

Міністерство освіти і науки України
Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна

НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ

Методичні рекомендації
для підготовки студентів 5 курсу до практичних занять
з дисципліни «Внутрішня медицина.
Модуль Внутрішня медицина»

Електронний ресурс

Харків – 2023

УДК 616.616.12-007.1

Н 14

Рецензенти:

О. А. Опарін – доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри терапії № 2 Харківського національного медичного університету;

Л. Л. Шерстюк – кандидат медичних наук, доцент, в. о. завідувача кафедри загальної практики – сімейної медицини медичного факультету Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна.

*Затверджено до розміщення в мережі Інтернет рішенням Науково-методичної ради
Харківського національного університету імені В. Н. Каразіна
(протокол № 9 від 16 червня 2023 року)*

Набуті вади серця : методичні рекомендації для підготовки студентів 5 курсу до практичних занять з дисципліни «Внутрішня медицина. Модуль Внутрішня медицина» [Електронний ресурс] / уклад. Т. М. Тихонова, О. В. Аль-Травнех, Л. В. Богун, І. В. Шоп. – Харків : ХНУ імені В. Н. Каразіна, 2023. – (PDF 44 с.)

У методичних рекомендаціях представлені сучасна класифікація, особливості патогенезу, клінічної картини, діагностики та лікування набутих вад серця.

Для студентів 5 курсу для підготовки до практичних занять з дисципліни «Внутрішня медицина. Модуль Внутрішня медицина»

УДК 616.616.12-007.1

© Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна, 2023

© Тихонова Т. М., Аль-Травнех О. В., Богун Л. В., Шоп І. В., уклад., 2023

ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ.....	4
АКТУАЛЬНІСТЬ.....	5
1. БАЗОВІ ЗНАННЯ, ВМІННЯ, НАВИЧКИ, НЕОБХІДНІ ДЛЯ ВИВЧЕННЯ ТЕМИ.....	6
1.1. Студент повинен знати.....	6
1.2. Студент повинен вміти.....	7
2. ЗМІСТ ТЕМИ.....	8
2.1. Визначення, етіологія, класифікація набутих вад серця.....	8
2.2. Недостатність мітрального клапана.....	11
2.3. Стеноз мітрального клапана	12
2.4. Комбінована мітральна вада серця	24
2.5. Недостатність аортального клапану	25
2.6. Стеноз гирла аорти.....	25
2.7. Комбінована аортальна вада серця.....	31
СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ.....	38
РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА.....	39

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

АС	– аортальний стеноз
АТ	– артеріальний тиск
ГЛШ	– гіпертрофія лівого шлуночка
ЕВС	– електрична вісь серця
ЕКГ	– електрокардіографія
ЕХО КГ	– ехокардіографія
ІЕ	– інфекційний ендокардит
КТ	– комп'ютерна томографія
КДО	– кінцевий діастолічний об'єм
ЛА	– легенева артерія
ЛП	– ліве передсердя
ЛШ	– лівий луночок
ЛШН	– лівошлуночкова недостатність
м/р	– міжребер'я
НВС	– набуті вади серця
НМК	– недостатність мітрального клапана
НАК	– недостатність аортального клапана
ПП	– праве передсердя
ПШ	– правий шлуночок
ПШН	– правошлуночкова недостатність

АКТУАЛЬНІСТЬ

Серед усіх органічних захворювань серцево-судинної системи набуті вади серця (НВС) становлять 20–25 % і за частотою займають третє місце після ішемічної хвороби серця та гіпертонічної хвороби. Серед етіологічних чинників, які сприяють розвитку органічних змін клапанного апарату серця, перше місце належить ревматизму. Проте завдяки активній профілактиці стрептококової інфекції частота розвитку ревматичної лихоманки зменшилась, натомість зростає частка дегенеративних захворювань серця у індустріалізованих країнах. Разом з тим актуальною залишається проблема інфекційного ендокардиту, що спричиняє різні клапанні хвороби. Найбільш поширеними на сьогодні дегенеративними вадами серця є аортальний стеноз (АС) і недостатність мітрального клапану (НМК) (мітральна регургітація). У діагностиці вад серця ключову роль продовжує займати ехокардіографія (ЕхоКГ). Лікувальна тактика при клапанних захворюваннях серця базується не лише на удосконаленні технології протезування клапанів, але й на запровадженні консервативної тактики лікування.

1. БАЗОВІ ЗНАННЯ, ВМІННЯ, НАВИЧКИ, НЕОБХІДНІ ДЛЯ ВИВЧЕННЯ ТЕМИ

Попередні дисципліни	Отримані навички
Пропедевтика внутрішньої медицини	Проводити фізикальне обстеження хворих, аналізувати результати основних лабораторних і інструментальних методів дослідження
Іноземна мова	Вміти працювати з іноземною літературою для отримання даних щодо сучасних методів діагностики та лікування кардіологічних хворих
Медична інформатика	Проводити аналіз результатів досліджень, вміти оцінювати та інтерпретувати результати клінічних досліджень з інформаційних джерел, володіти вмінням працювати з електронними базами даних
Анатомія людини. Нормальна фізіологія	Знати нормальну структуру, функції та регуляцію серцево-судинної системи, розуміти та визначати зв'язок її структури та функції з іншими органами та системами організму людини
Патоморфологія	Знати типові патологічні процеси: механізми розвитку, зміни в організмі людини, компенсаторні реакції організму. Описувати та схематично зображувати механізм розвитку типових патологічних синдромів при кардіологічних захворюваннях, обґрунтовувати патогенетичні підходи до медикаментозної терапії та хірургічного лікування

1.1. Студент повинен знати

- анатомію та функції серцево-судинної системи;
- патогенез та стадії розвитку, фактори ризику набутих вад серця;
- роль супутніх захворювань, функціональних факторів в патогенезі набутих вад серця;
- визначення та класифікацію набутих вад серця;
- основні фактори ризику та етіологічні фактори, патогенез, клініку, диференційну діагностику набутих вад серця;
- особливості клінічного перебігу і діагностики набутих вад серця.
- особливості лікувальної тактики у пацієнтів з набутими вадами серця.

1.2. Студент повинен вміти

- зібрати скарги, анамнез;
- проводити об'єктивне обстеження хворого з набутою вадю серця;
- провести діагностику набутої вади серця, використовуючи діагностичні критерії;
- провести диференційну діагностику набутих вад серця;
- на основі даних скарг, анамнезу, об'єктивного обстеження хворого, лабораторної та інструментальної діагностики, використовуючи діагностичні критерії, встановити клінічний діагноз набутої вади серця.
- визначити тактику лікування та прогноз при набутих вадах серця.

2. ЗМІСТ ТЕМИ

2.1. Визначення, етіологія, класифікація набутих вад серця

Вада серця – це органічне ураження клапанів серця, його перетинок, великих судин і міокарду, що призводить до порушення функції серця, застою крові у венах, тканинах і органах.

Розрізняють вроджені і набуті вади серця.

НВС – це захворювання, в основі яких лежать морфологічні та/або функціональні порушення клапанного апарату (стулок клапанів, фіброзного кільця, хорд, папілярних м'язів), що розвинулися в результаті гострих або хронічних захворювань і травм, що порушують функцію клапанів і викликають зміни внутрішньосерцевої гемодинаміки.

НВС виникають внаслідок різних патологічних процесів. Ревматизм є основним етіологічним фактором мітрального стенозу (85 %), значно рідше вражає аортальний клапан (26 %), може бути причиною різних комбінацій стенозу і недостатності аортального клапану (НАК) або НМК. Ізольовані НМК, АС і НАК часто бувають неревматичного походження і зумовлені дегенеративними змінами. До розвитку НВС можуть також призводити інфекційний ендокардит (ІЕ), атеросклероз, сепсис, сифіліс, травми, у незначній частині випадків – системний червоний вовчак (ендокардит Лібмана — Сакса), системна склеродермія, ревматоїдний артрит з вісцеральними ураженнями.

Єдиної класифікації НВС не існує, тому для деяких захворювань серця, доцільно використовувати найбільш розповсюджені й обґрунтовані класифікації, які враховують особливості клінічного стану, ступінь гемодинамічних порушень і показань до хірургічного лікування.

Приведена класифікація набутих вад серця прийнята на VI Конгресі кардіологів України (2000). Після нозологічних одиниць наведена їх рубрика за Міжнародною класифікацією хвороб і проблем пов'язаних зі здоров'ям 10-го перегляду (МКХ-10).

Мітральний стеноз: Ревматичний I05.0; Неревматичний I34.2 (з уточненням етіології).

Мітральна недостатність: Ревматична I05.1; Неревматична I34.0 (з уточненням етіології).

Комбінована ревматична мітральна вада (ревматичний мітральний стеноз із недостатністю I05.2): Із перевагою стенозу; Із перевагою недостатності; Без явної переваги; Пропалс мітрального клапана I34.1.

Аортальний стеноз: Ревматичний I06.0; Неревматичний I35.0 (з уточненням етіології).

Аортальна недостатність: Ревматична I06.1; Неревматична I35.1 (з уточненням етіології).

Комбінована аортальна вада: Ревматичний аортальний стеноз із недостатністю I06.2; Неревматичний аортальний (клапанний) стеноз із недостатністю I35.2 (із уточненням етіології); Із перевагою стенозу; Із перевагою недостатності; Без явної переваги.

