**Министерство здравоохранения РФ**

**Тюменская Государственная Медицинская Академия**

**Л.Ф. Руднева**

**Диагноз и дифференциальный диагноз приобретенных пороков сердца.**

Учебно-методические рекомендации для

студентов

Тюмень

1998 г.

**Автор: Лариса Федоровна Руднева - профессор, док. мед. наук, заслуженный врач РФ, профессор кафедры госпитальной терапии ТГМА.**

**Утверждено на заседании центрального координационно-методического совета ТГМА**

**1998 г.**

**Диагноз и дифференциальный диагноз приобретенных пороков сердца.**

Пороки сердца - врожденные и приобретенные нарушения структуры эндокарда преимущественно клапанов сердца с нарушением их функции. Семантический смысл заболевания заложен в корне слова порок (рок, кор).

Предположение о пороке сердца возникает при выслушивании патологических шумов над сердцем. В диагностике важно установить характер шума над сердцем или сосудами и причину его.

Пороки сердца делятся на 2 группы: врожденные и приобретенные. Развитие приобретенного порока сердца может быть следствием первичного поражения сердца (cor - первичная мишень) или вторичного (cor - вторичная мишень).

Поражение сердца как органа первичной мишени:

1. Ревматизм.
2. Инфекционный эндокардит.
3. Кардиомиопатии.
4. Миксома сердца.
5. Паразитарные заболевания сердца.
6. Травмы сердца.
7. Спонтанный разрыв сосочковой мышцы, сухожилий хорды при аномалии развития.

Этиология заболеваний, вызвавших порок сердца различна: при ревматизме - β - гемолитический стрептококк, при инфекционном эндокардите - стафилококк, синегнойная палочка или другие возбудители. Этиологию кардиомиопатий установить обычно не удается.

Ряд заболеваний сопровождается вовлечением в патологический процесс сердца наряду с поражениями других органов и тканей, при этом сердце является вторичным органом - мишенью. Во всех случаях такой патологии вовлечение сердца в процесс неблагоприятно влияет на прогноз заболевания.

Поражение сердца как органа вторичной мишени:

1. Системная красная волчанка (развивается эндокардит Либмана - Закса - недостаточность митрального или аортального клапана).
2. Ревматойдный артрит (развивается недостаточность митрального клапана).
3. Атеросклероз аорты (развивается порок аортальный стеноз). Атеросклероз коронарных сосудов приводит к инфаркту миокарда, разрыву сосочковых мышц или сухожилий хорд, что сопровождается развитием недостаточности митрального клапана, а перфорация межжелудочковой перегородки приводит к клинике дефекта межжелудочковой перегородки).
4. Сифилис (в третичном периоде развитие гумм с локализацией в аорте сопровождается недостаточностью аортального клапана).
5. Подагра (возможно развитие порока сердца).
6. Лучевая болезнь (фиброз клапанов сердца приводит к развитию порока сердца).

Среди перечисленных заболеваний генез пороков также различен: при сифилисе - бледная трепонема, при подагре - нарушение пуринового обмена, при коллагенозах - полиэтиологичность заболеваний, при атеросклерозе - нарушение липидного обмена, при лучевой болезни - ионизирующая радиация. Таким образом, приобретенные пороки сердца развиваются вследствие воздействия различных неблагоприятных факторов (биологических и физических).

Помимо органических шумов сердца, обусловленных поражением клапанов сердца или аорты, различают функциональные шумы над сердцем, вследствие поражения других анатомических структур: миокарда или перикарда. При миокардите систолический шум у верхушки напоминает недостаточность митрального клапана, при сухом перикардите появляется шум трения перикарда. Кроме того, причиной функционального систолического шума может быть дистрофия миокарда, которая развивается при эндокринных заболеваниях (тиреотоксикоз, ожирение, микседема, болезнь или синдром Иценко-Кушинга и др.), при хронических легочных заболеваниях, гематологических заболеваниях, гипертонической болезни, симптоматических гипертониях, ишемической болезни сердца, во второй половине беременности.

Среди множества причин приобретенных пороков сердца на первом месте по частоте стоит ревматизм. Наиболее часто при ревматизме поражается митральный клапан. В острую фазу первичного ревмокардита появляется систолический шум, обусловленный миокардитом, либо вальвулитом, либо панкардитом. При миокардите систолический шум на фоне противоревматического лечения исчезает, при вальвулите - усиливается. Классические признаки порока сердца появляются в хроническую фазу ревматизма (при возвратном ревмокардите).

