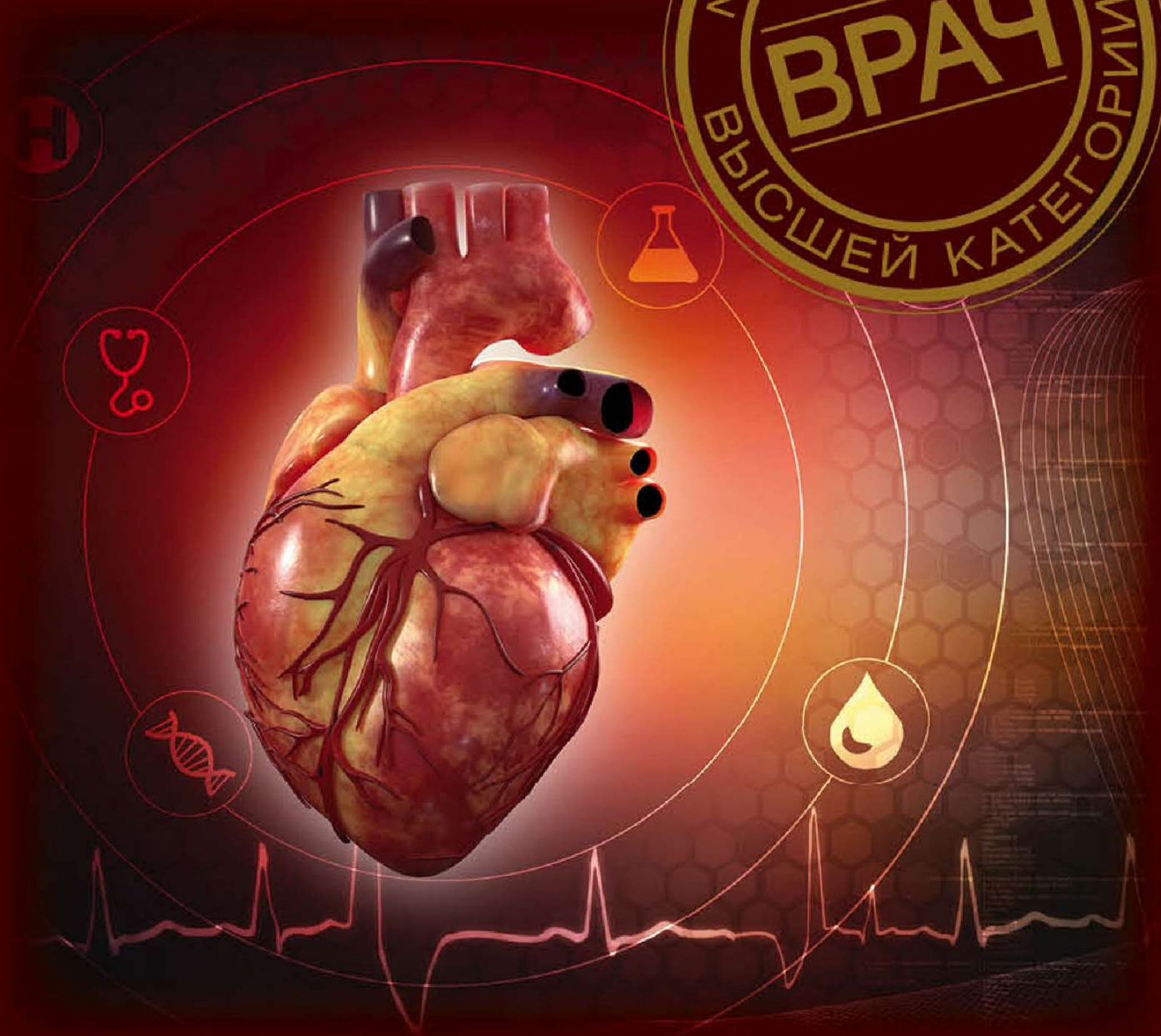


А.В. ТОПОЛЯНСКИЙ,
А.Л. ВЁРТКИН



ПОРОКИ СЕРДЦА

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ПРАКТИЧЕСКИХ ВРАЧЕЙ

А.В. ТОПОЛЯНСКИЙ,
А.Л. ВЁРТКИН

ПОРОКИ СЕРДЦА

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ПРАКТИЧЕСКИХ ВРАЧЕЙ



Москва
2010

УДК 616.1
ББК 54.10
Т58

Вёрткин Аркадий Львович — руководитель Национального научно-практического общества скорой медицинской помощи (ННПОСМП), заслуженный деятель науки РФ, профессор, заведующий кафедрой терапии, клинической фармакологии и скорой медицинской помощи Московского государственного медико-стоматологического университета (МГМСУ) имени А.И. Евдокимова.

Тополянский Алексей Викторович — д.м.н., заведующий кардиологическим отделением ГКБ им. С.И. Спасокукоцкого, профессор кафедры терапии, клинической фармакологии и скорой медицинской помощи Московского государственного медико-стоматологического университета (МГМСУ) имени А.И. Евдокимова.

Кондратенко Наталья Викторовна — врач отделения функциональной диагностики ГКБ им. С.И. Спасокукоцкого.

Ягудаев Альберт Дмитриевич — врач терапевтического отделения ГКБ им. С.И. Спасокукоцкого.

Тополянский, Алексей Викторович.

Т58 Пороки сердца. Руководство для практических врачей / А.Л. Вёрткин, А.В. Тополянский. — Москва : Эксмо, 2019. — 176 с. — (Врач высшей категории).

ISBN 978-5-04-101826-9

Предлагаемое руководство должно помочь врачам амбулаторного звена, терапевтам и кардиологам диагностировать и лечить приобретенные и врожденные пороки сердца. Эта проблема остается по-прежнему актуальной: ревматические пороки сердца встречаются в клинической практике реже, но количество больных преклонного возраста с дегенеративными пороками сердца постоянно возрастает.

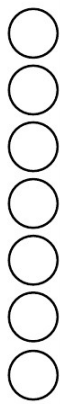
В руководстве подробно описаны клинические проявления пороков, приведены последние отечественные и европейские рекомендации по ведению этих больных; книга иллюстрирована электрокардиограммами, эхокардиограммами и рентгенограммами больных, проходивших лечение в ГКБ им. С.И. Спасокукоцкого.

Пособие адресовано всем врачам амбулаторного звена, терапевтам и кардиологам.

УДК 616.1
ББК 54.10

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	5
Рецензия	7
Список сокращений	9
Введение	11
1. Приобретенные пороки сердца (клапанные пороки)	15
1.1. Стеноз устья аорты (аортальный стеноз)	15
1.2. Недостаточность клапана аорты (аортальная недостаточность)	32
1.3. Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)	53
1.4. Недостаточность митрального клапана (митральная недостаточность)	75
1.5. Стеноз трехстворчатого клапана (трикуспидальный стеноз).	95
1.6. Недостаточность трехстворчатого клапана (трикуспидальная недостаточность).	99
2. Врожденные пороки сердца, встречающиеся у взрослых	108
2.1. Аномалия Эбштейна	108



2.2. Незаращение боталлова (артериального) протока	115
2.3. Дефект межжелудочковой перегородки	123
2.4. Дефект межпредсердной перегородки	133
2.5. Коарктация аорты	143
2.6. Стеноз устья легочной артерии	151
2.7. Тетрада Фалло	157
Литература	164
3. Приложения	165
3.1. Рекомендации Европейской ассоциации кардиологов (2015) по профилактике инфекционного эндокардита при пороках сердца	165
3.2. Рекомендации Европейской ассоциации кардиологов (2017) по антитромботической терапии у пациентов с пороком сердца и мерцательной аритмией	168
3.3. Рекомендации Европейской ассоциации кардиологов (2017) по антитромботической терапии у пациентов, перенесших протезирование или пластику клапанов сердца	169
3.4. Тактика при тромбозе искусственных клапанов	172

ПРЕДИСЛОВИЕ

Вопросы диагностики и ведения приобретенных и врожденных пороков сердца остаются вполне актуальными. Используемые при написании этого руководства отечественные и европейские рекомендации по ведению таких больных освещают главным образом показания к оперативному лечению, однако ранее заболевание должно быть заподозрено амбулаторным врачом и подтверждено с помощью дополнительных методов исследования, что иногда вызывает затруднения. Ситуацию усугубляет происшедший за последние десятилетия патоморфоз заболевания: все реже встречаются ревматические пороки сердца, все чаще — дегенеративные, имеющие определенные особенности течения. Врач должен помнить о существующих сегодня возможностях оперативной коррекции пороков и понимать, на каком этапе больного надо передать кардиохирургам. Кроме того, амбулаторному

врачу нередко приходится вести пациентов с ранее оперированными пороками сердца, что также требует от доктора соответствующих знаний и навыков.