Ваду серця вважають «комбінованою» при наявності стенозу і недостатності одного клапана і «поєднаною» при ураженні декількох клапанів. При наявності декількох вад їх перераховують, першою указуючи ваду, вираженість якої більша.

Ступінь кальцинозу клапанів: I + Окремі включення кальцію в товщі комісур або стулок; II ++ Значна кальцинація стулок і комісур без залучення клапанного кільця; III +++ Масивний кальциноз клапана з переходом на фіброзне кільце, а іноді на стінку аорти і міокард шлуночків.

У діагнозі також необхідно вказувати етіологію вади (ревматизм, інфекційний ендокардит, дегенеративні зміни), стадію СН. Для хворих, які перенесли операцію на клапанах серця, слід позначити вид вади, з приводу якої була проведена операція, вказати дату оперативного лікування, характер післяопераційних ускладнень. ЕхоКГ є стандартним методом діагностики для оцінки структури і функції клапана.

Приклади формулювання діагнозів НВС

- Хронічна ревматична хвороба серця, активність I ступеня, комбінована мітральна вада з перевагою стенозу IV стадії, кальциноз клапана 2+, постійна форма фібриляції передсердь, СН ІБ стадії із систолічною дисфункцією ЛШ, ІІІ ФК.
- Хронічна ревматична хвороба серця, активність I ступеня, поєднане ураження мітрального та аортального клапанів (аортальний стеноз IV стадії, мітральна недостатність II стадії), шлуночкова екстрасистолічна аритмія, СН ІА стадії зі збереженою систолічною функцією ЛШ, ІІ ФК.
- ІХС, стенокардія напруження ІІ ФК, кардіосклероз, атеросклеротичний аортальний стеноз II стадії, кальциноз клапана 1+, СН ІА стадії зі збереженою систолічною функцією ЛШ, ІІ ФК.

Діагноз встановлюють на підставі результатів стандартного обстеження.

Обов'язкові дослідження:

Анамнез і данні фізикального обстеження;

Лабораторні данні – загальний аналіз крові (швидкість осідання еритроцитів, лейкоцити, гемоглобін), біохімія і серологічне дослідження крові (білки і білкові фракції, С-реактивний протеїн, фібріноген, титри антистрептококових і комплементзв'язуючих антитіл);

Електрокардіографія (ЕКГ) (гіпертрофія міокарда, порушення ритму і провідності);

ЕхоКГ і дослідження із застосуванням доплерографії;

Рентгенографія органів грудної клітки в 2 проекціях;

Консультація кардіохірурга. Додаткові дослідження:

Імунологічне дослідження крові (В- і Т-лімфоцити); -

Біомаркери (Сироватковий рівень натрійуретичного пептиду В-типу)

Добове моніторування ЕКГ;

Коагулограма;
Катетеризація порожнин серця;
Коронарна ангіографі.

2.2. Недостатність мітрального клапана

НМК (мітральна регургітація) – вада серця, що характеризується неповним змиканням його стулок під час систоли лівого шлуночка (ЛШ), що призводить до зворотного току крові (регургітації) з ЛШ в ліве передсердя (ЛП).

Етіологія

1. Органічна – зморщування та укорочення стулок, відкладення кальцію та ураження підклапанних структур. В результаті: ревматизму, ІЕ, атеросклерозу, системних захворювань сполучної тканини, міксом та інших пухлин серця, карциноїдного синдрому, променевої терапії при онкологічних захворюваннях.

2. Функціональна – обумовлена порушенням структури та функції клапанного апарату (фіброзного кільця, папілярних м'язів, хорд) при незмінених стулках самого клапана. У результаті: 1) захворювань ЛШ-артеріальна гіпертензія, аортальні вади, дилатаційна кардіоміопатія, ішемічна хвороба серця, та ін - внаслідок збільшення діаметра фіброзного кільця та гіпотонії папілярних м'язів; 2) пролабування мітрального клапану; 3) дисфункції папілярних м'язів (ішемічна хвороба серця, міокардити); 4) розриву хорд та папілярних м'язів; 5) обструктивної формі гіпертрофічної кардіоміопатії, що супроводжується патологічним систолічним рухом передньої стулки мітрального клапану; 6) первинного «ідіопатичного» кальцинозу фіброзного кільця, хорд, папілярних м'язів.

Патогенез

1. Гіпертрофія та дилатація ЛП та ЛШ. Внаслідок неповного змикання стулок кров під час систоли ЛШ спрямовується не тільки в

аорту, а й у ЛП. Під час діастолі в ЛШ повертається надлишковий об'єм крові, що призводить до ексцентричної гіпертрофії лівого шлуночка (ГЛШ) та гіпертрофії ЛП.

2. Зниження ефективності серцевого викиду: об'єм крові, що викидається в аорту зменшується, решта крові як би «безцільно» циркулює між ЛШ та ЛП, що викликає зниження ефективного серцевого викиду (тобто кількості крові, що викидається в артеріальну систему великого кола кровообігу), внаслідок чого зменшується перфузія внутрішніх органів та периферичних тканин.

3. Легенева гіпертензія. Внаслідок підвищення тиску в ЛП та у венах малого кола кровообігу виникає застій крові у легенях. При гострому розвитку НМК (у хворих на інфаркт міокарду, ІЕ, відриві папілярних м'язів або хорд) – стінка ЛП має нормальну або навіть знижену податливість, регургітація в ЛП додаткового об'єму крові не розтягує його достатньо, тому ЛП збільшено незначно, а тиск у ньому швидко підвищується до 25–30 мм рт. ст. та вище, що викликає гострий перебіг клінічної картини із ознаками гострої ЛШН аж до набряку легень. При тривалому перебігу захворювання та вираженій гіпертрофії та дилатації лівих відділів серця поступово знижується скорочувальна функція ЛШ і поступово формується ЛШН недостатності, потім розвивається венозний застій в малому колі кровообігу, артеріальна легенева гіпертензія, яка призводить до гіпертрофії та дилатації правого шлуночка (ПШ), розвитку правошлуночкової недостатності (ПШН) із застоєм крові у великому колі кровообігу.

Можливий розвиток тріпотіння і фібриляції передсердь. Але тромбози та тромбоемболії зустрічаються рідше, ніж при мітральному стенозі (МС), що пов'язано з наявністю швидких вихрових потоків внаслідок регургітації крові у ЛП, які перешкоджають утворенню пристінкових тромбів.

Клінічна картина

Скарги хворих залежать від стадії захворювання і визначаються станом компенсаторних механізмів. В стадії компенсації хворі скарг не пред'являють.

В стадії суб- і декомпенсації – задишка, спочатку при фізичному навантаженні, в подальшому – задишка в покої, можуть виникнути напади серцевої астми. Хронічні застійні явища в легенях призводять до появи сухого кашля, нерідко з домішкою крові. При прогресуванні недостатності мітрального клапана з'являються застійні явища в великому крузі кровообігу у вигляді важкості або болю в правому підребер'ї. Пізніше приєднуються набряки нижніх кінцівок.

Загальний огляд хворого – спостерігається акроціаноз, набухання яремних вен, що обумовлено недостатністю ПШ.

Огляд і пальпація передсердної ділянки

При формуванні вади в дитячому віці в передсерцевій ділянці можна виявити серцевий горб.

Верхівковий поштовх зміщений вліво – в V міжребер'ї (м/р) назовні по лівій серединно-ключичній лінії, поширений, посилений; при гіпертрофії і дилатації ЛШ – верхівковий поштовх зміщується в VI м/р. Видима пульсація у II–III м/р зліва від грудини обумовлена розширенням конуса легеневої артерії. Гіпертрофія и дилатація ПШ супроводжується появою пульсації в епігастрії.

Перкусія

Зміни меж відносної і абсолютної тупості серця обумовлені гіпертрофією міокарда ЛП і обох шлуночків і залежать від ступеня вираженості регургітації і стадії вади – визначається зміщення лівої межі відносної тупості серця назовні и верхньої межі нагору. В випадку гіпертрофії ПШ: зміщується назовні права межа відносної тупості й збільшується площа абсолютної тупості серця.

Аускультация

Аускультативна мелодія НМК – ослаблення I тону і систолічний шум над верхівкою серця

Систолічний шум являється специфічною ознакою вади, появляється разом з I тоном (іноді й заміщає його) і вислуховується на початку систоли або займає всю систолу (пансистолічний шум), має спадний характер, проводиться в пахвову ділянку.

При ослабленні міокарда шлуночків інтенсивність шуму зменшується аж до повного його зникнення.

В зв'язку з підвищенням тиску в (стадія декомпенсації) вислуховується акцент II тону, а пізніше акцент і роздвоєння II тону у другому м/р зліва від грудини.

Пульс і артеріальний тиск без особливостей.

Перебіг. Мітральна регургітація помірного ступеня може довгий час компенсуватися гіпертрофією і гіперфункцією ЛШ, однак при вираженій недостатності мітрального клапана швидко розвивається серцева декомпенсація.

Результати додаткового обстеження

Рентгенологічне дослідження: збільшення ЛП у вигляді згладженості контуру серця або випинання його третьої дуги (мітральна конфігурація серця); в лівій боковій проекції – зміщення контрастованого стравоходу дугою великого радіуса збільшеним ЛП; посилення легеневого рисунка (застій в малому колі кровообігу).

