

## Митральные пороки сердца

## Митральные пороки сердца

- Стеноз митрального клапана
- Недостаточность митрального клапана

### Этиологические факторы

#### дисфункции митрального клапана

- Врожденные пороки по типу дисплазии с нарушением анатомии митрального клапанного аппарата (Форирование пороков этой группы происходит, как правило, во время внутриутробного развития в первые недели беременности)
- Врожденные пороки по типу дисплазии с нарушением структуры соединительной ткани, формирующей клапан - пролапс, миксоматозная дегенерация (генетически обусловленная аномалия с семейным наследованием)
- Приобретенные пороки (преимущественно ревматической этиологии, однако в последнее время увеличилось число пациентов с дисфункцией МК на фоне ИБС, перенесенного инфекционного эндокардита, системные заболевания соединительной ткани.)

## Стеноз митрального клапана

### Митральный стеноз (приобретенный)

- Основной этиологический фактор - ревматизм (50-55%, С.Ward, 1979; F. Spencer, 1983)
- Значительно чаще страдают женщины - до 75% (E. Braunwald, 1997)

### Модифицированные критерии Джонса (1992)

- | • БОЛЬШИЕ КРИТЕРИИ       | • МАЛЫЕ КРИТЕРИИ                                 |
|--------------------------|--|
| • Кардит                 | • Лихорадка                                      |
| • Мигрирующий полиартрит | • Артралгия                                      |
| • Хорея Сиденгама        | • Повышение уровня белков острой фазы воспаления |
| • Подкожные узелки       | • Удлинение интервала PQ                         |
| • Кольцевидная эритема   |  |

## Дополнение к критериям Джонса

Недавняя инфекция, вызванная *Streptococcus pyogenes*, подтвержденная результатами мазка из зева, либо обнаружением антигена с помощью экспресс-метода, либо высоким титром или нарастанием титра противострептококковых антител  
JAMA 268; 2069,1992

## Классификация митрального стеноза

(в норме площадь митрального отверстия 4-6 кв.см.)

- 1 степень (легкая) - более 2 кв.см.
- 2 степень (умеренная) - 1,0-2,0 кв.см.
- 3 степень - (тяжелый, критический) - менее 1 кв.см.

## Анатомия митрального клапана



Для понимания патогенеза формирования порока сердца следует отчетливо представлять себе, что поражение клапанов сердца при ревматизме не носит изолированного характера и процесс всегда в той или иной мере захватывает все сердце по типу панкардита.

## Фазы повреждения створок МК (при ревматизме)

- Мукоидное набухание
- Фибриноидные изменения
- Склероз
- Возможно также образование в толще эндокарда специфических ашоф-талалаевских узелков (так называемая фаза гранулематоза), в последующем склерозирующихся.

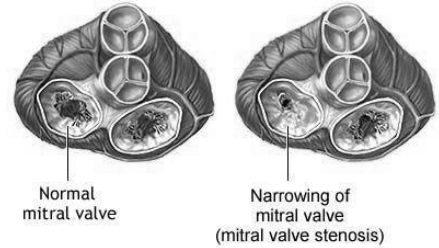
## Основные факторы, определяющие выраженность МС

1. Степень сужения митрального отверстия
2. Подвижность створок митрального клапана

## Стеноз МК может развиваться :

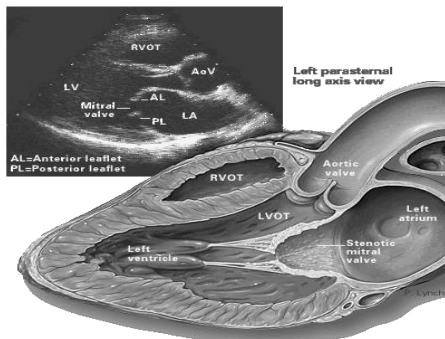
- С преимущественным фиброзом створок МК и сращиванием их по комиссурам
- С вовлечением в процесс подклапанных структур с утолщением, укорочением и сращиванием хорд между собой. (крайняя степень - стеноз МК по типу “рыбьего рта”

## Стеноз МК



ADAM.