**Приобретенные митральные пороки.**

Приобретенные митральные пороки имеют общие признаки:

1. Бледность.
2. Facies mitralis.
3. Сердечный горб.
4. Функциональные нарушения, обусловленные регургитацией крови в левое предсердие при недостаточности митрального клапана или в результате задержки крови в левом предсердии при стенозе митрального клапана.

**Митральная недостаточность.**

Частота митральной недостаточности среди всех пороков сердца составляет 1,5 %. По течению различают острую и хроническую формы течения митральной недостаточности. Острое течение наблюдается при разрыве сухожилий хорды или сосочковой мышцы при инфаркте миокарда (чаще наблюдается у мужчин), спонтанном разрыве сухожилий хорды сосочковой мышцы при аномалии развития, при травме сердца. Для острого течения митральной недостаточности характерно быстрое формирование сердечной недостаточности. Для хронического течения митральной недостаточности (ревматизм) характерно медленное формирование сердечной недостаточности.

*Клиника митральной недостаточности* обусловлена гемодинамическими расстройствами в результате регургитации крови во время систолы из левого желудочка в левое предсердие. При рефлюксе 5-10 мл - нет выраженных гемодинамических расстройств, рефлюкс более 20 мл - приводит к дилятации левого предсердия и левого желудочка. В.И. Маколкин выделяет прямые и косвенные признаки приобретенных пороков сердца.

***Диагностика недостаточности митрального клапана.***

*Прямые признаки:*

* Систолический шум на верхушке в сочетании с ослаблением I тона
* Появление III тона на верхушке и сочетание его с систолическим шумом и ослаблением I тона

*Косвенные признаки:*

* Гипертрофия и дилятация левого желудочка и левого предсердия
* Симптомы легочной гипертензии и явления зачтоя в большом круге кровообращения
* Увеличение левых границ сердца: “сердечный горб”, смещение верхушечного толчка влево и вниз при значительной дилятации левого желудочка
* При снижении сократительной функции левого желудочка и развитии легочной гипертензии:
* акцент II тона над легочной артерией, его расщепление
* При гипертрофии и гиперфункции правого желудочка
* пульсация в эпигастрии
* При выраженном нарушении кровообращения в малом круге
* акроцианоз (facies mitralis)
* Признаки застоя в большом круге
* увеличение печени
* набухание шейных вен
* отеки на стопах и голенях
* Пульс и артериальное давление не изменено

В течение митральной недостаточности выделяют 3 периода:

1. Компенсации клапанного дефекта усиленной работой левого отдела сердца.
2. Развитие пассивной (венозной) легочной гипертензии.
3. Правожелудочковой недостаточности.

Осложнения митральной недостаточности:

1. Мерцательная аритмия.
2. Сердечная недостаточность (острая левожелудочковая или хроническая недостаточность кровообращения).
3. Тромбоэмболии (редкое осложнение).

*Дифференциальный диагноз митральной недостаточности.*

Дифференциальный диагноз митральной недостаточности проводится между приобретенными пороками различной этиологии, врожденными пороками и другими заболеваниями (ревматизм, инфекционный эндокардит, миокардит, дилятационная кардиомиопатия, врожденные пороки (ПМК, ДМПП, ДМЖП, коарктация аорты в грудном отделе), системная красная волчанка, атеросклеротическое поражение аорты, функциональные шумы при анемии, тиреотоксикозе, II триместре беременности, алкогольная и климактерическая кардиопатия).

**Митральный стеноз.**

Частота митрального стеноза составляет 44-68 % всех пороков, развивается преимущественно у женщин, вторично по отношению к митральной недостаточности. Отложение солей кальция на митральном клапане и развитие фиброзного процесса приводят к уменьшению площади митрального отверстия с 4-6 см2 до 0,5-1 см2 .

*Клиника митрального стеноза* обусловлена гемодинамическими нарушениями в результате задержки крови во время диастолы из левого предсердия в левый желудочек. Сначала развиваются гемодинамические нарушения компенсаторные: гипертрофия левого предсердия, повышение давления в легочных венах (пассивный венозный застой), спазм ветвей легочной артерии (рефлекс Китаева), повышение АД в легочной артерии (артериальный застой), гипертрофия правого желудочка и его дилятация, гипертрофия правого предсердия и его дилятация. Затем компенсация сменяется декомпенсацией кровообращения.

Некоторые клинические признаки митрального стеноза:

1. Pulsus differens - появляется при сдавлении левым предсердием левой подключичной артерии.
2. Осиплость голоса - симптом Ортнера (в результате сдавления левого возвратного нерва).
3. Анизокория - результат сдавления симпатического ствола увеличенным левым предсердием.