Симптом «коромисла» у вигляді розширення ЛП в систолу шлуночків, обумовлений значною регургітацією крові в ЛП.

ЕКГ: ознаки гіпертрофії ЛП – помірний двогорбий зубець Р в I, II відведеннях (Р-mitrale), двофазний зубець Т у відведенні V₁, згладжений або негативний в відведеннях III, aVF ознаки гіпертрофії ЛШ – збільшення зубця R в відведеннях V_{5,6}, збільшення зубця S в відведеннях V_{1,2}, зміщення

сегменту S-T нижче ізолінії і поява згладженого, двофазного або негативного зубця T в відведеннях $V_{5,6}$, aVL.

ЕхоКГ дає можливість визначити вид, форму, стадію вади і її прогноз.

ЕхоКГ-ознаки мітральної недостатності дискордантність руху передньої і задньої стулок, збільшення швидкості руху передньої стулки, ознаки її фіброзу.

Доплерехокардіографія дає можливість визначити пряму ознаку вади – турбулентний систолічний кровоток в порожнині ЛП. Специфічна ознака – ширина перешийка регургітації більше 0,7 см з центральним кровотоком регургітації, висока конвергенція кровотока, інтенсивний кровоток крові в формі трьох кутів. Під час постійного хвильового доплерівського дослідження – збільшення розмірів ЛШ і ЛП, ретроградний систолічний кровоток у легеневих венах.

Радіоізотопна ангіографія – дає можливість визначити величину фракції викиду у хворих з синусовим ритмом.

Катетеризацію серця проводять для виміру тиску в порожнинах серця і серцевого викиду.

Мітральна недостатність ділиться на 5 стадій:

I стадія (компенсації) за рахунок гіпертрофії і гіперфункції ЛШ і ЛП – скарги відсутні; ЕхоКГ – незначна (до +) регургітація.

II стадія (субкомпенсації) обумовлена зниженням скорочувальної здатності лівих відділів серця – з'являються симптоми порушення кровообігу в малому крузі і розвиток легеневої гіпертензії. Основні симптоми в цій стадії – задишка при фізичному навантаженні, а потім і у спокої, кашель, іноді кровохаркання, можливі напади серцевої астми; ЕКГ – відхилення електричної вісі серця (ЕВС) вліво, перевантаження ЛШ. ЕхоКГ – регургітація на мітральному клапані в межах 2+.

III стадія (правошлуночкова декомпенсація) обумовлена недостатністю ПШ – збільшення печінки, набряки нижніх кінцівок, асцит;

ЕКГ – гіпертрофія ЛШ. ЕхоКГ – регургітація на мітральному клапані більше 2+.

IV стадія (дистрофічна) обумовлена стійкою недостатністю ПШ, дилатація якого призводить до формування відносної недостатності тристулкового клапана, що супроводжується дистрофічними змінами і порушенням функції печінки і нирок;

ЕКГ – гіпертрофія ЛШ, порушення ритму, частіше фібриляція передсердь. ЕхоКГ – регургітація на мітральному клапані в межах 2+.

V стадія (термінальна) відповідає III клінічній стадії серцевої недостатності – важкі необоротні зміни внутрішніх органів (печінки, нирок), асцит. Хірургічне лікування не показане.

Лікування. Безсимптомна, легка і помірна НМК не потребує лікування. При безсимптомному перебігу важкої компенсованої НМК показані інгібітори АПФ. При помірній НМК з наявністю симптомів і нормальному серцевому викиді показане хірургічне лікування. Якщо дозволяє стан мітрального клапана (незвапнений, рухливий пролабуючий клапан), то операцією вибору є його пластика; пластика також показана при мітральної недостатності, викликаній дилатацією мітрального кільця, розривом хорди або задньої стулки, а також перфорацією стулки при ІЕ. Лікування безсимптомних хворих залишається областю різних протиріч, де показання до хірургічного лікування залежать від стратифікації ризику, можливості відновлення клапана.

Медикаментозна терапія. Антикоагулянтна терапія з цільовим рівнем міжнародного нормалізованого відношення в межах 2–3 рекомендується пацієнтам з мітральною регургітацією у випадках персистуючої або пароксизмальної фібриляції передсердь або у разі системної емболії в анамнезі або за наявності тромбу в лівому передсерді, а також в перші 3 міс. після пластики мітрального клапана.

Вазодилататори, включаючи інгібітори АПФ, не рекомендовані у

хворих з хронічною мітральною регургітацією без серцевої недостатності або артеріальної гіпертензії.

У разі гострої мітральної регургітації зменшити наповнення лівого шлуночка можна за допомогою нітратів і діуретичних засобів.

Нітропрусид зменшує постнавантаження і знижує фракцію регургітації.

Інотропна підтримка необхідна у випадку гіпотензії.

При важкій мітральній регургітації збереження синусового ритму після кардіоверсії малоімовірно доти, поки не буде проведено хірургічне лікування. При виникненні у таких хворих фібриляції передсердь необхідно контролювати частоту скорочень серця.

Прогноз залежить від ступеня мітральної недостатності (при обсязі регургітації менше 5 мл системна гемодинаміка, як правило, не порушується) та від перебігу захворювання, яке призвело до пороку. При невеликому клапанному дефекті порок залишається компенсованим тривалий час, і хворі зберігають працездатність на багато років. Однак і в цих випадках рецидив ревматичного кардиту (особливо повторні ревматичні атаки) та будь-яке додаткове ураження міокарда лівого шлуночка (наприклад, інфаркт міокарду) істотно погіршують прогноз. При значній мітральній недостатності, що призводить до швидкої декомпенсації пороку, прогресуюча недостатність кровообігу інвалідизує хворого та часто є причиною смерті. У таких випадках життєвий прогноз може бути покращено тільки шляхом протезування клапана.

2.3. Стеноз мітрального клапана

Мітральний стеноз (МС) – звуження лівого передсердно-шлуночкового отвору, що призводить до порушення діастолічного надходження крові з ЛП в ЛШ. Можливо два типи патологоанатомічних змін, що призводять до звуження лівого передсердно-шлуночкового отвору:

ураження в основному стулок клапана у вигляді фіброзного потовщення з утворенням щілиноподібного мітрального отвору (за типом «гудзикової петлі»); ураження сухожильних ниток у вигляді їх зрощення і укорочення (за типом «риб'ячого рота»), що призводить до порушення рухомості клапана.

Етіологія

Основною причиною формування мітрального стенозу є ревматичний ендокардит. При цьому частіше хворіють жінки та МС часто поєднується з НМК. Атеросклероз із ураженням стулок мітрального клапана (фіброз, кальциноз) теж може приводити до МС. До рідкісних причини відносяться системний червоний вовчак, антифосфоліпідний синдром, мукополісахаридози, паранеопластичний процес у мітральному клапані при карциноїді.

Патогенез

Гемодинаміка.

1. Гіпертрофія та дилатація ЛП. У нормі площа лівого передсердно – шлуночкового отвору складає 4–6 см². Зменшення площі отвору до 4 см² і менше створює перешкоду діастолічному потоку з ЛП в ЛШ, яка може бути подолана тільки при підвищенні тиску в ЛП. Тиск в ЛП у нормі складає 5–7 мм рт. ст. Підвищення тиску в ЛП призводить до гіпертрофії та дилатації ЛП.

2. Легенева гіпертензія-застій у малому колі кровообігу та підвищення тиску в легеневій артерії (ЛА). Два варіанти ЛГ:

1) венозна («пасивна») ЛГ-помірне підвищення тиску в ЛП до 25–30 мм рт. ст. ускладнює венозний кровотік в малому колі кровообігу та викликає застій крові в легенях. Підвищений тиск у легеневих венах гідравлічно передається через капіляри на ЛА, що викликає венозну легеневу гіпертензію.

2) артеріальна («активна») легенева гіпертензія. Підвищення тиску

ЛП вище 25–30 мм рт. ст. підвищує ризик розриву легеневих капілярів та/або альвеолярного набряку. Для запобігання цим ускладненням виникає захисний рефлексорний спазм легеневих артеріол (рефлекс Китаєва), внаслідок якого зменшується приплив крові до легеневих капілярів з ПШ, але одночасно різко зростає тиск у ЛА, що і призводить до розвитку артеріальної легеневої гіпертензії.

Більш менш тривале існування легеневої гіпертензії супроводжується розвитком органічних проліферативних та склеротичних процесів у стінці артеріол малого кола кровообігу, які поступово облітеруються. На ранніх стадіях захворювання тиск у ЛА підвищується тільки в період фізичного чи психоемоційного навантаження, у пізніх стадіях – навіть в спокої. Наявність «активної» легеневої гіпертензії як своєрідний компенсаторний механізм, захищає капілярне русло від надмірного переповнення кров'ю.

3. Гіпертрофія та дилатація ПШ внаслідок тривалого існування артеріальної легеневої гіпертензії. При цьому в ПШ різко зростає як систолічний, так і кінцево-діастолічний тиск, що викликає ПШН.

4. «Фіксований» ударний об'єм ЛШ: нездатність ЛШ збільшувати ударний об'єм у відповідь на навантаження призводить до зменшення перфузії периферичних органів і тканин та порушення їх функцій.

Наслідки МС:

1. Фібриляція та тріпотіння передсердь через збільшення ЛП.
2. Утворення внутрішньосерцевих тромбів та виникнення тромбоемболій.