## Стеноз МК



## Патофизиологическая основа МС

- Подъем давления в полости левого предсердия в диастолу
- Повышение давления в легочных венах и возникновение венозного застоя
- Рефлекторный спазм артериол малого круга (рефлекс Китаева)
- Органическое сужение артерий легкого с развитием легочной гипертензии

## Клиническая картина МС (жалобы)

- Одышка
- Утомляемость
- Тахикардия, мерцательная аритмия
- Правожелудочковая недостаточность
- Кровохарканье
- Охриплость голоса
- Стенокардия

## Одышка

самая частая причина обращения к врачу. Тахикардия существенно ухудшает состояние. Одышка при нагрузке возникает, когда площадь отверстия клапана уменьшается вдвое ( $< 2,0 \text{ см}^2$ ), и прогрессирует по мере дальнейшего усугубления стеноза.

**Ортопноз и ночные приступы сердечной астмы** возникают при длительно существующем митральном стенозе, приводящем к легочной гипертензии и правожелудочковой недостаточности.

## Утомляемость

На ранних стадиях — из-за нарушения систолической функции левого желудочка (имеется в 20% случаев), на поздних — вследствие легочной гипертензии.

## Мерцательная аритмия

Возникает при гемодинамически значимом митральном стенозе в 80% случаев и может привести к резкому ухудшению состояния в результате внезапного повышения давления в левом предсердии и исчезновения “предсердной подкачки”. Тромбозмболии артерий большого круга возникают в 20% случаев, у 80% таких больных имеется мерцательная аритмия. Эмболии — множественные, в 25% случаев — повторные; в половине случаев происходит эмболия церебральных сосудов.

## Правожелудочковая недостаточность

При тяжелом митральном стенозе с легочной гипертензией и трикуспидальной недостаточностью появляется гепатомегалия, асцит и отеки.

## Кровохарканье

Обычно умеренное (розовое окрашивание мокроты); возникает при тяжелом застое в легких или отеке легких. Изредка острое повышение давления в левом предсердии приводит к разрыву бронхиальной вены и внезапному тяжелому легочному кровотечению, которое бывает трудно остановить. Вероятность легочного кровотечения со временем уменьшается, так как длительная венозная гипертензия вызывает “защитную” гипертрофию сосудистой стенки.

## Охриплость голоса

При выраженной дилатации левого предсердия и легочной артерии возможно сдавление возвратного нерва и охриплость (синдром Ортнера).

## Стенокардия

Имеется в 10—15% случаев. Причины: коронарный атеросклероз, эмболия коронарных артерий, субэндокардиальная ишемия правого желудочка при тяжелой легочной гипертензии

## Методы физикального исследования

- Внешний вид, осмотр, пальпация
- Аускультация
- Электрокардиография
- Рентгенография грудной клетки
- Эхокардиография
- Катетеризация сердца
- Вентрикулография

## Внешний вид, осмотр

- Facies mitralis (синюшно-красный цвет щек) - следствие снижения СВ и повышения ОПСС
- АД - N
- Пульс - нормальная скорость пульсовой нарастания пульсовой волны, малое наполнение
- Наличие периферических отеков, увеличения и болезненности печени, набухание шейных вен - следствие правожелудочковой недостаточности и легочной гипертензии

## Пальпация, перкуссия

- Расширение границ относительной сердечной тупости вверх - гипертрофия и дилатация ЛП, вправо - гипертрофия и дилатация ПЖ
- Пальпаторно определяемый I тон указывает на сохранность подвижности створок МК
- Наличие диастолического дрожания - тяжелый МС (высокий градиент трансмитрального кровотока)

## Аускультация

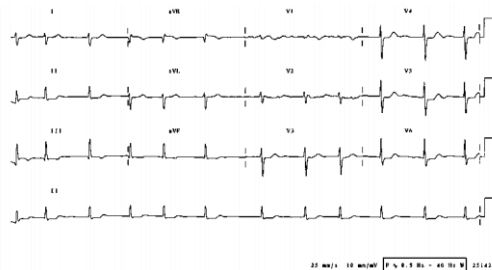
- Усиление I-го тона («хлопающий» I тон) - при сохраненной подвижности створок МК; при сниженной подвижности створок - I тон бывает приглушен
- «Щелчок открытия» МК, следует за аортальным компонентом II-го тона
- Диастолический шум. Возникает сразу после «щелчка» (лучше выслушивается на левом боку, усиливается при нагрузке).
- Диастолический шум на легочной артерии (шум Грэхема Стила) указывает на легочную гипертензию.

