления. Катетеризацию применяют только в тех случаях, где другими методами невозможно выяснить степень недостаточности митрального клапана.

Комбинированный аортальный порок – недостаточность клапанов и стеноз устья аорты – почти всегда бывает ревматической этиологии; он редко развивается вследствие атеросклеротических изменений или септического эндокардита.

Периферические признаки (изменения артериальной пульсации), характерные для недостаточности аортальных клапанов, – при комбинированном аортальном пороке сглаживаются, меньше выражен и типичный для стеноза устья аорты, однако хорошо определяется дрожание сонных артерий или дуги аорты, если она прощупывается. Чем больше преобладает один из пороков, тем меньшее влияние на гемодинамику оказывает другой.

Всегда имеется увеличение левого желудочка и отклонение электрической оси сердца влево. Аускультация во II межреберье справа (над областью аорты) всегда обнаруживает грубый систолический шум, распространяющийся к сонным артериям, и мягкий дпастолический шум, распространяющийся вниз вдоль левого края грудины. Значительное преобладание одного из пороков может затушевывать признаки другого: при резком стенозе устья аорты дпастолический шум недостаточности может быть очень слабым и обнаруживаться только при непосредственной аускультации. Необходимо учитывать, что систолический шум на аорте почти всегда бывает и при «чистой» недостаточности аортальных клапанов (функциональный шум). По силе шума и особенно по его тембру (низкий, грубый «шум терки») в сочетании с систолическим дрожанием на аорте и сонных артериях можно распознать органическую природу шума – систолический шум вследствие стеноза; иногда аускультативные признаки стеноза мало выражены, но малый пульс при увеличенном левом желудочке указывает на значительное сужение устья аорты.

В связи с возможностью хирургического лечения большое значение приобретает определение степени каждого порока – стеноза и недостаточности. В этом отношении сосудистые признаки каждого порока, их выраженность ориентируют на преобладание того или другого порока в нарушении гемодинамики артериального кровотока. Более точные сведения можно получить, измерив давление в полости левого желудочка и аорте (см. выше Сужение устья аорты и недостаточность аортальных клапанов, кардиоманометрия). Функциональные симптомы – головокружения, обмороки, боли в области сердца – при комбинированном аортальном пороке наблюдаются, по-видимому, чаще, чем при «чистых» пороках, но зависят главным образом от степени сужения устья аорты. Для прогноза при комбинированном аортальном пороке основное значение также имеет степень стеноза.

Комбинированный порок трехстворчатого клапана (стеноз и недостаточность) всегда бывает ревматической этиологии. Иногда можно выявить преобладание одного из пороков. Венозные застои (переполнение периферических вен, увеличение печени, асцит), свойственные поражениям трехстворчатого клапана, при комбинированном его пороке выражены обычно сильнее. Развитие стеноза правого предсердно-желудочкового отверстия при недостаточности трехстворчатого клапана ведет к уменьшению систолической пульсации печени и яремных вен, зависящей от регургитации крови из желудочка в предсердие; систолический шум внизу грудины при недостаточности трехстворчатого клапана обычно слабо выражен, а при развитии стеноза может исчезнуть.

Комбинированный порок клапанов легочной артерии представляет большую редкость. Он бывает при септическом эндокардите клапанов легочной артерии, симптомы которого преобладают в клинической картине. Характерным признаком этого порока является систолический и диастолический шум в области выслушивания легочной артерии.

Сочетание митрального и аортального пороков почти всегда бывает ревматической этиологии; встречается это сочетание приблизительно в случаев всех клапанных пороков. Например, из 719 случаев клапанных пороках сердца в 222 наблюдалось сочетание митрального и аортального пороков.

По данным Б.П. Соколова, основанным на изучении секционного материала кафедры патологической анатомии 1-го МОЛМИ за 1949–1960 гг., из 780 случаев приобретенных пороков сердца митрально-аортальный порок оказался в 228 (29,2%).