Авторский союз практикующих терапевтов, кардиолога и функционального диагноста позволил осветить проблему диагностики и лечения пороков сердца с разных сторон. В то же время предназначенная практическому врачу книга не претендует на полное отражение всего спектра известных сегодня пороков сердца и сосудов; в руководство включены только те заболевания, которые встречаются у взрослых пациентов; в ряде случаев акцент сделан на ведение больных, уже перенесших оперативную коррекцию порока. Все представленные в книге иллюстрации (электро-, эхокардиограммы и рентгенограммы) собраны авторами руководства в процессе практической работы в ГКБ им. С.И. Спасокукоцкого.

РЕЦЕНЗИЯ

Знаменитый американский кардиолог Пол Уайт много лет назад писал: «Совершенно неоспоримо то, что требуется много опыта, чтобы не только слышать и правильно воспринимать по времени варианты нормальных тонов сердца и научиться улавливать некоторые сердечные шумы, но и уметь их правильно истолковывать... Пороги слуховой чувствительности у различных исследователей варьируют в очень большой степени: некоторые могут не слышать, например, очень низкий по тональности диастолический шум при митральном стенозе, вполне различимый для других» (Ключи к диагностике и лечению болезней сердца, 1960). Сегодня, в эпоху высоких технологий, времена, когда пороки сердца диагностировали на основании результатов опроса и осмотра пациента, кажутся невероятно далекими: у врача есть возможность направить пациента на эхокардиографию и получить готовый диагноз. Однако для того чтобы подтвердить диагноз порока сердца с помощью

соответствующих методов, врач должен сначала заподозрить это заболевание, что невозможно без определенных пропедевтических навыков и знания клинических особенностей различных пороков сердца. Именно поэтому подробное описание клинических особенностей различных пороков сердца представляется несомненным достоинством этой книги.

С другой стороны, во времена Пола Уайта не было развитой кардиохирургии, не существовало возможности эффективно лечить сердечную недостаточность и нарушения сердечного ритма, предотвращать тромбоэмболические осложнения. Это — достижения последних десятилетий, и в руководстве представлены самые современные рекомендации по ведению подобных пациентов, что так же можно отнести к достоинствам настоящего издания.

Все сказанное позволяет считать предлагаемое вашему вниманию руководство достойным продолжением серии книг «Амбулаторный прием», призванной помочь участковому терапевту профессионально разбираться со сложными порой ситуациями, встречающимися во время работы в поликлинике.

Президент Российского научного медицинского общества терапевтов академик РАН
А.И. Мартынов

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВК	— антагонисты витамина К
АД	— артериальное давление
ДМЖП	— дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП	— дефект межпредсердной перегородки
КДР	— конечный диастолический размер
КСР	— конечный систолический размер
МНО	— международное нормализованное отношение
МРТ	— магнитно-резонансная томография
МСКТ	— мультиспиральная компьютерная томография
НОАК	— новые оральные антикоагулянты
ОАП	— открытый аортальный проток
СДЛА	— систолическое давление в легочной артерии
ФВ	— фракция выброса
ФК	— функциональный класс

- ХПАК — хирургическое протезирование
аортального клапана
- ЧМК — чрескожная митральная комиссуро-
томия
- ЭКГ — электрокардиограмма
- ЭхоКГ — эхокардиография
- TAVI — транскатетерная имплантация
аортального клапана

ВВЕДЕНИЕ

Пороки сердца — врожденные или приобретенные дефекты стандартной архитектоники сердца и/или нарушения строения, расположения, а также взаимосвязи его магистральных сосудов, приводящие, как правило, к расстройствам внутрисердечной и (вследствие этого) системной гемодинамики. Независимо от клинических проявлений все пациенты с уже известными или предполагаемыми заболеваниями клапанов сердца должны быть подвергнуты тщательному сбору анамнеза и физикальному обследованию.

Определение тяжести заболевания включает оценку:

- ✓ наличия или отсутствия симптомов;
- ✓ тяжести поражения клапана;
- ✓ состояния левого и/или правого желудочка (влияния перегрузки объемом или давлением);

- ✓ влияния порока на легочную или системную гемодинамику;
- ✓ изменений ритма сердца.

Дополнительные методы исследования

- ✓ ЭКГ (оценка ритма, признаки гипертрофии камер сердца).
- ✓ Рентгенография (оценка наличия или отсутствия застоя в легких, силуэта сердца и исключение патологии легких).
- ✓ Трансторакальная двухмерная ЭхоКГ (основной метод ультразвукового исследования сердца, позволяет оценить состояние клапанов, функцию и размеры камер сердца, больших сосудов, гемодинамику).
- ✓ Чреспищеводная ЭхоКГ (показана при сложностях визуализации с помощью трансторакальной ЭхоКГ, несоответствии ее результатов и клиники, подозрении на тромбоз, дисфункцию клапанного протеза или эндокардит).
- ✓ Стресс-тест с малыми дозами добутамина (стратификация риска у бессимптомных пациентов с аортальным стенозом и др.).
- ✓ МСКТ с контрастированием (оценка тяжести поражения клапанов, особенно при аортальном стенозе, для исключения

- ИБС у больных с низким риском атеросклероза).
- ✓ МРТ (у больных с низким качеством ЭхоКГ или с противоречивыми результатами исследований, для оценки тяжести поражения клапанов, в том числе выраженности регургитации, а также для оценки объема желудочков, систолической функции, аномалий восходящей аорты и фиброза миокарда).
 - ✓ Коронароангиография (показана пациентам перед хирургическим вмешательством на клапанах при наличии сердечно-сосудистых заболеваний в анамнезе; предполагаемой ишемии миокарда; систолической дисфункции левого желудочка; у мужчин старше 40 лет и женщин в постменопаузе; при наличии одного или более факторов сердечно-сосудистого риска, а также пациентам с умеренной и тяжелой вторичной митральной недостаточностью).

Стадии прогрессирования заболевания клапанов сердца

- ✓ А (риска) – пациенты с факторами риска развития заболевания клапанов.

- ✓ В (прогрессирующая) — пациенты с прогрессирующими заболеваниями клапанов (легкой и умеренной выраженности, асимптомные).
- ✓ С (асимптомная тяжелая):
- ✓ С1 — асимптомные больные с тяжелыми поражениями клапанов с компенсированной функцией левого или правого желудочка,
- ✓ С2 — асимптомные больные с тяжелыми поражениями клапанов и декомпенсацией левого или правого желудочка.
- ✓ D (симптомная тяжелая) — больные с развитием симптомов в результате заболевания клапанов.

1. ПРИОБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА (клапанные пороки)

1.1. Стеноз устья аорты (аортальный стеноз)

Стеноз устья аорты — сужение аортального клапанного отверстия, выносящего тракта левого желудочка или восходящей аорты, затрудняющее отток крови из левого желудочка в аорту; наиболее часто встречающийся в клинической практике клапанный порок сердца.

Этиология поражения клапанов:

- ✓ дегенеративный (встречается в возрасте старше 65 лет, клапан трехстворчатый, отсутствует сращение комиссур, порок не-

- редко сочетается с кальцинозом фиброзного кольца митрального клапана);
- ✓ ревматический (клапан трехстворчатый, кальциноз небольшой, сращение комиссур, фиброзное утолщение створок);
 - ✓ инфекционный эндокардит (характерны вегетации);
 - ✓ врожденный порок сердца (врожденный кальцифицированный порок сердца выявляют в возрасте 40—60 лет, клапан одно- или двухстворчатый; кальцификация раньше развивается при одностворчатом строении клапана и у мужчин).

Подклапанная обструкция выносящего тракта левого желудочка может быть обусловлена асимметричной гипертрофией межжелудочковой перегородки при обструктивной гипертрофической кардиомиопатии, гипертоническом сердце или значительной гипертрофии стенок левого желудочка на фоне выраженного аортального стеноза.

Надклапанная обструкция представляет собой редкую врожденную патологию.

Патогенез

При аортальном стенозе вследствие затруднения оттока крови в аорту увеличивается си-

столическое давление в левом желудочке и развивается его гипертрофия. При прогрессировании порока снижение сократительной функции левого желудочка сопровождается увеличением его диастолического объема, развивается его дилатация, следствием которой становится относительная митральная недостаточность с последующим увеличением левого предсердия и развитием застоя в малом круге кровообращения (митрализация аортального порока), что впоследствии может приводить к перегрузке правых отделов сердца с развитием правожелудочковой недостаточности. Появление симптомов правожелудочковой недостаточности при отсутствии легочной гипертензии и поражения правого желудочка связывают с развитием синдрома Бернгейма: выпячивание межжелудочковой перегородки (следствие ее гипертрофии или дилатации левого желудочка) в полость правого желудочка ведет к уменьшению его объема.

Основные жалобы:

- ✓ стенокардия (наблюдается в 50—70% случаев, может возникать как вследствие сопутствующего коронаросклероза, так и при неизмененных коронарных артериях вследствие относительной коронарной

- недостаточности при выраженной гипертрофии левого желудочка, увеличения времени изгнания крови из левого желудочка и уменьшения времени диастолы);
- ✓ обмороки при физической нагрузке (возникают у 30—50% больных вследствие обструкции выносящего тракта левого желудочка и невозможности адекватного учащения сердечного ритма во время нагрузки, нарушений сердечного ритма и проводимости);
- ✓ одышка при физической нагрузке (у 30—40% пациентов).