## Электрокардиография

Признаки увеличения левого предсердия.

При легочной гипертензии появляются признаки гипертрофии правого желудочка и увеличения правого предсердия.

Если систолическое давление в легочной артерии выше 70 мм рт. ст., то гипертрофию правого желудочка обнаруживают в 50% случаев, если выше 100 мм рт. ст. — в 90% случаев.



## Рентгенография органов грудной клетки

увеличение левого предсердия, иногда — обызвествление митрального клапана, признаки застоя в легких (линии Керли В) и легочной гипертензии (дилатация легочной артерии, правого желудочка и правого предсердия).



## Эхокардиография

Метод, позволяющий определить анатомический тип поражения (комиссуры, створки, хорды), выявить органические поражения других структур (дилатация правого и левого желудочков, вегетации, сопутствующие поражения аортального, трехстворчатого клапана и клапана легочной артерии) и оценить гемодинамику (легочная гипертензия). Если не удается получить качественное изображение при трансторакальной ЭхоКГ или требуется исключить тромбоз левого предсердия (перед баллонной вальвулопластикой), то показана чреспищеводная ЭхоКГ. Площадь отверстия митрального клапана оценивают по времени полуслада трансмитрального градиента давления.

## Катетеризация сердца

- 1) при несоответствии клинической картины данным ЭхоКГ;
- 2) перед операцией, для исключения ИБС (только при наличии факторов риска).

Катетеризацию сердца обычно не проводят больным моложе 40 лет, в отсутствие жалоб и факторов риска ИБС, при изолированном митральном стенозе; в этих случаях показания к вальвулопластике или операции определяют на основании только неинвазивного исследования.

## Лечение стеноза митрального клапана

- Консервативное
- Хирургическое

## Консервативное лечение стеноза МК

- Профилактика ревматизма и инфекционного эндокардита
- При застое в легких - диуретики. NB! Избыточный диурез может привести к уменьшению трансмитрального градиента давления, что приведет к снижению СВ, а также к преренальной ОПН.
- Бета-адреноблокаторы - уменьшают ЧСС и препятствуют повышению давления в ЛП при физической нагрузке.
- Антикоагулянты (МНО 2,0-3,0)

## Хирургические методы лечения МС

- Трансторакальная комиссуротомия
- Открытая комиссуротомия
- Баллонная вальвулопластика
- Протезирование митрального клапана

## Трансторакальная комиссуротомия

Через верхушку левого желудочка вводят дилататор в левое АВ-отверстие; происходит разрыв спаек. Результаты процедуры очень хорошие, искусственное кровообращение не требуется.

*В США в настоящее время ее, однако, проводят редко в связи с большой распространенностью операций на открытом сердце и баллонной вальвулопластики.*

## Открытая комиссуротомия (1)

Выполняется в условиях искусственного кровообращения. В ходе операции рассекают спайки, разъединяют спаянные хорды и сосочковые мышцы, удаляют тромбы из левого предсердия, освобождают створки от кальцификатов, удаляют ушко левого предсердия, при митральной недостаточности проводят митральную аннулопластику

## Открытая комиссуротомия (2)

Этой операции отдают предпочтение перед баллонной вальвулопластикой в следующих случаях: при легкой и умеренной митральной недостаточности, выраженном обызвествлении и малой подвижности клапана (особенно при поражении клапанного аппарата), при тромбозе левого предсердия, инфекционном эндокардите (перенесенном или текущем), поражении других клапанов, тяжелой ИБС и при неудавшейся баллонной вальвулопластике.

## Баллонная вальвулопластика (показания)

**а) операция выбора в молодом возрасте при негрубой деформации и сохраненной подвижности створок** (нет значительного утолщения и обызвествления створок, выраженного поражения хорд и сосочковых мышц). В ряде случаев вальвулопластика эффективна даже при достаточно существенной деформации и уменьшенной подвижности створок;

**б) в неоперабельных случаях или если сама операция либо наличие протеза нежелательны**

(в пожилом возрасте, при сопутствующих тяжелых заболеваниях, беременности).