Сочетанное поражение митрального и аортальных клапанов возникает вследствие распространенного и тяжелого ревматического процесса в эндокарде и миокарде. Нередко уже во время первой атаки ревматизма у ребенка или подростка наступает увеличение сердца вследствие острого миокардита, на верхушке появляется систолический шум относительной недостаточности митрального клапана. В течение ближайших недель (если не наступила смерть в остром периоде) явления острого миокардита уменьшаются, и с выздоровлением усиливается систолический шум вследствие прогрессирующей органической недостаточности митрального клапана; появляется диастолический шум аортальной недостаточности. Сердце, главным образом левый желудочек, остается значительно увеличенным. В течение последующих 4–8 лет развивается стеноз левого атриовентрикулярного отверстия и образуется довольно частая форма комбинированного порока сердца – стеноз и

недостаточность митрального и недостаточность аортальных клапанов. Другая форма – комбинированный аортальный порок и недостаточность митрального клапана – наблюдается, по-видимому, так же часто, как и первая. В случаях сочетанного аортомитрального порока всегда имеется значительное увеличение сердца. Признаки одного из пороков могут преобладать в клинической картине. Течение болезни, как правило, более тяжелое, чем при отдельных пороках: сравнительно рано, обычно до сорокалетнего возраста, наступает декомпенсация. В случаях сочетания комбинированного митрального порока и аортальной недостаточности при осмотре заметны пульсация на шее как артерий, так и вен и более или менее выраженный цианоз лица. Верхушечный толчок высокий и приподымающий; пульсация прекордиальной области часто резко выражена. При аускультации определяются дующий диастолический шум в области аорты и грудины и более грубый на верхушке, с усилением перед первым тоном и мягкий дующий систолический шум на верхушке. Хлопающий первый тон и тон открытия митрального клапана менее выражены, чем при «чистом» митральном стенозе. Пульс скорый, I но не всегда высокий; пульсовое давление почти всегда увеличено. Довольно рано наступает увеличение печени и появляются признаки застоя в легких – одышка, влажные хрипы в нижних долях; часто бывают боли в области сердца. При комбинированном митральном пороке и аортальной недостаточности могут отсутствовать аускультативные признаки митрального стеноза и диагноз последнего ставят главным образом на основании рентгенологических и электрокимографических данных. Иногда бывает необходимо дифференцировать пресистолический шум стеноза от шума Флинта.

Нередким является сочетание митрального и аортального пороков с преобладанием стеноза обоих клапанов. Клиническая картина и течение заболевания почти не отличаются от изолированного митрального стеноза. В условиях сниженного наполнения левого желудочка аортальный стеноз проявляется слабо, поэтому распознавание его затруднено (особенно при мерцательной тахиаритмии) и возможно только при тщательном и последовательном физикальном обследовании. В пользу аортального стеноза говорят болевой синдром, небольшие головокружения при ходьбе. Грубый систолический шум и дрожание на аорте и сосудах шеи выражены слабо и выявляются лишь в положении больного сидя, с наклоном туловища вперед и на выдохе. Периферический пульс обычно не характерен; более важные сведения может дать ощупывание и запись сфигмограммы сонной артерии (медленный анакротический подъем и плоская вершина с вибрациями). Удлинен период изгнания. Определенную помощь при диагнозе оказывают обнаружение на ЭКГ гипертрофии левого желудочка, на фонокардиограмме – ромбовидного систолического шума на аорте, рентгенологически – кальцинатов аортальных клапанов.

В случаях сочетания комбинированного аортального порока и недостаточности митрального клапана основное значение для течения болезни обычно имеет степень стеноза устья аорты. При выраженном аортальном стенозе аускультация сердца обнаруживает систолический шум – грубый, аортальный, на основании сердца и мягкий, митральный, на верхушке; в области аорты обычно определяется тихий диастолический шум. Пульс, как правило, малый, медленно подымающийся, пульсовое давление уменьшено, сосудистые признаки аортальной недостаточности затушеваны вследствие изменений гемодинамики, обусловленных другими пороками. Течение этого порока тяжелее, чем при отдельных поражениях митрального или аортальных клапанов.

При преобладании митрального стеноза в комбинации с аортальной недостаточностью часто сохраняет значение положение С.П. Боткина: «…в случаях стеноза левого венозного отверстия недостаточность аортальных клапанов обыкновенно, так сказать, стирается, делается незаметной, проявляясь нередко только увеличением левого желудочка».

Сочетание комбинированного митрального порока и порока трехстворчатого клапана. По данным Б.П. Соколова, такое сочетание обнаружено в 18% из 780 случаев пороков сердца.