3. Відносна недостатність тристулкового клапану через дилатацію ПШ, яка призводить до розширення фіброзного кільця та дисфункція папілярних м'язів.

4. Відносна недостатність клапана ЛА внаслідок тривалого підвищення тиску в ЛА із розвитком регургітації із ЛА до ПШ.

Клінічна картина

Скарги хворих залежать від стадії захворювання і визначаються станом компенсаторних механізмів.

В стадії компенсації хворі скарг не пред'являють.

При суб- і декомпенсації – задишка при фізичному навантаженні прогресуючого характеру, потім в стані спокою. Як наслідок недостатності ЛП при збереженні скорочувальної здатності ПШ можуть виникати напади кардіальної астми, обумовлені різким підвищенням тиску в капілярах легень. На стадії пасивної легеневої гіпертензії з'являється кашель, часто з відділенням мокротиння з домішкою крові – кровохаркання. Слабкість, підвищена стомлюваність, серцебиття, біль в ділянці серця – обумовлені зниженням хвилинного об'єму крові при МС.

Загальний огляд хворого – спостерігається тендітна тілобудова (status gracilis); відставання в зрості, інфантилізм – «мітральний нанізм» (якщо вада формується в дитячому віці). Типове обличчя «*facies mitralis*» – «юне» з блідою шкірою в багряно-ціанотичним рум'янцем, ціанозом крил носа, губ, вушних раковин; акроціаноз, при фізичному навантаженні – ціаноз попелястого відтінку. Внаслідок здавлення збільшеним ЛП можуть виникати осиплість голосу (симптом Ортнера) як наслідок здавлення лівого зворотного нерва та анізокорія як результат здавлення симпатичного стовбура.

Огляд і пальпація передсердної ділянки. Верхівковий поштовх визначається в V м/р незначно зміщений назовні (збільшеним ПШ) або не визначається (гіпертрофований ПШ зсуває ЛШ назад). Над верхівкою серця визначається діастолічне «котяче муркотання» (еквівалент низькочастотних серцевих шумів, що проводяться на поверхню грудної клітки). Спостерігається епігастральна пульсація, обумовлена гіпертрофією ПШ.

Перкусія. Права межа серця зміщується назовні за рахунок ПП, зміщеного гіпертрофований ПШ, або гіпертрофії ПП в випадку приєднання

відносної недостатності тристулкового клапана. Зміщення верхньої межі серця догори обумовлено гіпертрофією ЛП і вибуханням конуса ЛА. Серце набуває мітральної конфігурації – трикутна форма зі згладженою талією.

Аускультация. На верхівці серця I тон посилений, ляскаючий, обумовлений недостатнім наповненням ЛШ кров'ю, різкою напругою і великою амплітудою рухів стулок двостулкового клапана, швидким наростанням внутрішньопушечкового тиску. У 75 % хворих з МС над верхівкою вислуховується «ритм перепілки»: I тон ляскаючий, II тон – не змінений і додатковий тон в протодіастолу – тон відкриття мітрального клапана (opening snap). В другому м/р зліва від грудини вислуховується акцент II тону, а пізніше роздвоєння II тону над ЛА, що обумовлено підвищеним тиском у ЛА.

Специфічний симптом МС – діастолічний шум над верхівкою серця: виникає через 0,1–0,14 с після II тону, короткий, грубий, з пресистолічним наростанням, що переходить в I ляскаючий тон. Варіанти діастолічного шуму залежать від градієнта тиску між ЛП та ЛШ, ступеню звуження мітрального отвору, скорочувальної функції ЛП.

У випадку приєднання фібриляції передсердь, зниження скорочувальної функції міокарда передсердя, уповільнення передсердно-пушечкової провідності пресистолічний шум перестає бути наростаючим або зникає.

При значному підвищенні тиску у малому колі кровообігу формується відносна недостатність легневих клапанів – з'являється функціональний діастолічний шум Грехема-Стіла, м'якого, дмухаючого характеру, описаний Steell (1888–1889) як «шум високого тиску в ЛА».

Пульс. При компенсації характер пульсу не змінюється. Внаслідок здавлення збільшеним ЛП лівої підключичної артерії з'являється pulsus differens, який характеризується різним наповненням пульсу на променевих артеріях; pulsus parvus et mollus – малий і м'який за рахунок зменшення

серцевого викиду. За умови розвитку фібриляції передсердь і зниженні їх скорочувальної здатності виникає дефіцит пульсу – pulsus deficiens.

Артеріальний тиск може залишатись в межах норми. З прогресуванням стенозу і зменшенням серцевого викиду знижується систолічний АТ, відповідно знижується пульсовий тиск.

Результати додаткового обстеження

Рентгенологічне обстеження серця. При рентгенологічному дослідженні при невеликому і помірному МС розміри серця не збільшені. Воно набуває характерну мітральний конфігурацію зі згладженої «талією» внаслідок: 1) збільшення ЛП, яке найкраще визначається в бічній проекції, де викликає відхилення контрастованого стравоходу по дузі малого радіусу; 2) вибухання стовбура ЛА у зв'язку з легеневою гіпертензією. При вираженому МС приєднується збільшення всіх камер і судин, що знаходяться перед звуженим клапанним отвором: ПШ, ПП і верхньої порожнистої вени. Тривалий легеневий застій супроводжується розвитком гемосидерозу – затемнення в легенях у вигляді плям, що нагадує міліарний туберкульоз, саркоїдоз.

ЕКГ підтверджує гіпертрофію ЛП і ПШ:

Ознаки гіпертрофії ЛП: зубця Р-mitrale в відведеннях I, aVL, V₄-V₆.

Ознаки гіпертрофії ПШ: відхилення ЕВС вправо в сполученні в лівих грудних відведеннях з депресією інтервала S-T і від'ємним зубцем Т в відведеннях avF, III; високий зубець R в правих грудних відведеннях і глибокий зубець S в лівих грудних відведеннях, депресія S-T інтервал і негативний зубець Т в правих грудних відведеннях в випадку прогресування легеневої гіпертензії.

На ЕхоКГ: зменшення площі мітрального отвору (у нормі 4–8 см²) на двомірної ЕхоКГ, зменшення амплітуди відкриття стулок;

односпрямоване П- образне рух стулок на одновимірної ехограмі діастолічний прогин передньої стулки на двомірної ЕхоКГ дилатація ЛП, в

більш пізніх стадіях – ПШ підвищення трансмітрального градієнта тиску (за даними доплерехокардіографії).

Комп'ютерна томографія (КТ) дає можливість точно визначити кальциноз клапана з високим відтворенням результатів.

Катетеризацію серця і ангіокардіографію використовують для оцінки вираженості стенозу, легеневої гіпертензії та функції шлуночків в тих випадках, коли це утруднене при ехокардіографії, а також для уточнення характеру супутніх уражень, зокрема мітральної регургітації, вад аортального клапана і атеросклерозу коронарних артерій у хворих старших вікових груп.

Перебіг МС в залежності від компенсаторних механізмів, ступеню декомпенсації і явища гемодинамічних порушень ділиться на 5 стадій:

I стадія (компенсації) – компенсаторна за рахунок гіперфункції ЛП. Скарг немає, зберігається працездатність. Аускультативно – мелодія МС. Тривалість періоду залежить від ступеня клапанного дефекту, рецидивів ревматичного процесу, його активності, приєднання ускладнень або інкуррентних захворювань. ЕКГ – ознаки перевантаження ЛП (P-mitrale). ЕхоКГ – площа мітрального отвору більше 2 см².

II стадія (легеневого застою) обумовлена розвитком недостатності ЛП зі збереженням функції ПШ: симптоми застою в малому крузі кровообігу і легеневої гіпертензії (задишка, кашель, серцебиття після фізичного навантаження); в нижніх відділах легень крепітація й мілкопухирчасті вологі хрипи, акцент II тону на ЛА. Рентгенологічно – збільшення ЛП, ЛА, легеневий застій. ЕКГ – P-mitrale, гіпертрофія ПШ. ЕхоКГ – площа мітрального отвору 1,5–2 см². П-подібний рух стулок мітрального клапана.

III стадія (ПШН) характеризується симптомами недостатності ПШ, зменшенням викиду крові в малий круг кровообігу і зниженням тиску в ЛА (зменшується задишка), але виникають симптоми застою у великому колі

кровообігу, біль в правому підребер'ї, набряки нижніх кінцівок, зменшення добового діурезу, асцит. Значне розширення порожнин ПШ і ПП. ЕКГ – P-mitrale, гіпертрофія ПШ. ЕхоКГ – площа мітрального отвору 1–1,5 см².

IV стадія (дистрофічна) обумовлена дилатацією ПШ, розвитком відносної недостатності тристулкового клапана, гіпертрофією і дилатацією ПП. Наряду з об'єктивними ознаками застою у великому крузі кровообігу (збільшенням печінки, периферичними набряками, наявністю випоту в серозних порожнинах), появою набухання і пульсації шийних вен, пульсації печінки, на основі мечоподібного відростку вислуховують систолічний шум, що посилюється на вдиху (симптом Рівєро-Корвалло). ЕКГ, ЕхоКГ, рентгенологічно – прогресуючі патологічні зміни, порушення функції нирок, печінки.

V стадія (термінальна) характеризується тяжкими порушеннями кровообігу, відповідно III клінічній стадії серцевої недостатності з необоротними дегенеративними змінами внутрішніх органів.