Основные симптомы:

- ✓ бледность кожи, усиливающаяся при физической нагрузке (следствие низкого сердечного выброса и компенсаторного сужения мелких артерий и артериол);
- ✓ замедленный малый пульс на сонных артериях;
- ✓ признаки увеличения левого желудочка — смещенный вниз и влево разлитой усиленный верхушечный толчок, расширение границ относительной тупости сердца влево;
- ✓ аускультативные признаки: во II межреберье справа от грудины и в точке Ботки-

на выслушивают грубый систолический шум, обусловленный прохождением крови через суженное аортальное отверстие (рис. 1.1.1); шум проводится на сонные артерии, в яремную и подключичную ямки. При умеренном стенозе шум достигает максимума в начале систолы, по мере прогрессирования порока шум смещается на все более поздний период систолы, а в далеко зашедших случаях при значительном снижении сердечного выброса может ослабевать, становиться едва уловимым. Иногда систолический шум, выслушиваемый в проекции аортального клапана, ослабевает над средней частью грудины и вновь усиливается на верхушке (феномен Галавердена, по имени французского врача L. Gallaverdin), что требует исключения митральной недостаточности. I тон на аорте, как правило, не изменен, II тон бывает ослаблен или отсутствует из-за снижения подвижности створок у больных с кальцинозом аортального клапана. При развитии левожелудочковой недостаточности и вторичной легочной гипертензии появляется акцент II тона на легочной артерии.

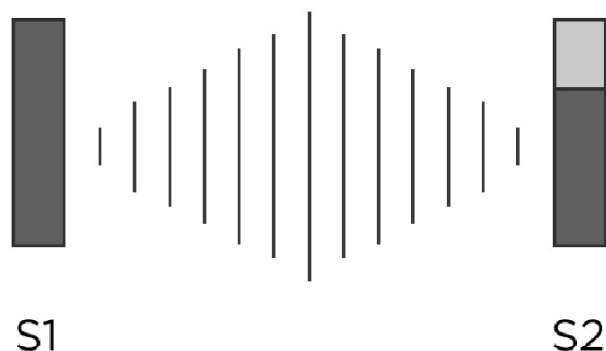


Рис. 1.1.1. Схематическое изображение аускультативной картины при аортальном стенозе

ЭКГ: на ранних стадиях заболевания выявляют умеренную гипертрофию левого желудочка, в дальнейшем — выраженную гипертрофию левого желудочка вследствие систолической перегрузки (рис. 1.1.2). Характерны изменения конечной части желудочкового комплекса — косонисходящая депрессия сегмента ST и отрицательные зубцы T в левых грудных отведениях. При развитии дистрофических изменений могут появляться отрицательные зубцы T в отведениях V_3-V_6 . Нередко выявляют нарушения ритма (желудочковую экстрасистолию) и проводимости (блокаду левой ножки пучка Гиса, атриовентрикулярную блокаду). Исчезновение зубцов R в правых грудных отведениях иногда требует проведения дифференциального диагноза с постинфарктным кардиосклерозом.

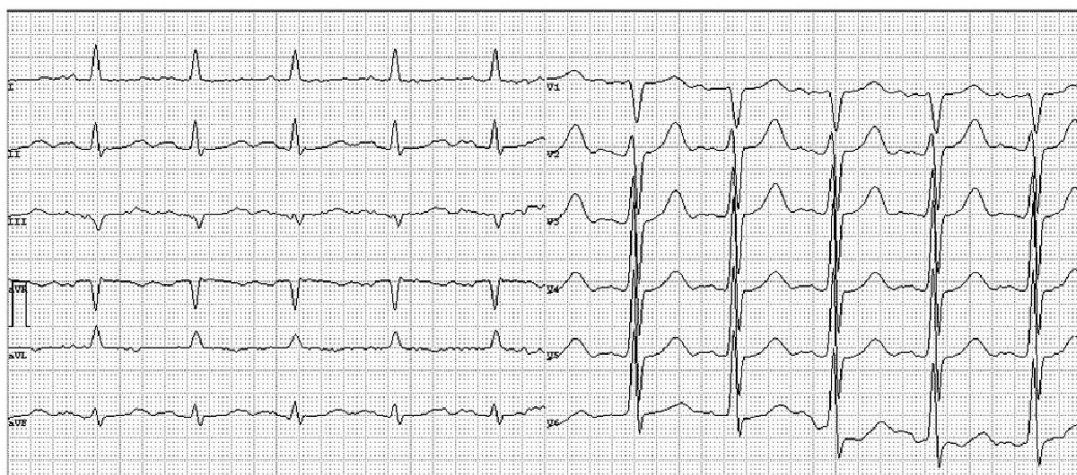


Рис. 1.1.2. Электрокардиограмма пациента с аортальным стенозом. Признаки гипертрофии левого желудочка с систолической перегрузкой

Рентгенография органов грудной клетки: сердце аортальной конфигурации (удлинение нижней дуги левого контура сердца с подчеркнутой талией), у 40% больных выявляют постстенотическое расширение восходящего отдела аорты, у 85% пациентов — обызвествление в зоне проекции аортального клапана.

ЭхоКГ:

- ✓ створки уплотнены, утолщены, высокой эхогенности, уменьшение амплитуды их раскрытия — в норме раскрытие створок более 14 мм (рис. 1.1.3);

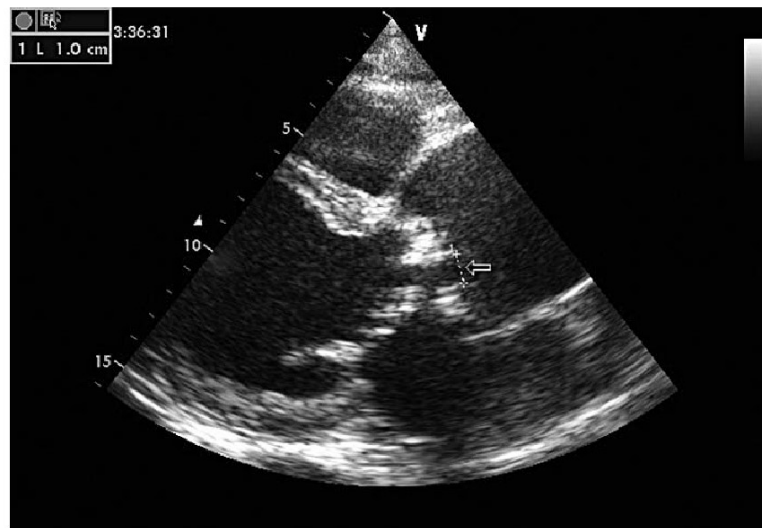


Рис. 1.1.3. В-режим. Парастеральная позиция длинной оси левого желудочка. Кальциноз створок аортального клапана. Ограничение амплитуды раскрытия створок. Сочетанный аортальный порок сердца. Постстенотическое расширение восходящего отдела аорты. Гипертрофия миокарда, расширение полости левого желудочка

- ✓ гипертрофия стенок левого желудочка и дилатация полости левого предсердия;
- ✓ при значительном стенозе — дилатация полости левого желудочка (рис. 1.1.3) со снижением его сократительной способности;
- ✓ ускорение кровотока и градиента давления в систолу на аортальном клапане по данным доплерографии (позволяет оценить выраженность аортального стеноза — табл. 1.1.1; рис. 1.1.5);

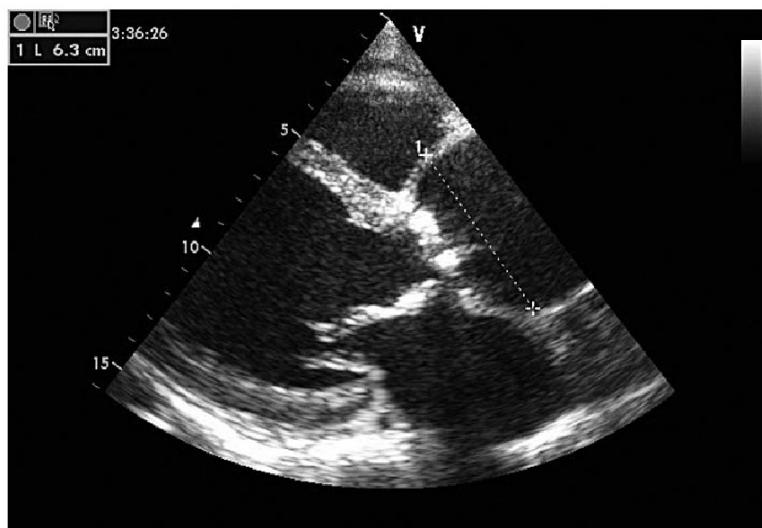


Рис. 1.1.4. Эхокардиографические признаки аортального стеноза. В-режим. Парастернальная позиция длинной оси левого желудочка. Кальциноз створок аортального клапана. Сочетанный аортальный порок сердца. Постстенотическое расширение восходящего отдела аорты

- ✓ уменьшение площади аортального отверстия, измеренной по уравнению непрерывности потока (Рыбакова М.К., Митьков В.В., 2011);
- ✓ возможно, постстенотическое расширение восходящего отдела аорты (рис. 1.1.3, 1.1.4).