***Диагностика митрального стеноза***

*Прямые признаки:*

* Усиление I тона, диастолический шум
* Тон открытия митрального клапана
* Ритм перепела
* Смещение верхней границы относительной тупости сердца вверх (за счет увеличения ушка левого предсердия)
* Пальпаторно «кошачье мурлыканье» (диастолическое дрожание) на верхушке сердца

*Косвенные признаки:*

“Легочные:”

* Цианоз
* Акцент II тона над легочной артерией
* Диастолический шум по левому краю груди (шум Грехема-Стилла)

“Правожелудочковые:”

* Пульсация в эпигастрии
* «Сердечный горб»
* Пульсация в третьем-четвертом межреберьях слева от грудины
* Правая граница относительной тупости смещается латерально (за счет правого предсердия, смещаемого расширенным правым желудочком)
* Тенденция к гипотензии

В течение митрального стеноза выделяют 3 периода:

1. Компенсации.
2. Легочной гипертензии, гипертрофии правого желудочка.
3. Правожелудочковой недостаточности (застой в большом круге кровообращения).

Осложнения митрального стеноза:

1. Острая левожелудочковая недостаточность (сердечная астма, отек легких).
2. Хроническая сердечно-сосудистая недостаточность (застой в легких).
3. Нарушения ритма (часто мерцательная аритмия).
4. Тромбоэмболический синдром.
5. Присоединение инфекционного эндокардита.
6. Несостоятельность протеза или рестеноз при комиссуротомии.

*Дифференциальный диагноз митрального стеноза:*

1. Миксома сердца (левого предсердия или желудочка).
2. Врожденный порок - синдром Лютенбаше (стеноз митрального клапана + ДМПП).
3. Неспецифический аорто-артериит.

**Сочетанный митральный порок (по Б.В. Петровскому).**

1. Чистый митральный стеноз.
2. Выраженный митральный стеноз + небольшая недостаточность митрального клапана. Площадь митрального отверстия не более 1 см2 , чаще менее 0,5 см2 . Клиника чистого митрального стеноза с появлением признаков регургитации (систолический шум на верхушке и может быть ослабление I тона). R и ЭКГ признаки гипертрофии правого и левого желудочков и левого предсердия.
3. Умеренный стеноз митрального клапана + выраженная недостаточность митрального клапана. Митральное отверстие размером 1-2 см2 , выражена значительно регургитация: типичен систолический шум, усилен верхушечный толчок, который смещен вниз и влево, протодиастолический шум. R и ЭКГ - признаки выраженной гипертрофии левых отделов сердца, часто мерцательная аритмия.
4. Резкое преобладание недостаточности митрального клапана над стенозом.
5. Резкий митральный стеноз с грубыми поражениями других клапанов.

**Аортального недостаточность.**

Частота аортальной недостаточности составляет 14 % среди всех пороков, в 55-60 % случаев сочетается со стенозом устья аорты, чаще порок развивается у мужчин.

*Клиника аортальной недостаточности* обусловлена гемодинамическими расстройствами в результате регургитации крови во время диастолы из аорты в левый желудочек, что уменьшает сердечный выброс. Хроническая регургитация приводит к экцентрической гипертрофии миокарда левого желудочка и повышению диастолического объема. Ударный объем увеличивается (ударный объем = конечный диастолический объем − конечный систолический объем), компенсируя регургитацию. Повышение ударного объема (увеличивает нагрузку на сердце), ведет к повышению пульсового давления и развитию гипертрофии миокарда левого желудочка и его недостаточности. В рузультате уменьшается сердечный выброс, снижается артериальное давление.

Клинические формы течения аортальной недостаточности.

По клиническому течению выделяют острую и хроническую формы.

***Диагностика аортальной недостаточности***.

*Прямые признаки:*

* Диастолический шум (прото) - мягкий, дующий над аортой, проводится к верхушке сразу после II тона и снижается к концу диастолы, лучше выслушивается в третьем-четвертом межреберьях у левого края грудины
* Ослабление или исчезновение II тона
* I тон ослаблен
* Пресистолический шум Флинта на верхушке
* Систоличнский шум во втором межреберье справа

*Косвенные признаки:*

“Левожелулочковые:”

* Усиленный и разлитой верхушечный толчок вниз и влево
* Смещение влево левой границы

“Сосудистые:”

* Бледность кожных покровов
* Систолическое артериальное давление повышается, диастолическое понижается (может до 0)
* Пульс высокий и скорый
* Двойной тон Траубе при аускультации бедренной артерии
* При сдавлении бедренной артерии - двойной шум Виноградова-Дюрозье
* Симптомы легочной гипертензии
* При выраженном дефекте клапанов: пульсация сонных артерий («пляска каротид»), подключичных артерий, пульсация в яремной ямке, височных и плечевых артерий