Ускладнення при МС виникають частіше, ніж при інших вадах серця. Порушення ритму серця у вигляді фібриляції передсердь (більше 50 %), кровохаркання (10–20 %), тромбоемболічні ускладнення (15–45 %), набряк легень. Повторні кровохаркання прогностично несприятливі, свідчать про виражений легеневий застій або інфаркті легень як наслідок тромбоемболії гілок ЛА.

Лікування. Медикаментозна терапія спрямована на лікування та запобігання ускладнень. У пацієнтів молодого віку з гострою ревматичною лихоманкою в анамнезі зберігається високий ризик розвитку рецидиву, тому профілактичну антибіотикотерапію їм проводять впродовж 5 років після розвитку останнього рецидиву хвороби або протягом усього життя.

Застосування діуретиків або органічних нітратів пролонгованої дії дозволяє тимчасово зменшити вираженість задишки. Блокатори β -адренорецепторів або блокатори кальцієвих каналів, що знижують частоту

серцевих скорочень, здатні значно підвищити толерантність до фізичних навантажень за рахунок подовження діастоли і часу наповнення ЛШ.

МС найбільш успішно коригується хірургічними методами (вальвулопластика або ендопротезування клапана). Мітральна комісуротомія проводиться у хворих з вираженим МС при наявності симптомів, що обмежують фізичну активність і знижують працездатність. Черезшкірна мітральна комісуротомія показана хворим із площею отвору $< 1,5 \text{ см}^2$:

- у пацієнтів з симптоматикою і оптимальними клінічними характеристиками;
- у пацієнтів із симптоматикою при наявності протипоказань або високого ризику оперативного втручання;
- як початкове втручання у пацієнтів з симптоматикою при несприятливому анатомічному стані клапана, але з оптимальними клінічними характеристиками; у безсимптомних пацієнтів з оптимальними клінічними характеристиками і високим ризиком розвитку тромбоемболічних ускладнень або декомпенсацією гемодинаміки (тромбоемболії в анамнезі, наявність спонтанного контрастування в лівому передсерді, нещодавно перенесена або пароксизмальна фібриляція передсердь, систолічний тиск у ЛА в стані спокою $> 50 \text{ мм рт. ст.}$, необхідність у проведенні позасерцевого хірургічного втручання, планування вагітності).

2.4. Комбінована мітральна вада

Комбінований мітральна вада серця в клінічній практиці зустрічається значно частіше, ніж ізольований МС або НМК. Ревматичне ураження двостулкового клапана при цьому характеризується наявністю як зрощень

стулок клапана, так і їх зморщуванням і деформацією, що проявляється стенозом клапана в діастолу шлуночків і його недостатністю в систолу. Зміни гемодинаміки при цьому визначаються ступенем пороку і переважанням стенозу або недостатності.

При переважанні стенозу лівого передсердно-шлуночкового отвору визначається посилений і розлитий серцевий поштовх обумовлена правошлуночковою гіпертрофією і дилатацією. При перкусії серця має місце зміщення правої і верхньої меж відносної тупості. Аускультация серця, поряд з типовою мелодією мітрального стенозу (ритм перепілки), дозволяє виявити систолічний шум на верхівці, що проводиться в ліву пахвову область.

При переважанні НМК і помірному стенозі лівого передсердно-шлуночкового отвору (площа отвору 2–3 см²) клінічна картина характеризується наявністю вираженої гіпертрофії і дилатації ЛШ і ЛП, систолічним шумом на верхівці і істотно менш значними ознаками легеневої гіпертензії та правошлуночкової недостатності.

На ЕКГ, поряд з ознаками значної гіпертрофії ЛП і ПЖ, виявляються ознаки помірної гіпертрофії ЛШ.

Рентгенологічно, крім збільшення розмірів ПШ і ЛП, відзначаються заокруглення верхівки і збільшення розмірів ЛШ.

ЕхоКГ виявляє як ознаки МС (зменшення площі мітрального отвору), так і регургітацію на клапані. На відміну від «чистого» стенозу, відзначатиметься дилатація порожнини лівого шлуночка.

Прогноз, як і при ізольованих вадах мітрального клапана, залежить від ступеня і темпів прогресування гемодинамічних порушень, розвитку ускладнень, а також від частоти і тяжкості повторних ревматичних атак.

Працездатність хворих обмежується рано.

2.5. Недостатність аортального клапана

Недостатність аортального клапана (НАК) (аортальна недостатність) – відсутність повного змикання стулок напівмісячних клапанів аорти в діастолу і виникнення зворотного кровотока (регургітації) із аорти в порожнину ЛШ.

Етіологія. Серед причин НАК головне місце займає ревматизм (80 %). Друге місце належить атеросклерозу, далі йде ІЕ. Сифілітична природа вади не має особливого значення з огляду успішного лікування хворих на сифіліс в останні роки. Певне значення має НАК при артеріальній гіпертензії, аневризмі висхідної частини аорти, включаючи аневризму, вкрай рідко – травматичний відрив стулки.

Патогенез. 1. Ексцентрична ГЛШ є головним механізмом компенсації. Збільшення діастолічного наповнення ЛШ кров'ю призводить до додаткового навантаження ЛШ та підвищення його кінцево-діастолічного об'єму згідно закону Франка-Старлінгу, що призводить до його гіпертрофії та дилатації.

2. Другий компенсаторний механізм- це тахікардія, яка веде до укорочення діастолі та деякого обмеження регургітації крові з аорти;

3. По мірі зростання кінцево-діастолічного об'єму ЛШ, його ударний об'єм більше не збільшується або навіть знижується, внаслідок чого підвищується кінцево-діастолічний тиск у ЛШ, підвищується тиск наповнення в ЛШ, що призводить до підвищення тиску в ЛП і венах малого кола кровообігу. Результатом цього стає систолічна дисфункція ЛШ та ЛШН, а потім розвивається легенева гіпертензія, гіпертрофія ПШ та ПШН.

4. Дуже характерним є зниження діастолічного тиску в аорті, що пояснюється регургітацією частини крові у ЛШ.

5. Збільшення пульсового тиску, яке виникає в результаті збільшення ударного об'єму (і підвищення систолічного артеріального тиску) та швидкого повернення частини крові в ЛШ («спустошення» артеріальної

системи), яке супроводжується падінням діастолічного артеріального тиску.

6. «Фіксований» серцевий викид- протягом тривалого часу ЛШ здатен забезпечувати вигнання в аорту збільшеного систолічного об'єму крові. Але при фізичному навантаженні компенсаторно збільшеної насосної функції ЛШ виявляється недостатньо і виникає відносне зниження серцевого викиду.

7. Незважаючи на різке збільшення серцевого викиду спостерігається зниження перфузії периферичних органів та тканин. Це пов'язано з фіксованим ударним об'ємом, зниженням систолічної функції ЛШ (при декомпенсації), активації симпатичної нервової системи та ренін-ангіотензин-альдостеронової системи.

8. Недостатність коронарного кровообігу внаслідок зниження перфузійного тиску.

9. Можлива «мітралізація» аортальної недостатності, виникнення відносної НМК при значній дилатації ЛШ, порушенні функції папілярних м'язів та розширення фіброзного кільця мітрального клапану результатом чого є застій в малому колі кровообігу.

Клінічна картина. Аортальна вада довгий час може бути компенсована. В стадії компенсації хворі скарг не пред'являють, можуть виконувати значні фізичні навантаження.

При суб- і декомпенсації: специфічні скарги – відчуття струсу грудної клітки, сильні поштовхи серця, відчуття пульсації судин шиї і кінцівок (як наслідок значного коливання тиску в аорті); запаморочення, головний біль пульсуючого характеру, шум в вухах, порушення зору (як наслідок порушення мозкового кровообігу при зниженні діастолічного тиску); біль в ділянці серця (недостатнє кровопостачання міокарда лівого шлуночка як наслідок його гіпертрофії і низького діастолічного тиску).

Поява задишки свідчить про знижену скорочувальну здатність лівого шлуночка. З прогресуванням недостатності лівого шлуночка задишка

появляється в покої, вночі у вигляді нападів кардіальної астми. Для аортальної вади характерний розвиток гострої лівошлуночкової недостатності на фоні відносної компенсації.

Загальний огляд дає можливість виділити ряд характерних симптомів: блідість шкірних покривів («аортальна блідість»); ритмічне похитування в такт пульсації сонних артерій (симптом Мюссе), патологічну пульсацію сонних артерій («пляска каротид»), розширення і звуження зіниць синхронно пульсу (симптом Ландольфі). Цих хворих називають «пульсуюча людина» (*homo pulsans*). Характерний симптом пульсуючої гіперемії (в місцях гіперемії шкіри, при надавлюванні на нігтьове ложе або предметним склом на слизову губи) – «псевдокапілярний пульс Квінке».

Огляд и пальпація передсерцевої ділянки. Верхівковий поштовх зміщений вниз в VI-VII м/р і назовні до передньої або середньої пахвової лінії, поширений, високий, сильний, що підіймається – «куполоподібний верхівковий поштовх», обумовлений гіпертрофією і дилатацією лівого шлуночка. Іноді на верхівці після верхівкового поштовху можна пальпувати другий поштовх, співпадаючий за часом з началом діастолі, – симптом «двох поштовхів» або «бісистолія Образцова», обумовленої регургітацією крові із аорти в лівий шлуночок.