Эхокардиография позволяет дифференцировать клапанные пороки сердца и обструкцию выносящего тракта левого желудочка на подклапанном уровне (рис. 1.1.6).

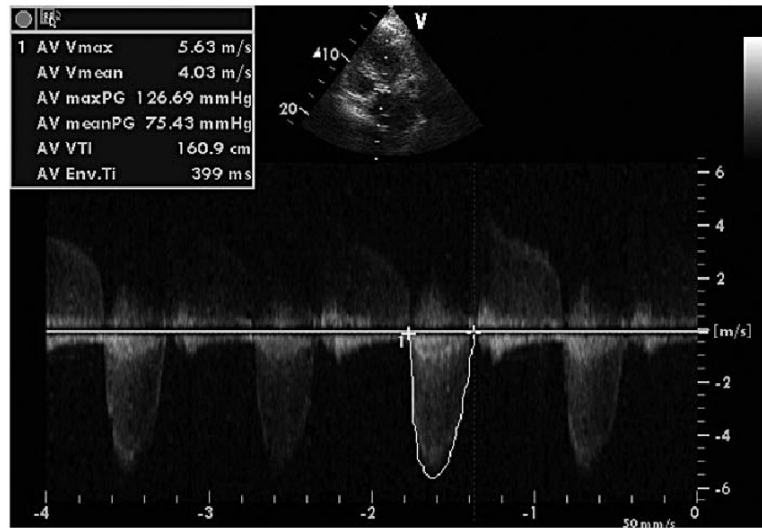


Рис. 1.1.5. Режим постоянноволнового доплера. Сочетанный аортальный порок сердца. Значительный стеноз (максимальный градиент 126 мм рт. ст., средний 75 мм рт. ст.), недостаточность аортального клапана

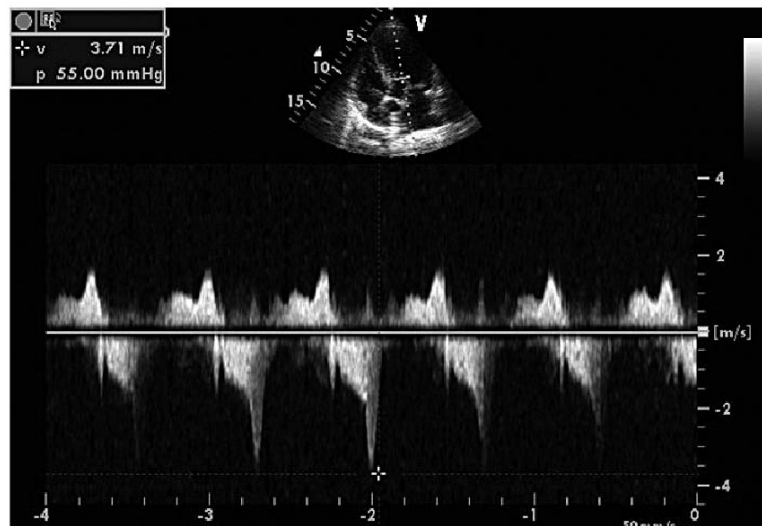


Рис. 1.1.6. Признаки умеренной динамической обструкции выносящего тракта левого желудочка у пациента с асимметричной гипертрофией стенок левого желудочка. Режим постоянноволнового доплера. «Саблевидный» поток в выносящем тракте левого желудочка



Таблица 1.1.1

Градации аортального стеноза*

	Легкий	Умеренный	Тяжелый
Пиковая скорость потока (м/сек)	< 3	3–4	> 4
Максимальный градиент давления (мм рт. ст.)	10–35	35–65	> 65
Средний градиент (мм рт. ст.)	< 25	25–40	> 40
Площадь отверстия (см ²) по уравнению непрерывности потока	> 1,5	1–1,5	< 1

Примечание: *необходимо учитывать, что градиент давления на аортальном клапане при значительном стенозе (площадь отверстия <1 см²) и снижении систолической функции левого желудочка (ФВ < <40%) может быть низким (Рыбакова М.К., Митьков В.В., 2011).

Основные диагностические признаки стеноза устья аорты:

- ✓ характерная триада клинических признаков: стенокардия, обмороки, одышка при физической нагрузке;
- ✓ замедленный малый пульс на сонных артериях;
- ✓ данные аускультации: систолический шум на аорте, проводящийся на сосуды шеи;

- ✓ электрокардиографические признаки выраженной гипертрофии левого желудочка при нормальном или сниженном артериальном давлении;
- ✓ уплотнение створок аортального клапана и уменьшение амплитуды их раскрытия, уменьшение площади отверстия клапана, увеличение скорости кровотока и градиента давления на аортальном клапане по данным доплер-эхокардиографии.

Признаки, позволяющие определить этиологию аортального стеноза, представлены в табл. 1.1.2.

Таблица 1.1.2

Диагностические признаки, указывающие на этиологию аортального стеноза

Этиология	Диагностические признаки
Ревматизм	Критерии острой ревматической лихорадки или анамнестические указания на ангины, суставные атаки, хорею в детстве, юности; у мужчин — освобождение от службы в армии в связи с заболеванием сердца, у женщин — роды в специализированном родильном доме; сочетание аортального стеноза с другими пороками сердца, в частности — с аортальной недостаточностью или митральным стенозом; эхокардиографическая картина характеризуется укорочением, уплотнением створок по краям, сращением комиссур с последующей кальцификацией створок клапана

Этиология	Диагностические признаки
Инфекционный эндокардит	Анамнестические указания на длительную лихорадку или субфебрилитет, тромбоэмболический синдром, гепатоспленомегалию, геморрагические высыпания, анемию; эхокардиографическая картина — уплотнение створок и кальцификация вегетаций (рис. 1.1.7)
Дегенеративный порок	Изолированный аортальный стеноз у лиц старше 60 лет с гиперхолестеринемией, сахарным диабетом, признаками генерализованного атеросклероза; эхокардиографическая картина — уплотнение и утолщение, выраженная кальцификация и ограничение подвижности створок клапана, сращение комиссур отсутствует (рис. 1.1.4, 1.1.8)
Врожденный двустворчатый клапан	Указания на порок сердца с раннего детства, эхокардиографическая картина — двустворчатый клапан, со временем фиброз и кальциноз створок приводит к их деформации, картина становится похожей на дегенеративный порок (рис. 1.1.9)



Рис. 1.1.7. Эхокардиографическая картина аортального порока сердца вследствие инфекционного эндокардита. В-режим. Парастернальная позиция короткой оси на уровне створок аортального клапана. Кальцинированные вегетации

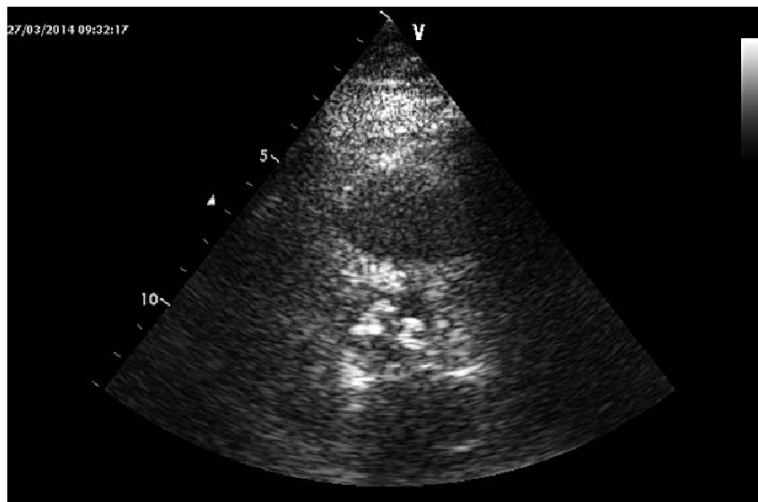


Рис. 1.1.8. Эхокардиографическая картина дегенеративного порока сердца. В-режим. Парастеральная позиция короткой оси на уровне створок аортального клапана. Кальциноз створок. Значительный аортальный стеноз



Рис. 1.1.9. Эхокардиографическая картина врожденного аортального порока сердца. В-режим. Короткая ось на уровне створок аортального клапана. Кальцинированный двухстворчатый аортальный клапан