Клинические симптомы повышенного ударного объема и повышенного пульсового давления:

1. Пульс Корригэна (быстрый, скачущий на периферических артериях).
2. Симптом Хилла (систолическое АД в подколенной ямке выше на 80-100 мм рт.ст., чем над плечевой артерией).
3. Двойной шум Дюрозье (выслушивается при надавливании стетоскопом на бедренную артерию).
4. Симптом де-Мюссе (ритмичные покачивания головой, синхронно с работой сердца).
5. Симптом Квинке (систолическое покраснение и диастолическое побледнение ногтевого ложа при незначительном надавливании).
6. Симптом “пистолетного выстрела” (тон при выслушивании над бедренными сосудами).

Осложнения аортальной недостаточности:

1. Левожелудочковая сердечная недостаточность.
2. Коронарная недостаточность.
3. Нарушение ритма.
4. Вторичный инфекционный эндокардит.

*Дифференциальный диагноз аортальной недостаточности:*

1. Эндокардиты (инфекционный, ревматический).
2. Сифилитический мезоаортит.
3. Расслаивающаяся аневризма аорты.
4. Синдром Марфана.
5. Системная красная волчанка, ревматоидный артрит.
6. Врожденная недостаточность при поражении других клапанов.
7. Тупая травма груди.
8. Идиопатическое расширение устья аорты (при артериальной гипертонии).
9. Кардиомиопатии.
10. Неспецифический аорто-артериит.

Тактика при аортальной недостаточности.

**Аортальный стеноз.**

Частота аортального стеноза 22-23 % среди всех пороков. Соотношение мужчин и женщин составляет 2,4:1. Плохо распознается этот порок при сочетании с аортальнной недостаточностью или митральным пороком.

*Клиника аортального стеноза* обусловлена гемодинамическими нарушениями. Перегрузка давлением левого желудочка развивается в результате неполного опоррожнения левого желудочка в систолу через суженное аортальное отверстие, следствием чего является компенсаторная концентрическая гипертрофия левого желудочка. Повышение конечного диастолического давления, уменьшение сердечного выброса приводят к коронарной недостаточности.

***Диагностика аортального стеноза.***

*Прямые признаки:*

“Клапанные:”

* Систолический шум во втором межреберье справа от грудины и в точке Боткина (грубый, интенсивный, режущий, пилящий)
* Ослабление или исчезновение II тона над аортой
* Ослабление I тона
* Систолический щелчок (“тон изгнания”) в точке Боткина или на верхушке

*Косвенные:*

“Левожелулочковые:”

* Усиление верхушечного толчка (влево вниз)
* Расширение границ сердца кнаружи

“Сосудистые:”

* Бледность кожных покровов
* Снижение систолического артериального давления
* Малый медленный пульс

Клинические симптомы сниженного сердечного выброса:

1. Стенокардия.
2. Обмороки.
3. Низкое систолическое давление.
4. Малый медленный пульс.

Осложнения аортального стеноза:

1. Левожелудочковая недостаточность.
2. Коронарная недостаточность (с развитием инфаркта миокарда).
3. Нарушение ритма (блокада левой ножки пучка Гиса).

*Дифференциальный диагноз аортального стеноза:*

1. Врожденные пороки (2-х створчатый аортальный клапан и др.).
2. Атеросклеротическое поражение аорты (у лиц старше 60 лет).
3. Ревматический эндокардит.
4. Инфекционный эндокардит.
5. Гипертрофическая кардиомиопатия (субаортальный стеноз).

**Трикуспидальные пороки.**

***Трикуспидальная недостаточность*** как **органическое** поражение встречается в 10-39 % всех пороков, всегда в комбинации с другими пороками. **Относительная** трикуспидальная недостаточность появляется при значительной правожелудочковой недостаточности (растяжение сухожильного кольца).

Клиника трикуспидальной недостаточности обусловлена гемодинамикой - регургитацией крови в правое предсердие при систоле правого желудочка. Результатом хронического рефлюкса является системный венозный застой и венозная гипертензия. Механизм компенсации трикуспидальной недостаточности такой же как и при митральной недостаточности.