Перкусія. Перкуторно визначають аортальну конфігурацію серця: значне зміщення лівої межі назовні з підкресленою талією (силует «качки» або «чобота») і розширення судинного жмутка.

Аускультация. Ослаблення I тону на верхівці серця (ослаблення клапанного і м'язового компонента як наслідок переповнення лівого шлуночка) і ослаблення II тону над аортою (випадіння клапанного компонента як наслідок деформації стулок клапану).

Характерна ознака вади – діастолічний шум на аортою, м'який, убуючий; характерне проведення його в III-IV м/р зліва від грудини в точку Боткіна-Ерба. Тривалість шуму залежить від ступеня клапанного

дефекту. При значній регургітації крові в ділянки верхівки серця можна вислухати протодіастолічний шум – шум Флінта – діастолічний шум, обумовлений функціональним стенозом мітрального отвору як наслідок підняття передньої стулки мітрального клапана кров'ю, яка повертається із аорти в лівий шлуночок.

Специфічні аускультативні феномени, що вислуховуються над периферичними артеріями: «подвійний» тон Траубе і патогномонічний «подвійний» шум Виноградова-Дюроз'є над стегною артерією.

Артеріальний тиск. Характерною ознакою аортальної недостатності являється зниження діастолічного АТ аж до нуля, підвищення систолічного АТ і збільшення пульсового тиску, що може досягати 80–100 мм рт.ст.

Пульс. Зміна пульсу обумовлена порушенням внутрішньосерцевої гемодинаміки і відображає динаміку тиску в аорті: швидке і високе підвищення і швидке його зниження. Пульс при аортальній недостатності швидкий і високий (*celler et altus*) – «пульс, що скаче», або пульс Корригана. Перебіг аортальної недостатності залежить від ступеня дефекту клапанів, етіології захворювання, тривалості періодів ремісії і частоти загострень.

I стадія (повної компенсації) вади протягом багатьох років, на ЕхоКГ незначна регургітація (1+);

II стадія (прихованої серцевої недостатності) характеризується прихованою серцевою недостатністю (зниження працездатності, підвищення пульсового тиску); ЕКГ – ознаки помірної гіпертрофії лівого шлуночка. ЕхоКГ – регургітація на аорті (2+).

III стадія (субкомпенсації) – значне зниження фізичної активності, напади ангінозного болю, мінімальний АТ; ЕКГ – виражені ознаки гіпоксії міокарда, гіпертрофія ЛШ. ЕхоКГ – значна регургітація на аорті (3+).

IV стадія (декомпенсації) – відносна недостатність мітрального клапана («мітралізація» аортальної вади), розвиток лівошлуночкової недостатності у вигляді нападів кардіальної астми аж до набряку легень або раптової смерті;

застою в великому крузі кровообігу;

V стадія (термінальна) – прогресує тотальна серцева недостатність, що супроводжується глибокими дегенеративними змінами внутрішніх органів, функціональними порушеннями.

Ускладнення аортальної недостатності виступають як прояви вади на різних її стадіях: стенокардія, серцева недостатність маніфестують досить рано; порушення ритму серця і провідності, виникає на стадії недостатності обох шлуночків.

Рентгенологічне дослідження:

- розширення і подовження контуру лівого шлуночка;
- кут між дугою аорти і дугою лівого шлуночка виразний, глибокий, серце набуває конфігурації «качки, що сидить».
- висхідна аорта розширена, пульсація її глибока й рідка. іноді відмічається симптом «коромисла».

ЕКГ: Відхилення ЕВС вліво, ознаки ГЛШ, порушення ритму й провідності (блокади ніжок жмутка Гіса та їх розгалужень, АВ-блокада, екстрасистолія.

ЕхоКГ. При ехокардіографії визначаються прямі ознаки аортальної недостатності: діастолічне дрижання передньої стулки мітрального клапана; незмикання стулочок аортального клапана в діастолу (відносно рідка ознака) і непрямі ознаки: дилатація порожнини і гіпертрофія міокарда лівого шлуночка.

Лікування. Специфічних консервативних методів лікування аортальної недостатності немає. Серцева недостатність, що розвивається, лікують, використовуючи загальноприйняті методи. Препаратами вибору при наявності протипоказань для хірургічного лікування або при персистуючій післяопераційній дисфункції ЛШ є інгібітори ангіотензинперетворюючого фермента. У безсимптомних хворих з артеріальною гіпертензією показано застосування вазодилататорів

(нгібітори ангіотензинперетворюючого фермента або дигідропіридинові антагоністи кальцієвих каналів). Роль вазодилататорів у безсимптомних пацієнтів без гіпертензії для відстрочки оперативного втручання не доведена.

При тяжкій аортальній недостатності блокатори β -адренорецепторів призначають дуже обережно, оскільки подовження діастоли збільшує об'єм регургітації, проте дані препарати можна використовувати у пацієнтів з вираженою дисфункцією ЛШ.

У хворих із синдромом Марфана блокатори β -адренорецепторів уповільнюють прогресування дилатації аорти, їх призначення також показано після оперативного втручання.

На хірургічне лікування слід направляти всіх пацієнтів із симптомною аортальною недостатністю. Метою оперативного втручання є покращання виживаності, зменшення вираженості симптоматики, попередження розвитку післяопераційної серцевої недостатності та аортальних ускладнень у хворих з анеризмою аорти. Абсолютних протипоказань до операції немає, крім термінальних стадій серцевої недостатності. При вчасно проведеній операції віддалені результати хороші.

Незалежно від ступеня тяжкості аортальної недостатності операція показана хворим з максимальним діаметром кореня аорти не менше 45 мм з синдромом Марфана, не менше 50 мм із двостулковим аортальним клапаном і не менше 55 мм у всіх інших хворих.

Прогноз. У середньому від часу появи суб'єктивних симптомів до летального результату проходить 6,5 року. Швидко формується серцева недостатність у хворих із відривом стулки або із значним руйнуванням клапана при інфекційному ендокардиті, середня тривалість життя цих хворих не перевищує 1 року. Більш сприятливий перебіг має недостатність аортального клапана атеросклеротичної етіології, що рідко призводить до великих дефектів стулок клапана.

2.6. Стеноз гирла аорти

Стеноз гирла аорти (аортальний стеноз, (АС)) – звуження виносного тракту лівого шлуночка у ділянці аортального клапана, що призводить до ускладнення відтоку крові із лівого шлуночка в аорту, і супроводжується різким зростанням градієнта тиску між ними.

Етіологія. АС може бути вродженим і набутиим як наслідок ревматизму, атеросклерозу. Стеноз гирла аорти виявляється у 20–25 % осіб, що страждають вадами серця, причому у чоловіків він зустрічається у 3–4 рази частіше, ніж у жінок.

Причини набутого АС:

- ревматичне ураження стулок клапана (найчастіша причина зрощення, ущільнення і ригідності стулок клапана);
- атеросклероз аорти супроводжується вираженим склерозуванням, дегенеративними процесами, кальцинозом і тугою рухливістю стулок і фіброзного клапанного кільця;
- інфекційний ендокардит;
- ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак та ін.;
- первинно-дегенеративні зміни клапанів с подальшим їх звапнінням («ідіопатичний кальцифікований стеноз гирла аорти»)
- вроджений клапанний стеноз гирла аорти з формуванням двостулкового клапана аорти.

Патогенез

1. Концентрична ГЛШ: звуження гирла аорти та утруднення відтоку крові з ЛШ призводить до зростання систолічного градієнта тиску між ЛШ та аортою, який може досягати 50 мм. рт. ст. і більше, призводить до підвищення систолічного тиску в ЛШ та внутрішньоміокардіальної напруги. Тривале збільшення постнавантаження призводить до розвитку концентричної ГЛШ. У цьому порожнину шлуночка не збільшується у розмірах. Протягом 15–20 років вада залишається компенсованою, за

рахунок ГЛШ, брадикардії та компенсаторного подовження систоли ЛШ.

2. Діастолічна дисфункція ЛШ: виникає внаслідок порушення піддатливості м'язової маси та пригнічення процесу активного розслаблення міокарду ЛШ, що призводить до збільшення кінцево-діастолічного тиску у ЛШ та тиску наповнення, внаслідок чого відбувається перерозподіл діастолічного потоку крові на користь ЛП, що посилює свої скорочення. Внесок передсердя у формування ударного об'єму збільшується, це 2-й компенсаторний механізм підтримки нормального серцевого викиду. Якщо передсердя «випадає» зі скорочення (наприклад, при фібриляції передсердь) відбувається різке погіршення стану хворих.

3. Фіксований ударний об'єм: нездатність ЛШ до адекватного збільшення ударного об'єму під час навантаження (фіксований ударний об'єм) пояснює часту появу ознак порушення перфузії головного мозку (запаморочення, синкопальні стани), характерні для цих хворих навіть у стадії компенсації вади. Порушенню перфузії периферичних органів та тканин сприяють вазоконстрикторні судинні реакції, обумовлені в тому числі активацією симпатичної нервової системи, ренін-ангіотензин-ренинної системи та вазоконстрикторних ендотеліальних факторів.