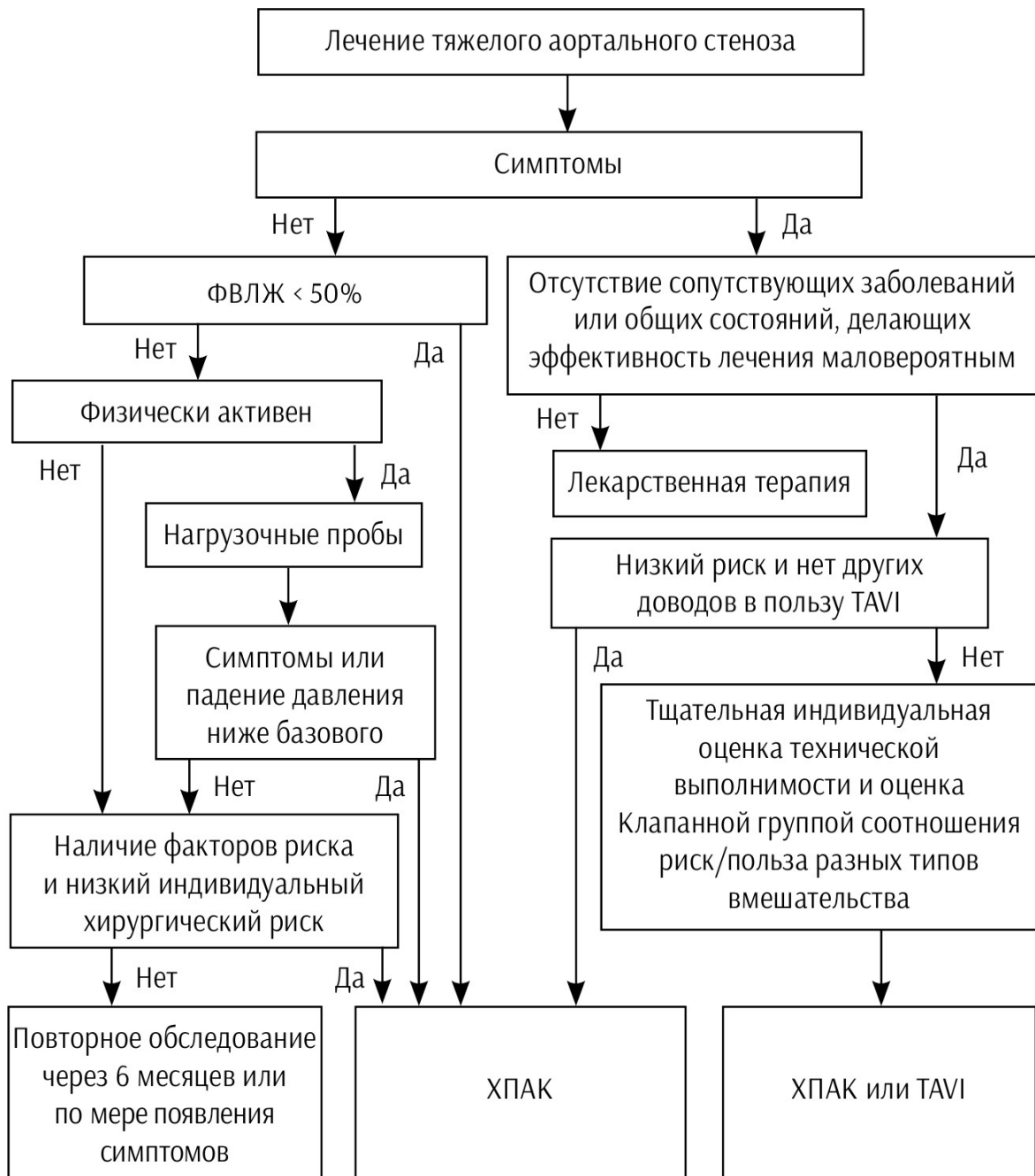
Показания к оперативному вмешательству при аортальном стенозе приведены в табл. 1.1.3.

Таблица 1.1.3

Показания к хирургическому вмешательству

Симптомный аортальный стеноз	Асимптомный аортальный стеноз
<ul style="list-style-type: none">• тяжелый высокоградиентный аортальный стеноз (средний градиент ≥ 40 мм рт. ст. или пиковая скорость $\geq 4,0$ м/с);• тяжелый низкопоточковый, низкоградиентный (< 40 мм рт. ст.) аортальный стеноз со сниженной фракцией выброса и сохраненным сократительным резервом миокарда;• тяжелый низкопоточковый, низкоградиентный (< 40 мм рт. ст.) аортальный стеноз с нормальной фракцией выброса после получения данных о выраженности аортального стеноза с помощью дополнительных методов исследования	<ul style="list-style-type: none">• тяжелый аортальный стеноз с систолической дисфункцией левого желудочка (ФВ левого желудочка $< 50\%$), не имеющей другой причины;• тяжелый аортальный стеноз и инициированные нагрузкой симптомы, определенно связанные с аортальным стенозом (снижение АД или недостаточное повышение АД при нагрузке)

Симптоматическая медикаментозная терапия включает применение β -адреноблокаторов при стенокардии (нитраты и антагонисты кальция дигидропиридинового ряда при гемодинамически значимом аортальном стенозе противопоказаны), диуретических средств



Сокращения:

ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка;

ХПАК – хирургическое протезирование аортального клапана;

TAVI – транскатетерная имплантация аортального клапана.

**Рис. 1.1.10. Лечение тяжелого аортального стеноза
(Рекомендации ЕОК, 2017)**

(фуросемида, спиронолактона) и ингибиторов АПФ при появлении сердечной недостаточности, гипотензивных средств (ингибиторов АПФ, блокаторов ангиотензиновых рецепторов) при сопутствующей артериальной гипертензии. Применение β -адреноблокаторов и статинов не влияет на скорость прогрессирования аортального стеноза.

Выбор места лечения. Госпитализация показана при клинических проявлениях аортального стеноза, не поддающихся терапии в амбулаторных условиях, при прогрессирующем увеличении размеров сердца или снижении его сократительной способности с нарастанием сердечной недостаточности, а также при необходимости оперативного лечения.

Динамическое наблюдение: пациенты с асимптомным тяжелым аортальным стенозом должны быть обследованы не реже 1 раза в 6 месяцев, с легким и умеренным аортальным стенозом и выраженной кальцификацией клапана — ежегодно, более молодые пациенты с легким аортальным стенозом и без значимой кальцификации — один раз в 2—3 года. Оценивают наличие клинической симптоматики, толерантность к физической нагрузке, динамику эхокардиографических параметров.

1.2. Недостаточность клапана аорты (аортальная недостаточность)

Недостаточность клапана аорты — порок сердца, при котором створки полулунного клапана не смыкаются полностью в момент диастолы левого желудочка, что приводит к обратному потоку крови из аорты в левый желудочек.

Этиология — см. табл. 1.2.1.

Таблица 1.2.1

Этиология аортальной недостаточности

Поражение аортального клапана	Поражение аорты
<ul style="list-style-type: none"> • дегенеративная кальцификация трех- или двустворчатого аортального клапанов (встречается в пожилом и старческом возрасте); • инфекционный эндокардит; • ревматическое поражение (полулунные створки спаяны в области комиссур, уплотнены по краям, укорочены, в дальнейшем возможна умеренная кальцификация); • врожденная патология (наиболее часто — двустворчатый клапан) 	<ul style="list-style-type: none"> • сифилитический мезаортит (аорта дилатирована, стенки ее с неровными контурами, извитые, кальцинированные); • болезнь Марфана; • диссекция восходящей аорты; • аневризма восходящего отдела аорты различной этиологии

Патогенез. Аортальная недостаточность характеризуется неспособностью клапана аорты

эффективно препятствовать обратному движению крови из аорты в левый желудочек сердца во время его диастолы. Различают аортальную недостаточность клапанную (вследствие сморщивания и укорочения створок клапана) и относительную (поражение клапана отсутствует, однако створки клапана не перекрывают аортальное отверстие вследствие увеличения его диаметра). В результате перегрузки объемом развивается гипертрофия и дилатация левого желудочка, в дальнейшем появляются признаки левожелудочковой недостаточности.

Основные жалобы:

- ✓ сильные «толчки» сердца, сердцебиение, пульсация сосудов шеи;
- ✓ загрудинные боли (стенокардия может быть обусловлена сопутствующим поражением коронарных артерий, но иногда возникает и при отсутствии ИБС — вследствие снижения конечно-диастолического давления и выраженной гипертрофии левого желудочка);
- ✓ одышка при физической нагрузке, приступы сердечной астмы, отек легких (следствие ослабления сократительной функции левого желудочка);

- ✓ позднее присоединяются признаки правожелудочковой недостаточности — отеки, гепатомегалия.

Самочувствие пациента может длительно оставаться хорошим, так как аортальная недостаточность компенсируется усиленной работой мощного левого желудочка; иногда этот порок выявляют случайно во время медицинского осмотра.