Можно различить два подвида этого сочетания пороков:

1) комбинированный митральный порок и недостаточность трехстворчатого клапана;

2) комбинированный митральный порок и стеноз правого атриовентрикулярного отверстия. Распознавание митрального порока не представляет затруднений; для диагностики порока трехстворчатого клапана необходимо тщательное исследование для обнаружения его признаков. Для клинической картины этого сочетания пороков характерно раннее и стойкое увеличение печени, асцит, отсутствие или малое развитие периферических отеков, отсутствие ортопноз и застоя в малом круге кровообращения, значительное увеличение правого предсердия, цианоз с желтушным оттенком. При «чистом» митральном пороке появление застоев в большом круге кровообращения свидетельствует о далеко зашедшей декомпенсации сердца, в то время как венозные застои при поражениях трехстворчатого клапана в значительной мере обусловлены механическим препятствием току крови, а не только слабостью миокарда. В связи с этим продолжительность жизни больных с явлениями венозного застоя, обусловленными пороками трехстворчатого клапана, больше, чем у больных с такими же нарушениями кровообращения, но возникшими вследствие «чистого» митрального порока.

Нередко клиническая картина сочетания митрального порока и порока трехстворчатого клапана напоминает синдром слипчивого медиастино-перикардита или незаращения межпредсердной перегородки.

Сочетание стеноза левого атриовентрикулярного отверстия и относительной недостаточности клапанов легочной артерии не является редкостью. Органический порок клапанов легочной артерии (атеросклероз, сифилис) бывает исключительно редко. Диагноз этого сочетания пороков см. выше Митральный стеноз.

При изучении ревматических поражений клапанного аппарата сердца все чаще обнаруживается сочетание нескольких пороков, в частности пороков двустворчатого, трехстворчатого и аортальных клапанов.

Распознавание митрального и аортального пороков не представляет больших затруднений; порок трехстворчатого клапана при этом сочетании часто не диагностируется главным образом потому, что недостаточно тщательно ищут признаки этого порока.

Заслуживает внимания клиническая картина тройного стеноза (аортальный, митральный и трикуспидальный). У больных тройным стенозом, несмотря на множественное поражение клапанного аппарата, сравнительно долго не развиваются тяжелые расстройства кровообращения застойного типа. Диагностика аортального и трикуспидального стеноза при данном поражении трудна, но возможна при тщательном физикальном обследовании сердца и сосудов, записи сфигмограммы сонной артерии и флебограммы с луковицы внутренней яремной вены (при правильном ритме).

Своеобразной клинической картиной проявляется комбинированный порок сердца, известный под названием синдрома Л ютамбаше. Этот синдром представляет собой сочетание митрального стеноза ревматич. этиологии с врожденным незаращением овального отверстия; такой синдром встречается только в 6% случаев незаращения межжелудочковой перегородки.

Вследствие повышения давления в левом предсердии при митральном стенозе некоторое количество крови переходит через отверстие в перегородке из левого предсердия в правое. Таким образом, часть крови циркулирует через сосуды легких дважды. Сосудистая система легких переполняется главным образом вследствие увеличенного притока, а также затрудненного оттока. Легочная артерия и ее ветви расширены. Левый желудочек и левое предсердие не увеличены; правое предсердие и правый желудочек расширены и стенка их гипертрофирована.

У больных синдромом Лютамбаше наблюдаются как наиболее постоянные симптомы одышка при напряжениях и признаки застоя в легких (кашель, хрипы в нижних частях легких, уменьшение их жизненной емкости), умеренный цианоз. Перкуторно определяется значительное смещение правой границы сердца. При выслушивании сердца на верхушке обнаруживается мелодия митрального стеноза (хлопающий первый тон, раздвоение второго, диастолический шум); на легочной артерии, кроме акцента второго тона, бывает систолический шум вследствие расширения легочной артерии. Иногда на грудине обнаруживается пресистолический шум, зависящий от движения крови через дефект в перегородке. На фонокардиограмме обнаруживаются колебания, характерные для митрального порока. Время кровотока удлинено. На ЭКГ – признаки отклонения оси вправо, изменение зубца Р,как при митральном стенозе; может быть мерцание предсердий. При рентгенологическом исследовании обнаруживается увеличение правого предсердия и правого желудочка; левый желудочек и левое предсердие не увеличены; легочная артерия и ее ветви значительно расширены. На флебограмме заметна высокая предсердная волна (а).

Диагноз синдрома Лютамбаше основывается на признаках митрального стеноза, сочетающегося с неувеличенным левым предсердием и значительным расширением легочных сосудов. Ангиокардиография может обнаружить переход крови из левого предсердия в правое. Катетеризация правого предсердия обнаруживает повышение давления большее, чем при неосложненном открытом овальном отверстии. Течение болезни зависит от степени митрального стеноза и величины дефекта межжелудочковой перегородки; прогноз более тяжелый, чем при изолированном митральном стенозе. Успех хирургического лечения этого порока может выясниться только во время операции.