4. Порушення коронарної перфузії. Відбувається по-перше, внаслідок ГЛШ та збільшення потреби міокарду у кисні; по-друге внаслідок підвищення кінцево-діастолічного тиску у гіпертрофованому ЛШ та відповідно зменшенням діастолічного градієнта між аортою та шлуночком; по-третє, внаслідок здавлення субендокардіальних судин гіпертрофованим ЛШ.

5. Серцева недостатність: декомпенсація серця розвивається коли зменшується скорочувальна здатність гіпертрофованого ЛШ та ударний об'єм, відбувається розширення ЛШ та швидке зростання кінцево-діастолічного тиску у ньому, тобто, виникає систолічна дисфункція ЛШ, яка призводить до підвищення тиску в ЛП та венах малого кола кровообігу із

розвитком в подальшому правошлуночкової недостатності.

Клінічна картина

В стадії компенсації скарг у хворих немає.

Декомпенсація вади проявляється тріадою симптомів: білью в ділянці серця, непритомністю і утрудненням дихання.

Наявність церебральних проявів вказує на вираженість АС і обумовлені різким зниженням тиску в аорті та ішемією мозку. В залежності від ступеня ішемії може бути запаморочення, втрата свідомості (4–40 %).

Напади пароксизмальної задишки, переважно в нічний час, свідчить про зниження насосної функції ЛШ, а гострий розвиток його недостатності – серцева астма, яка може завершитися набряком легень. З цього періоду усі симптоми хвороби різко прогресують. Серед інших скарг – нерідко загальна слабкість, втомлюваність при фізичному навантаженні як наслідок гіпоксії тканин.

Загальний огляд. Шкірні покриви бліді («аортальна блідість») як наслідок спазма судин шкіри у відповідь на малий серцевий викид.

Огляд і пальпація передсердної ділянки. При формуванні вади в дитячому віці формується серцевий горб. При гіпертрофії і дилатації ЛШ верхівковий поштовх зміщений вниз в VI м/р і назовні до передньої пахвової лінії. Важливим критерієм аортального стенозу є систолічне дрижання у II м/р справа.

Перкусія. Межі відносної тупості серця визначаються стадією стенозу. При ізольованому аортальному стенозі та наявності гіпертрофії ЛШ ліва межа відносної тупості серця зміщується назовні.

Аускультация серця. Над верхівкою серця I тон ослаблений як наслідок переповнення і подовження систоли ЛШ.

У 10 % хворих відбувається розщеплення або роздвоєння I тону, назване систолічним клацанням, що вислуховують в IV-V м/р зліва від грудини. Над аортою II тон ослаблений, іноді зовсім не вислуховується.

Типовим симптомом вади є систолічний шум у II м/р справа від грудини і в точці Ерба. За характером шум голосний, грубий, що гуркоче, проводиться в яремну і надключичну артерії, на сонні артерії, іноді вислуховується на відстані – дистанційний шум.

Пульс – малою амплітудою, повільним наростанням і повільним спаданням пульсової хвилі – *pulsus parvus et tardus*; рідкий пульс – *pulsus rarus* як проява компенсаторної реакції вагусного походження.

Артеріальний тиск – характеризується зниженням систолічного АТ до 90–100 мм рт. ст. і підвищенням діастолічного АТ, в результаті пульсовий тиск зменшується.

Перебіг. В перебігу аортального стенозу виділяють 5 стадій, в залежності від патофізіології вади і його клінічних проявів.

I стадія (повної компенсації), безсимптомний перебіг (10–20 років) компенсується потужним лівим шлуночком; характеризується відсутністю суб'єктивних симптомів у стані спокою і при фізичному навантаженні. Аускультативно – прямі ознаки аортального стенозу. ЕхоКГ – на аорті невеликий градієнт систолічного АТ в межах 26–30 мм. рт. ст.

II стадія (прихованої серцевої недостатності) характеризується прихованою недостатністю кровообігу. В покої скарг немає, в випадку значної фізичної навантаження – задишка, неприємні відчуття в ділянці серця, легке запаморочення. Рентгенологічно і на ЕКГ – ознаки гіпертрофії і дилатації ЛШ. ЕхоКГ – помірний градієнт систолічного АТ на аорті в межах до 50 мм рт. ст.

III стадія (відносної коронарної недостатності) характерні напади стенокардії, запаморочення, втрата свідомості, періоди раптової слабкості при фізичному навантаженні. На ЕКГ – ішемічні зміни міокарда лівого шлуночка. ЕхоКГ – помірний градієнт систолічного АТ на аорті більше 50 мм рт. ст.

IV стадія (вираженої лівошлуночкової недостатності) з вираженою

недостатністю ЛШ – задишка при навантаженні, напади кардіальної астми. ЕКГ – порушення коронарного кровообігу, миготлива аритмія. ЕхоКГ – порушення скорочувальної функції ЛШ, значний градієнт систолічного АТ на аортальному клапані, кальциноз його стулок.

V стадія (термінальна), прогресує недостатність ЛШ, приєднуються недостатність ПШ, застійні явища у великому колі кровообігу.

Ускладнення. Серцева недостатність виступає як клінічний синдром і ускладнення АС. Типовими є напади стенокардії із можливим розвитком інфаркту міокарда. Порушення провідності представлені блокадою лівої ніжки жмутка Гіса. Можлива раптова смерть при розвитку фібриляції шлуночків.

Результати додаткового обстеження.

Рентгенологічне дослідження: характерні ознаки у вигляді гіпертрофії ЛШ, післястенотичного розширення висхідної аорти і кальцинозу аортального клапана.

ЕКГ свідчить про гіпертрофію ЛШ (збільшенням амплітуди зубця $RV_{5,6}$, зубця $SV_{1,2}$, депресією інтервалу S-T у відведеннях I, aVL, $V_{4,5}$.) і систолічним перевантаженням ЛШ (від'ємного зубця T у відведеннях V_{4-6} , I, aVL), що є прогностично несприятливою ознакою, передують недостатності ЛШ. З розвитком дистрофічних, склеротичних процесів в гіпертрофованому м'язі формується блокада лівої ніжки жмутка Гіса.

ЕхоКГ: зменшення ступеня розходження стулок АК під час систоли ЛШ; ГЛШ із збільшення розмірів ЛШ; постстенотичне розширення аорти.

КТ визначає кальциноз аортального клапана, якщо вада атеросклеротичного походження.

Спіральну КТ можна використовувати для встановлення діагнозу ішемічної хвороби серця у хворих з низьким ризиком атеросклерозу.

Коронаровентрикулографію застосовують для виявлення уражень коронарних артерій, при плануванні хірургічного втручання. Оцінка

поширеності ураження їх покращує стратифікацію ризику і визначає доцільність реваскуляризації міокарда в випадку втручання на клапані.

Лікування. Специфічних консервативних методів лікування АС немає, розвивається серцева недостатність лікують, використовуючи загальноприйняті методи.

Раннє протезування аортального клапана строго рекомендується всім пацієнтам з симптомами і важким АС, що є тим не менш кандидатами для хірургічного втручання. При наявності середнього градієнта тиску на аортальному клапані > 40 мм рт. ст. теоретично немає нижньої межі фракції викиду для хірургічного втручання. Лікування хворих з низьким кровотоком і низьким градієнтом аортального стенозу (значно зниженою фракцією викиду і середнім градієнтом менше 40 мм рт. ст.) більш суперечливо. Хірургічне втручання проводиться у хворих з доведеним резервом скоротливості.

Баллонну вальвулопластику можна розглядати як «перехідний міст» до хірургічної операції у гемодинамічно нестабільних пацієнтів з високим ризиком оперативного втручання або у пацієнтів з симптомним важким АС, які потребують невідкладного некардіального хірургічного втручання.

2.7. Комбінована аортальна вада серця

Ревматична вада серця найчастіше являє собою поєднання клапанного стенозу гирла аорти і недостатності аортального клапана. Стулки клапана при цьому потовщені, ригідні і зрощені між собою, що призводить до неповного їх розкриття під час систоли шлуночків (АС). Одночасно спостерігається зморщування і деформація стулок, тому під час діастоли вони змикаються нещільно, що призводить до діастолічної регургітації крові з аорти в ЛШ (НАК). Зміни гемодинаміки та клінічні прояви аортального пороку серця складаються з ознак, характерних для обох ізольованих вад серця. При переважанні стенозу гирла аорти у хворих, як

правило, відсутні ознаки посиленою пульсації артерій, характерною для недостатності аортального клапана (не визначається симптом Квінке, відсутні «танець каротин» і посилена пульсація інших великих артерій. Аускультация серця, крім грубого голосистолічного ромбоподібного шуму, який проводиться на судини ший, виявляє м'який ніжний діастолічний шум, що починається відразу після II тону. шум локалізується в II міжребер'ї і точці Боткіна і проводиться до верхівки. Переважання недостатності аортального клапана при аускультатії серця можна запідозрити, коли крім діастолічного шуму, в II міжребер'ї справа від грудини і точці Боткіна вислуховується грубий голосистолічний шум, що проводиться на судини ший. Цей шум слід відрізнити від м'якого функціонального спадного систолічного шуму, часто вислуховую при ізольованій недостатності аортального клапана. При оцінці змін АТ і пульсу про переважання недостатності свідчать скачковий пульс, низький діастолічний, при значно збільшеному пульсовом АТ. Про переважання стенозу слід думати у випадках зниження систолічного тиску при невеликому зниженні діастолічного (мале збільшення пульсового АТ). При рентгенологічному дослідженні можна виявити виражену пульсацію висхідної частини аорти і лівого контуру серця, не властиву аортальному стенозу. Верифікувати поєднану аортальну ваду дозволяє ЕхоКГ за наявності ознак як стенозу аорти (зменшення площі отвору і високий систолічний градієнт тиску на клапані), так і недостатності клапана (поток регургітації крові в діастолу з аорти в ЛШ).