Основные симптомы:

- ✓ периферические симптомы, обусловленные объемной перегрузкой левого желудочка:
 - пульсация сонных артерий («пляска каротид»);
 - иногда синхронное с пульсом сонных артерий покачивание головы (симптом Мюссе, по имени французского поэта L.C.A. De Musset, у которого наблюдался этот симптом);
 - пульсирующее сужение зрачков (признак Ландольфи, по имени итальянского хирурга N. Landolfi);
 - высокий и скорый пульс (пульс Корригана, описан ирландским врачом D.J. Corrigan);

- повышение систолического и снижение диастолического АД;
- капиллярный пульс (описан немецким терапевтом Н.И. Quincke, ритмичная смена покраснения и побледнения кожи после легкого прижатия ногтевого ложа);
- симптом Дюрозье (по имени французского врача P. Durozier — систолический шум на бедренной артерии при пережатии ее проксимальнее места аускультации, диастолический шум при пережатии артерии дистальнее места аускультации);
- двойной тон Траубе (громкие двойные тоны на бедренной артерии, описаны немецким терапевтом L. Traube);
- ✓ каротидный пульс: быстрый подъем с ранним диастолическим спадом (коллапсом);
- ✓ признаки увеличения левого желудочка: разлитой усиленный приподнимающий (палец) верхушечный толчок, смещенный влево и вниз, расширение границ относительной тупости сердца влево и вниз;
- ✓ данные аускультации: дующий убывающий диастолический шум (рис. 1.2.1)

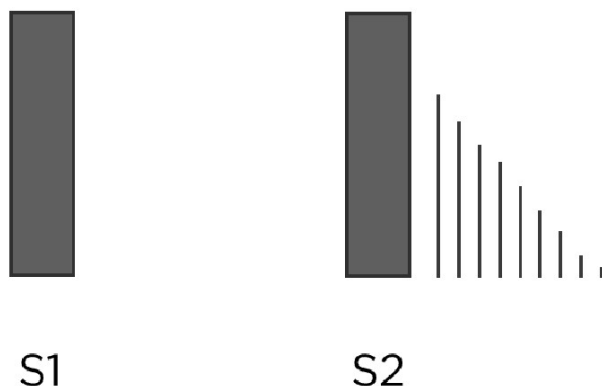


Рис. 1.2.1. Схематическое изображение аускультативной картины при аортальной недостаточности (схема)

во II межреберье справа от грудины или в точке Боткина, обусловленный током крови из аорты в левый желудочек. Шум иногда лучше выслушивается в положении больного сидя с наклоном туловища вперед. II тон на аорте ослаблен или отсутствует, I тон на верхушке ослаблен. Иногда при органической аортальной недостаточности на верхушке сердца, помимо проводного диастолического шума, выслушивается грохочущий пресистолический шум Флинта (описан американским врачом А. Flint), предположительно обусловленный относительным митральным стенозом вследствие оттеснения аор-

тальной створки митрального клапана обратным током крови во время диастолы. Продолжительный систолический шум на верхушке может быть связан с развитием относительной митральной недостаточности.

ЭКГ: признаки гипертрофии левого желудочка, в типичных случаях — с диастолической перегрузкой (без изменения конечной части

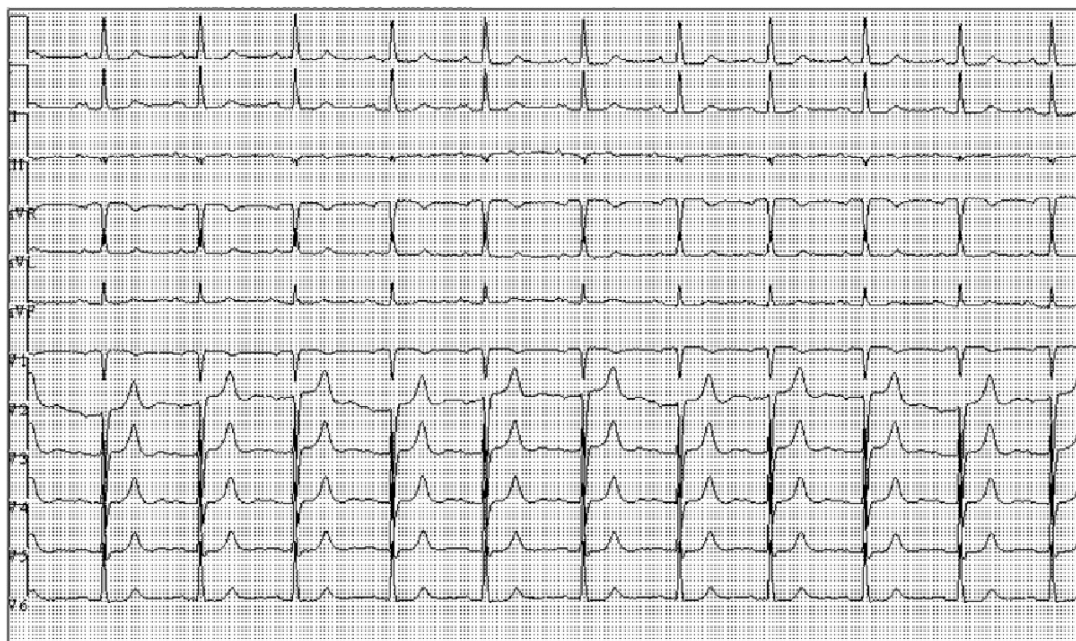


Рис. 1.2.2. Электрокардиограмма пациента с дегенеративным аортальным пороком сердца. Синусовый ритм. Отклонение электрической оси сердца влево. Признаки гипертрофии левого желудочка

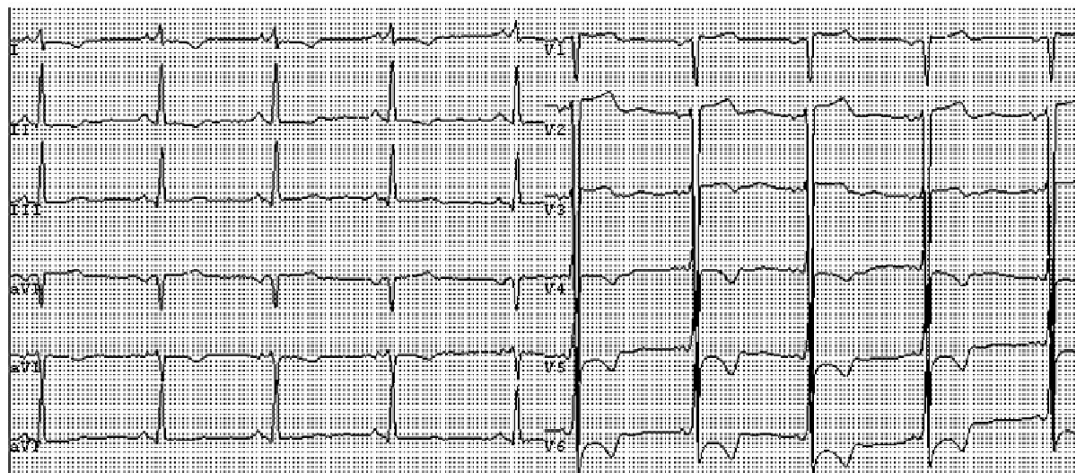


Рис. 1.2.3. Электрокардиограмма пациента с декомпенсированным пороком, недостаточностью аортального клапана. Признаки перегрузки левого предсердия, гипертрофии левого желудочка с систолической перегрузкой

желудочкового комплекса, рис. 1.2.2); депрессия сегмента ST и сглаженность или инверсия зубца T могут появиться при декомпенсации порока с развитием сердечной недостаточности (рис. 1.2.3). При «митрализации» аортальной недостаточности на ЭКГ могут появляться признаки гипертрофии левого предсердия.

Рентгенография органов грудной клетки: в прямой проекции форма сердечной тени аортальная, «талиа» подчеркнута (рис. 1.2.4). Длинник сердечной тени увеличен; левая граница сердечной тени расширена. Дуга левого

желудочка удлинена, верхушка сердца смещена влево и книзу. Характерно увеличение амплитуды сокращений левого желудочка в сочетании с усиленной пульсацией аорты на всем ее протяжении.