***Диагностика трикуспидальной недостаточности.***

*Прямые признаки:*

* Систолический шум у мечевидного ртростка грудины (резко усиливается на высоте вдоха с задержкой дыхания)
* Систолическая пульсация печени
* Положительный венный пульс

*Косвенные признаки:*

* Значительное повышение венозного давления
* Гепатомегалия
* Небольшая желтушность кожных покровов

*Дифференциальный диагноз трикуспидальной недостаточности:*

1. С митральным стенозом с высокой легочной гипертензией (увеличение градиента давления между правыми отделами в диастолу с увеличением давления в правом предсердии свидетельствует об относительной трикуспидальной недостаточности) при отсутствии высокой легочной гиперетензии следует предполагать органическую трикуспидальную недостаточность.
2. С трикуспидальной недостаточностью, развившейся при инфаркте миокарда левого желудочка вследствие перфорации межжелудочковой перегородки, при инфаркте правого желудочка.
3. С инфекционным эндокардитом.
4. С кардиомипатими.
5. С пролапсом трехстворчатого клапана.
6. С аномалией Эбштейна (створки трехстворчатого клапана прикреплены низко и смещены в полость правого желудочка, часто дисплазия трехстворчатого клапана).
7. С травматической трикуспидальной недостаточностью (разрыв створок, хорд, папиллярных мышц).

***Трикуспидальный стеноз*** комбинируется со стенозами других клапанов, частота составляет 6-8 %.

*Клиника трикуспидального стеноза* обусловлена гемодинамичкскими нарушениями - перегрузкой правого предсердия объемом в результате неполного опорожнения во время систолы предсердий и диастолы желудочков. Следствием чего является системный венозный застой.

***Диагностика трикуспидального стеноза.***

*Прямые признаки:*

* Диастолический шум у мечевидного отростка грудины (резко усиливается на высоте вдоха с задержкой дыхания)
* На высоте вдоха тон открытия трехстворчатого клапана

*Косвенные признаки:*

* Значительное увеличение венозного давления
* Гепатомегалия
* Желтушность кожных покровов

*Дифференциальный диагноз трикуспидального стеноза:*

1. Ревматический эндокардит.
2. Инфекционный эндокардит.
3. Миксома правого предсердия.
4. Вторичные опухоли правого предсердия.

**Лечение трикуспидальных пороков:**

Проводится этиотропное лечение, диета стол №10 по Певзнеру.

При **трикуспидальной недостаточности** назначается терапия диуретиками и венозными вазодилятаторами (нитраты, ингибиторами ангиотензин превращающего фермента). При легочной гипертензии наиболее благоприятный эффект оказывает снижение давления в легочной артерии (диуретики, кислород, антагонисты кальция). Хирургическое лечение трикуспидальной недостаточности (протезирование клапана или аннулопластика) проводится при тяжелой рефрактерной трикуспидальной недостаточности любой этиологии.

Медикаментозное лечение **трикуспидального стеноза** (право-желудочковой недостаточности) включает прием диуретиков, венозных вазодилятаторов (применять осторожно !). Хирургическое лечение проводится как правило при коррекции порока митрального клапана и заключается в открытой вальвулотомии трикуспидального стеноза, альтернативная операция - баллонная вальвулопластика.

**Пороки и беременность.**

Амбулаторное наблюдение беременных с пороком сердца проводится терапевтом и акушером-гинекологом проводится через каждые 2 недели. Вопрос о прерывании беременности по жизненным показаниям решается в любом сроке беременности. Решение о вынашивании беременности и тактике ведения родов принимается консилиумом в составе кардиолога, акушера (лечащих врачей) и заместителей главных врачей или заведующих соответствующими отделениями.

Обследование беременных женщин с пороками сердца:

1. Осмотр в срок беременности 8-10 недель - для уточнения характера порока и решения вопроса о сохранении беременности (решить до срока беременности 12 недель).
2. Осмотр в срок беременности 28-29 недель - для наблюдения и лечения.
3. Осмотр в срок беременности 37-38 недель - для подготовки к родам (постельный режим назначается за 2 недели до родов).

Прогнозирование родов (выделяют степени риска):

I ст. риска - порок без обострения ревматизма и сердечной недостаточности.

II ст. риска - активность ревматизма I ст., начальные симптомы недостаточности кровообращения.

III ст. риска - активность ревматизма II ст., правожедудочковая недостаточность, легочная гипертензия II ст., мерцательная аритмия (небольшой срок давности).

IV ст. риска - активность ревматизма II ст., левожелудочковая недостаточность или тотальная кардиомегалия, длительный анамнез мерцательной аритмии, тромбоэмболии, гесочная гипертензия II ст.

Лечение после родов проволится при наличии во время беременности обострений ревматизма (или других заболеваний) в стационаре в течение 4-6 недель.