## Баллонная вальвулопластика (противопоказания)

умеренная и тяжелая митральная недостаточность, тромбоз левого предсердия (высокочувствительный метод диагностики — чреспищеводная ЭхоКГ; тромбоз может исчезнуть через 2—3 мес терапии антикоагулянтами), ИБС, требующая коронарного шунтирования, тяжелое поражение нескольких клапанов, инфекционный эндокардит (перенесенный или текущий). В целом, если нет противопоказаний, баллонную вальвулопластику при митральном стенозе считают методом выбора.

## Баллонная вальвулопластика (результаты)

гемодинамические и функциональные показатели улучшаются в той же степени, что и при открытой комиссуротомии; риск осложнений и летальность после вальвулопластики ниже. В опытных руках баллонная вальвулопластика приводит к уменьшению трансмитрального градиента давления в среднем на 50%, увеличению площади отверстия митрального клапана на 50—100%, сердечного выброса — на 20%; соответственно улучшается общее состояние и переносимость нагрузки. После баллонной вальвулопластики в 90% случаев площадь отверстия митрального клапана становится больше 1,0 см<sup>2</sup>. Выживаемость в течение 3—5 лет достигает 95%.

## Протезирование митрального клапана

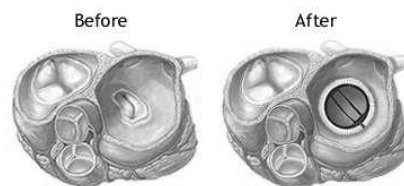
Протезирование (иногда — пластика) митрального клапана показано при митральном стенозе, осложненном правожелудочковой недостаточностью и тяжелой трикуспидальной недостаточностью, требующей трикуспидальной аннулопластики.

## Недостаточность митрального клапана

## Осложнения баллонной вальвулопластики

летальность — около 1%, тромбоэмболии — 1—4%, тяжелая митральная недостаточность, требующая протезирования митрального клапана, — 1—3%, переходящая АВ-блокада — 1%, тампонада сердца — 1%, дефект межпредсердной перегородки — 20% (отношение легочного кровотока к системному обычно ниже 1,0—1,5; в большинстве случаев в течение 3—6 мес. размер дефекта уменьшается).

## Протезирование МК



adam.com

## Недостаточность МК

Несмыкание створок МК, приводящее к патологическому забросу крови (регургитации) в левое предсердие из левого желудочка во время его систолы



## Этиологические причины недостаточности МК

- Ревматизм - 30% (E. Braunwald, 1992)
- Ишемическая болезнь сердца (ишемия или склероз сосочковых мышц или прилегающего миокарда)
- Дилатация левого желудочка любой этиологии.
- Обызвествление митрального кольца неизвестной этиологии
- Проплапс митрального клапана

Изолированная митральная недостаточность в чистом виде, как следствие ревматического процесса, встречается редко, так как при ревматизме вслед за воспалением следует склероз ("плюс"- ткань), приводящий к изменению створок и хорд (~ 2%)

## Классификация МН (по тяжести)

*определяется методом венстрикулографии*

- 1 степень (**мягкая** МН) - митральная регургитация (МР) менее 20% от ударного объема (УО).
- 2 степень (**умеренная** МН) - МР - 20%-40% от УО
- 3 степень (**средней тяжести** МН) - МР – 40 -60% от УО
- 4 степень (**тяжелая** МН) – более 60% от УО

## Классификация МН

*методом цветной доплерографии*

- 1 степень - менее 4 кв.см.
- 2 степень - 4-8 кв.см.
- 3 степень - более 8 кв.см.
- 4 степень - ток регургитации определяется в устье легочных вен

## Изменения гемодинамики при МН

- В систолу - возврат части крови ударного объема левого желудочка в полость левого предсердия.
- В диастолу кровь возвращается из левого предсердия в левый желудочек.
- Перегрузка объемом приводит к гипертрофии и дилатации левых камер сердца (сначала атриомегалия, затем дилатация ЛЖ).
- Расширение левых камер сердца приводит к дополнительной дилатации фиброзного кольца и дисфункции папиллярных мышц - увеличение объема регургитации.
- Прогрессирование сердечной недостаточности.

## Клиническая картина МН

- Слабость
- Одышка
- Ортопноэ
- Кровохарканье и тромбэмболии артерий большого круга (бывают реже, чем при митральном стенозе)
- Отеки, асцит, набухание шейных вен (при присоединении трикуспидальной недостаточности, а затем правожелудочковой недостаточности).