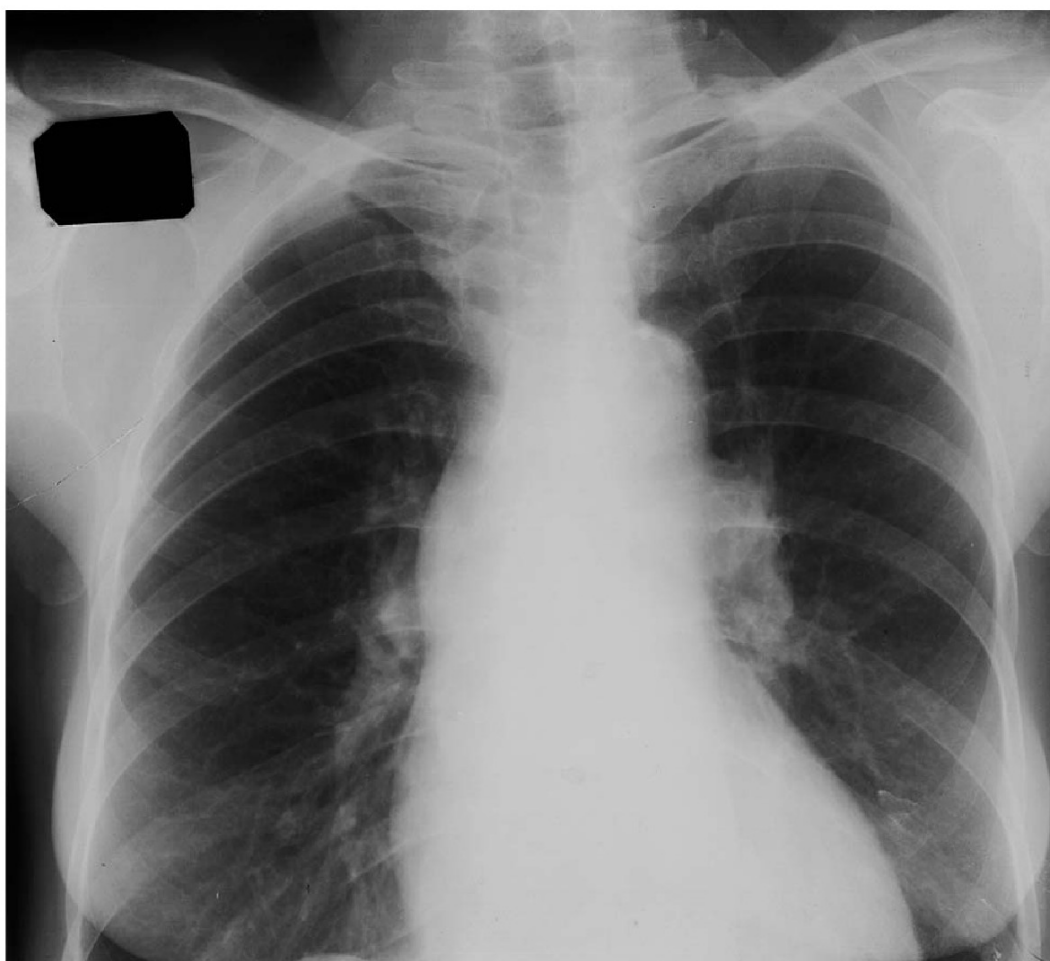


Рис. 1.2.4. Рентгенограмма больного с аортальным пороком сердца. В прямой проекции тень сердца аортальной конфигурации, границы ее незначительно расширены влево. Умеренное расширение восходящей аорты. Интенсивная тень известковых отложений в зоне дуги аорты

ЭхоКГ:

- ✓ изменения створок аортального клапана;
- ✓ возможно расширение корня и (или) восходящего отдела аорты;
- ✓ систолическое дрожание створок аортального клапана при исследовании в М-режиме (неспецифический признак, рис. 1.2.5);
- ✓ диастолическое дрожание передней створки митрального клапана;
- ✓ при тяжелой недостаточности дилатация левого желудочка, сферическая его форма, снижение сократительной способности левого желудочка;
- ✓ выявление и оценка потоков аортальной регургитации в доплеровском режиме (рис. 1.2.6, 1.2.7, 1.2.8);

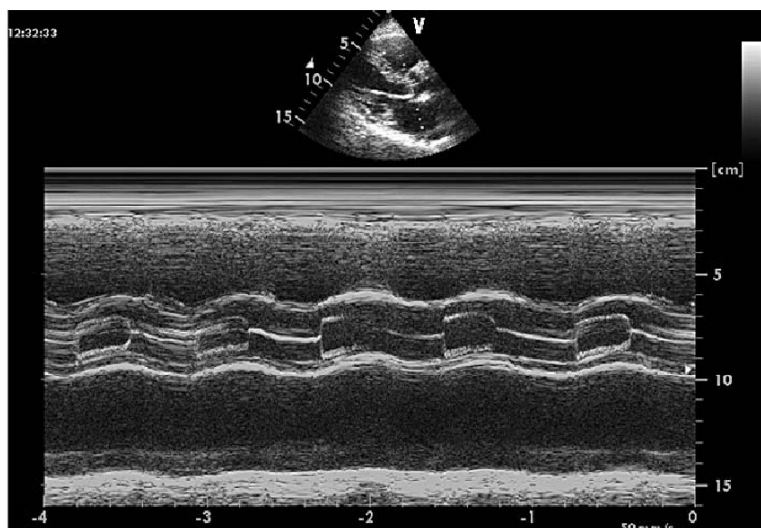


Рис. 1.2.5. М-режим. Систолическое дрожание створок аортального клапана

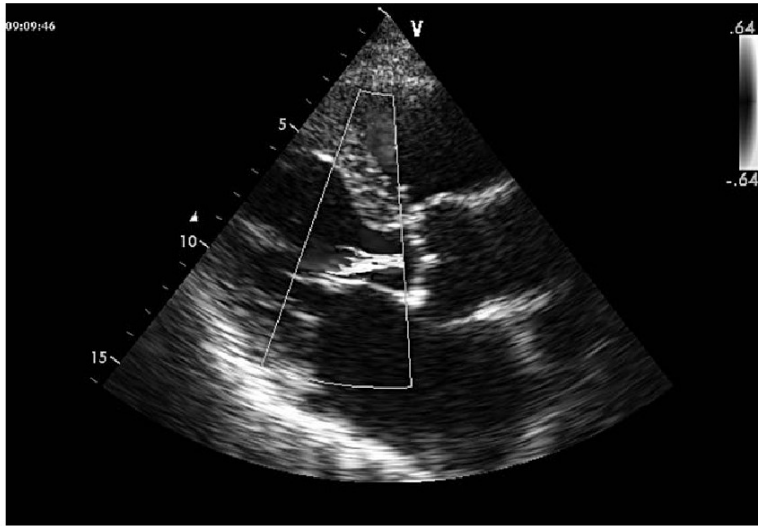


Рис. 1.2.6. Аортальная регургитация 1–2-й степени. Парастеральная позиция длинной оси левого желудочка. Режим цветового доплеровского картирования

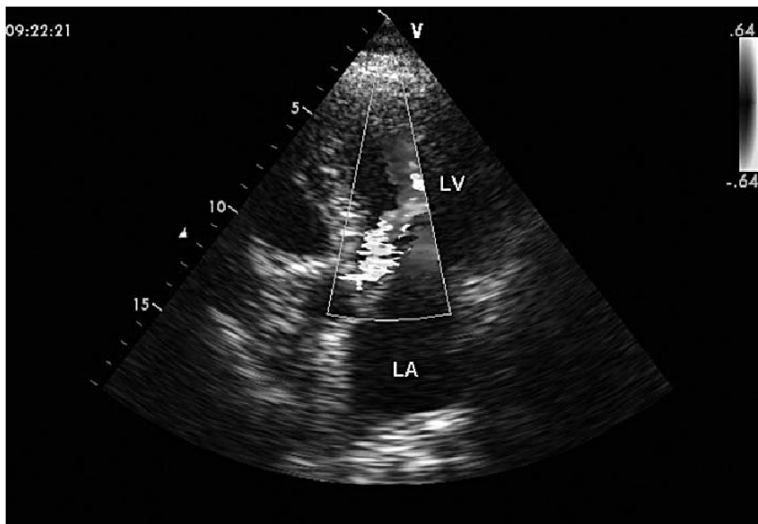
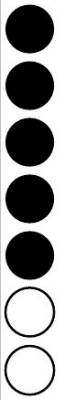


Рис. 1.2.7. Недостаточность аортального клапана. Апикальная четырехкамерная позиция. Умеренная аортальная регургитация в режиме цветового доплеровского картирования



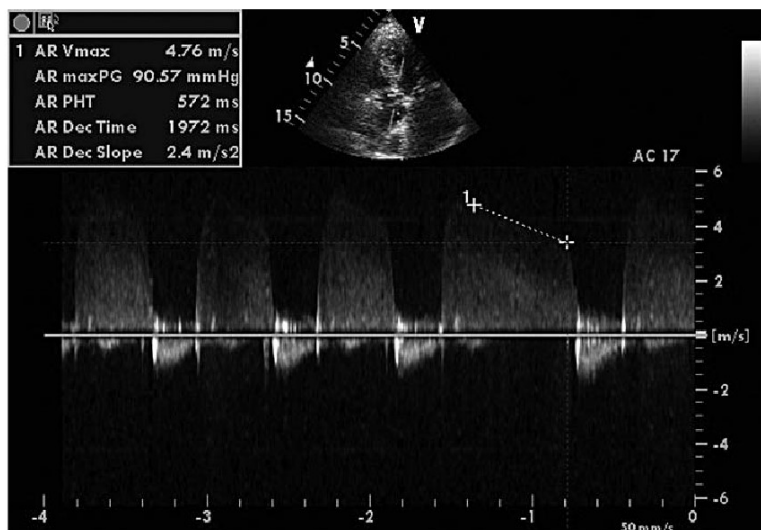


Рис. 1.2.8. Режим постоянноволнового доплера. Недостаточность аортального клапана, аортальная регургитация 1–2-й степени (PHT 572 мс)

- ✓ диастолическая реверсия потока в брюшном отделе аорты и в грудном нисходящем отделе аорты, регистрируемая с помощью импульсного доплера (Рыбакова М.К., Митьков В.В., 2011).