СИТУАЦІЙНІ ЗАВДАННЯ

1. У хворого 44 років, з ревматичним стенозом гирла аорти, з'явилися напади задишки вночі. Об'єктивно: I тон ослаблений, систолічний шум на верхівці серця, акцент II тону над легеневою артерією, грубий систолічний шум над аортою. На рентгенограмі: серцева талія згладжена, ліва межа серця зміщена вліво на 5,5 см. Чим обумовлена поява систолічного шуму на верхівці серця?

- A. Мітралізація аортальної вади
- B. Розвитком стенозу лівого атріовентрикулярного отвору
- C. Приєднанням аортальної недостатності
- D. Збільшенням ступеня стенозу гирла аорти
- E. Тромбоемболія легеневої артерії

2. У хворого 32 років, який раніше довгий час хворів ангінами і не лікувався, виявлено ослаблення I тону і систолічний шум на верхівці, що проводиться у II міжребер'я зліва і в ліву пахвову западину, акцент II тону на легеневій артерії. Для якого патологічного стану характерні приведені клінічні симптоми?

- A. Недостатність напівмісячних клапанів аорти
- B. Недостатність мітрального клапана
- C. Стенозу гирла аорти
- D. Недостатність тристулкового клапана
- E. Мітральний стеноз

3. У хворого В., 23 років, який хворіє на ревматизм протягом 10 років з'явилися скарги на відчуття пульсації у голові, ритмічне покачування голови, запаморочення. При обстеженні хворого виявлено додатний пульс Квінке, наявність симптома Мюссе, АТ - 175/45 мм.рт.ст. Чим обумовлені гемодинамічні розлади у хворого?

- A. Недостатністю аортального клапана
- B. Стенозом аортального клапана
- C. Недостатністю трикуспідального клапана
- D. Комбінованою мітральною вадою серця
- E. Проявами "малої хореї "

4. Хворий 67 років. Скарги на задишку, різкий біль за грудиною з іррадіацією в ліву руку. Шкіра бліда. Діяльність серця ритмічна, I тон ослаблений над верхівкою, II тон ослаблений над аортою; у II міжребер'ї справа грубий систолічний шум, що проводиться на судини ший. ЕКГ: гіпертрофія лівого шлуночка. Найбільш вірогідна патологія, що визначає таку картину?

- A. Інфаркт міокарда
- B. Аортальний стеноз
- C. Стенокардія напруги

- D. Лівосторонній плеврит
E. Сухий перикардит
5. Хвора Н., 69 років. Скарги на задишку, серцебиття при фізичному навантаженні. Межі відносної серцевої тупості розширені вгору і вліво. Діяльність серця ритмічна, I тон ослаблений, акцент II тону над a.pulmonalis, голосний систолічний шум над верхівкою, проводиться в fossa axillaris sinistra. ЕКГ – лівограма, зубець Р рівний 0,12 с, ФКГ - I тон у вигляді низькоамплітудних коливань, систолічний шум, що зливається з I тоном, але не досягає II тону. Найвірогідніша патологія, що визначає таку картину?
- A. Мітральний стеноз
B. Міокардит
C. Аортальний стеноз
D. Гіпертонічна хвороба
E. Мітральна недостатність
6. На прийомі в поліклініці у хворого ревматизмом виявлено: права межа серця - 1 см назовні від правої парастернальної лінії, верхня - нижній край I ребра, ліва - 1 см усередину від лівої середньоключичної лінії. Аускультативно: миготлива аритмія, посилений I тон на верхівці, акцент II тону над легеневою артерією. ЕхоКС виявлено П-подібний рух стулок мітрального клапана. Картині якої вади серця відповідає така симптоматика?
- A. Мітральний стеноз
B. Проплапс мітрального клапана
C. Недостатність мітрального клапана
D. Стеноз гирла аорти
E. Недостатність трикуспідального клапана
7. Під-час профілактичного огляду у поліклініці у хворого було виявлено діастолічний шум з епіцентром на верхівці и над проекцією аорти, ослаблення I и II тону. Межі серця розширені вліво, відмічається високий, резистентний верхівковий поштовх, зміщений в VII міжребер'ї. АТ - 150/40 мм рт.ст. Пульс - 96/хв, резистентний, високий за амплітудою. Визначте вид вади серця.
- A. Недостатність аортальних клапанів
B. Стеноз гирла аорти
C. Коарктація дуги аорти
D. Комбінована мітральна вада
8. Незарощення міжпередсердної перетинки хворої скарги на запаморочення, задишку і болі при фізичному навантаженні. Об'єктивно: ознаки синдрому Марфана, блідий, "танок каротид". Аускультативно: у II міжребер'ї справа у краю грудини діастолічний шум, який проводиться на верхівку, шум Дюроз'є над стегною артерією, АТ-165/50 мм рт.ст., Р - celler at altus, 93 уд/хв. На ЕхоКГ - діастолічний розмір ЛШ - 7,0 см.

Який діагноз можна поставити?

- A. Аортальний стеноз
- B. Мітральна недостатність
- C. Незарощення артеріального протока
- D. Аортальна недостатність
- E. Ізольована систолічна гіпертензія

9. У хворого ревматизмом відзначається діастолічне дрижання грудної стінки ("котяче муркотання"), посилений I тон на верхівці, діастолічний шум с пресистолічним посиленням, клац відкриття мітрального клапана, акцент II тону над легеневою артерією. Яка вада серця у хворого?

- A. Стеноз лівого атріовентрикулярного отвору
- B. Недостатність клапанів аорти
- C. Стеноз легеневої артерії
- D. Недостатність мітрального клапана
- E. Відкрита артеріальна протока

10. Хвора 44 років, відчуває дрижання всього тіла, "пульсацію" в голові, періодично синкопальний стан. Ліва межа серця по лівій передній аксиллярній лінії, в т. Ерба - діастолічний шум. АТ - 160/30 мм рт.ст. Яке захворювання найвірогідніше у хворого?

- A. Недостатність клапанів аорти
- B. Гіпертрофічна кардіоміопатія
- C. Тиреотоксичне серце
- D. Гіпертонічна хворобі
- E. Стеноз мітрального

отвору Еталони відповідей:

1 A, 2B, 3A, 4B, 5E, 6A, 7A, 8D, 9A, 10A

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

1. Вади серця. Інфекційний ендокардит. Перикардити. Модуль 2. Ч. 4 : навчальний посібник до практичних занять з внутрішньої медицини для студентів 5 курсу медичних факультетів / В.А. Візір, І.Б. Приходько, А.С. Садомов, І.В. Заїка, О. В. Насоненко. – Запоріжжя : ЗДМУ, 2019. – 170 с.
2. Рішко О.А. Діагностика та дифдіагностика основних кардіологічних синдромів. Навчальні матеріали для студентів VI курсу медичного факультету з змістового модуля «Ведення хворих в кардіологічній клініці». Ужгород: Видавництво УжНУ «Говерла», 2022. – 64 с.
3. Alec Vahanian, Friedhelm Beyersdorf, Fabien Praz et al. ESC/EACTS Scientific Document Group, ESC National Cardiac Societies, 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease: Developed by the Task Force for the management of valvular heart disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), European Heart Journal, Volume 43, Issue 7, 14 February 2022, Pages 561–632
4. Coffey, S., Roberts-Thomson, R., Brown, A. et al. Global epidemiology of valvular heart disease. *Nat Rev Cardiol* 18, 853–864 (2021).
5. Binder, R. K., Dweck, M. & Prendergast, B. The year in cardiology: valvular heart disease. *Eur. Heart J.* 41, 912–920 (2020).
6. Yadgir, S. et al. Global, regional, and national burden of calcific aortic valve and degenerative mitral valve diseases, 1990-2017. *Circulation* 141, 1670–1680 (2020).
7. Chehab, O. et al. Secondary mitral regurgitation: pathophysiology, proportionality and prognosis. *Heart* 106, 716–723 (2020).
8. Roth, G. A. et al. Global burden of cardiovascular diseases and risk factors, 1990–2019. *J. Am. Coll. Cardiol.* 76, 2982–3021 (2020).

Електронне навчальне видання комбінованого використання
Можна використовувати в локальному та мережному режимі

Тихонова Тетяна Михайлівна
Аль-Травнех Олена Володимирівна
Богун Лариса Вячеславівна
Шоп Ірина Вячеславівна

НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ

Методичні рекомендації
для підготовки студентів 5 курсу до практичних занять
з дисципліни «Внутрішня медицина.
Модуль Внутрішня медицина»

В авторській редакції

Підписано до розміщення 16.06.2023. Гарнітура Times New Roman.
Ум. друк. арк. 1,81. Обсяг 0,750 Мб. Зам. № 134/23.

Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна,
61022, м. Харків, майдан Свободи, 4.
Свідоцтво суб'єкта видавничої справи ДК № 3367 від 13.01.2009
Видавництво ХНУ імені В. Н. Каразіна