## Физикальное обследование (пальпация)

- Систолическое дрожание на верхушке
- Верхушечный толчок усилен и смещен влево
- Увеличенное левое предсердие может смещаться вперед и выбухать вдоль левого края грудины в систолу желудочков, напоминая разлитой систолический толчок.

## Физикальное обследование (перкуссия)

- Границы относительной сердечной тупости расширены вверх (за счет левого предсердия) и влево (за счет увеличенного левого желудочка).

## Физикальное обследование (аускультация)

- I тон ослаблен на верхушке
- Выраженное расщепление II -го тона над аортой (из-за раннего закрытия аортального клапана)
- Низкочастотный III тон на верхушке (из-за резкого напряжения сосочковых мышц, хорд и створок митрального клапана в период раннего диастолического напряжения).
- Грубый систолический шум на верхушке, проводящийся в подмышечную область.

## Инструментальные методы (электрокардиография)

- Признаки увеличения левого предсердия (при высокой легочной гипертензии появляются признаки гипертрофии и правого предсердия).
- Признаки гипертрофии левого желудочка (высокий R V5-6, увеличен S V1-2).
- Часто бывает фибрилляция предсердий.

## ЭКГ при МН



## Инструментальные методы (эхокардиография)

- Наличие митральной регургитации (при доплеровском исследовании)
- Увеличение левого предсердия, его усиленная пульсация
- Дилатация левого желудочка
- Установление причины митральной регургитации (вегетации при эндокардите, кальциноз, обызвествление и др.)

## Инструментальные методы

(рентгенография грудной клетки)

- Левые отделы сердца увеличены
- В тяжелых случаях предсердие резко расширено и образует правый контур тени сердца.
- Расширение легочных вен, появление теней Керли.
- Оценить тяжесть недостаточности позволяет левая рентгеноконтрастная вентрикулография.

## Показания к оперативному лечению МН

- Отношение КСО левого желудочка к площади поверхности тела выше 55 мл/кв. м (в норме до 40 мл/кв. м) - по данным левой вентрикулографии.
- Увеличение конечно-систолического размера ЛЖ более 45 мм (по данным эхокардиографии).

## Пролапс митрального клапана

Синдром - основной причиной которого является избыточная длина створок митрального клапана. Причина в большинстве случаев неизвестна, предположительно, наследственная болезнь соединительной ткани (снижение синтеза коллагена III-го типа).

## Медикаментозное лечение

Ограничение физической активности.  
Лечение сердечной недостаточности (ИАПФ, мочегонные, сердечные гликозиды; для снижения давления в аорте и уменьшения степени регургитации - периферические вазодилататоры).

## Методы оперативного лечения МН

- **Протезирование митрального клапана**  
*(при ревматическом пороке с сильно деформированными и обызвествленными створками).*
- **Пластика митрального кольца**  
*(при расширении митрального кольца, молотящей створке, пролапсе митрального клапана, разрыве хорд, инфекционном эндокардите).*

## Пролапс МК (эпидемиология)

- Чаще болеют женщины в возрасте от 14 до 30 лет.
- Нередки случаи ПМК у близких родственников (аутосомно-доминантный путь наследования)

## Клиническая картина ПМК

- Обычно ПМК протекает бессимптомно
- Могут быть жалобы на сердцебиение, "дурноту", обмороки (желудочковая экстрасистолия, пароксизмальные суправентрикулярные и желудочковые тахикардии), крайне редко внезапная смерть; возможны нарушения мозгового кровообращения из-за тромбоемболий, вызванных повреждением эндотелия и образованием тромбов на митральном клапане.
- ***Митральная недостаточность, даже самая незначительная, повышает риск инфекционного эндокардита.***

## Аускультация при ПМК

Мезосистолический щелчок (через 0,14 сек и более после I-го тона) с поздним систолическим шумом на верхушке, усиливающийся при снижении преднагрузки (резкое вставание, проба Вальсальвы).

## Эхокардиография при ПМК

1. В систолу створки смещаются в левое предсердие и смыкаются выше плоскости митрального кольца.
2. Утолщение створок свидетельствует о высоком риске тяжелой митральной регургитации и инфекционного эндокардита.
3. Наличие струи митральной регургитации.