Аортальный клапан — единственный, на котором в норме при трансторакальном исследовании никогда не выявляют регургитацию. Допплерография позволяет оценить выраженность обратного тока крови из аорты в левый желудочек, то есть степень аортальной недостаточности (табл. 1.2.2). Форма струи регургитации позволяет дифференцировать острую и хроническую аортальную недостаточность.



Таблица 1.2.2

Полуколичественная оценка тяжести аортальной недостаточности

Показатель	Тяжесть аортальной регургитации		
	небольшая	умеренная	тяжелая
Ширина VC*, мм	< 3	Промежуточная	> 6
РНТ**, мс	< 500	Промежуточная	< 200

Примечания:

*VC – vena contracta – ширина наиболее узкой части струи регургитации сразу под створками (размер конвергентного потока регургитации);

** РНТ – pressure half-time, время полуспада градиента давления – время, за которое максимальный градиент давления снижается в 2 раза.

Оценка степени аортальной недостаточности в зависимости от длины струи регургитации в левом желудочке:

А) I степень – непосредственного под створками аортального клапана;

Б) II степень – до конца передней створки митрального клапана;

В) III степень – до головок папиллярных мышц;

Г) IV степень – до вершины левого желудочка.

Оценка выраженности аортальной регургитации при цветовом доплеровском карти-



ровании по отношению площади струи регургитации к площади выносящего тракта левого желудочка:

- незначительная регургитация (I степень) — $<25\%$;
- умеренная (II степень) — от 25 до 45%;
- значительная (III степень) — 45–65%;
- выраженная (IV степень) — $>65\%$.

Основные диагностические признаки аортальной недостаточности:

- ✓ клиника стенокардии, признаки хронической сердечной недостаточности;
- ✓ высокое пульсовое давление, периферические симптомы аортальной недостаточности;
- ✓ данные аускультации — убывающий диастолический шум во II межреберье справа от грудины или в точке Боткина;
- ✓ ЭКГ-признаки гипертрофии левого желудочка с диастолической перегрузкой;
- ✓ рентгенологические признаки увеличения размеров сердца, дилатация и усиленная пульсация восходящего отдела аорты;
- ✓ аортальная регургитация по данным доплер-эхокардиографии.

Таблица 1.2.3

**Диагностические признаки,
указывающие на этиологию аортальной
недостаточности**

Этиология	Диагностические признаки
Дегенеративный порок сердца	Обнаружение признаков аортальной недостаточности у лиц старше 60 лет с признаками генерализованного атеросклероза, эхокардиографическая картина — характерен кальциноз всей поверхности либо концов створок
Инфекционный эндокардит	Анамнестические указания на длительные лихорадку или субфебрилитет, тромбоэмболический синдром, гепатоспленомегалия, геморрагические высыпания, анемия, эхокардиографическая картина — вегетации на клапанах (рис. 1.2.9, 1.2.10), перфорации, разрушение, отрыв створок, формирование абсцесса корня аорты
Ревматизм	Критерии острой ревматической лихорадки или анамнестические указания на ангины, суставные атаки, хорею в детстве, юности; у мужчин — освобождение от службы в армии в связи с заболеванием сердца, у женщин — роды в специализированном родильном доме; сочетание аортальной недостаточности с другими пороками сердца, в частности — с аортальным или митральным стенозом
Врожденный порок сердца	Указания на порок сердца с раннего детства, данные эхокардиографии (например, двустворчатый аортальный клапан — рис. 1.2.11, 1.2.12)

Этиология	Диагностические признаки
Сифилис	Аортальная недостаточность при отсутствии других пороков сердца у мужчин старше 40 лет, указания на сифилис в анамнезе, признаки аневризмы аорты, положительные серологические пробы
Относительная аортальная недостаточность	Наличие заболевания, приводящего к дилатации левого желудочка (ишемическая, дилатационная, алкогольная кардиопатия) или аорты (аневризма аорты у пациента с генерализованным атеросклерозом, синдромом Марфана, стенозом устья аорты и постстенотическим расширением аорты, рис. 1.2.13)

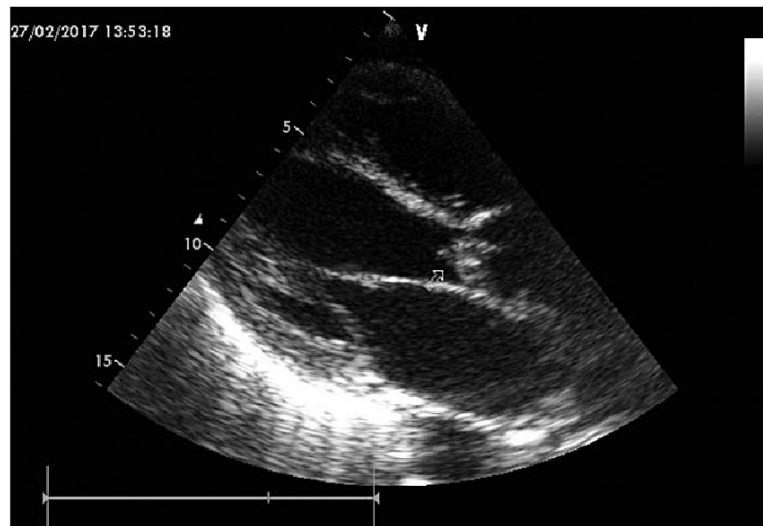


Рис. 1.2.9. Эхокардиографические признаки аортальной недостаточности у пациента с инфекционным эндокардитом. В-режим. Парастернальная позиция. Длинная ось левого желудочка. Пролабирующие крупные вегетации на створках аортального клапана

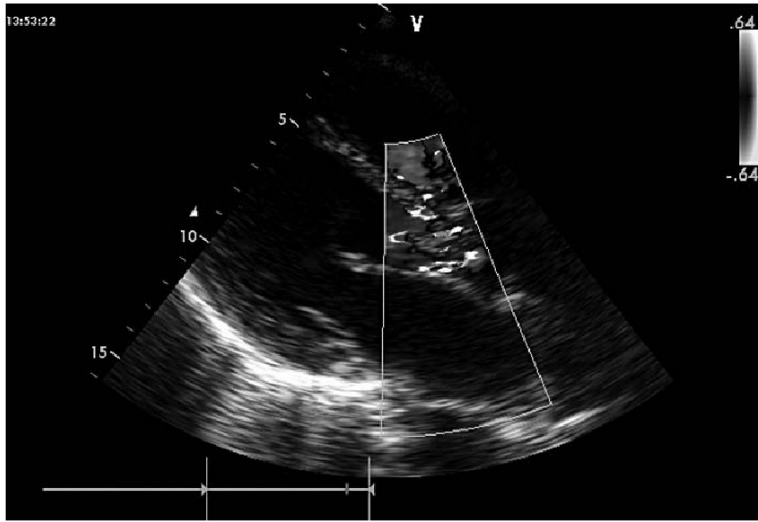


Рис. 1.2.10. Эхокардиографические признаки аортальной недостаточности у того же пациента с инфекционным эндокардитом. Режим цветового доплеровского картирования. Поток значительной аортальной регургитации

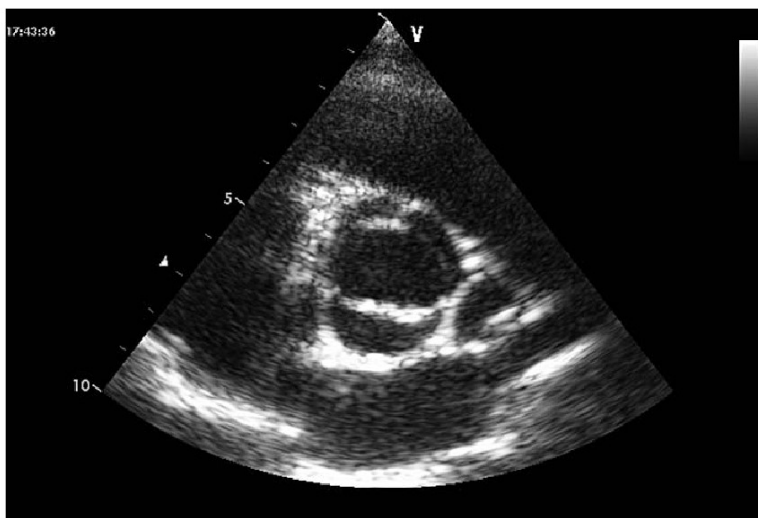
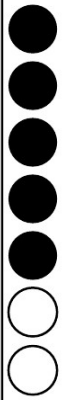


Рис. 1.2.11. В-режим. Парастеральная позиция. Короткая ось на уровне створок аортального клапана. Врожденный порок сердца: двухстворчатый аортальный клапан (правая и левая коронарные створки спаяны между собой. Комиссуры на 10 и 16 часов. Створки незначительно уплотнены по краям)



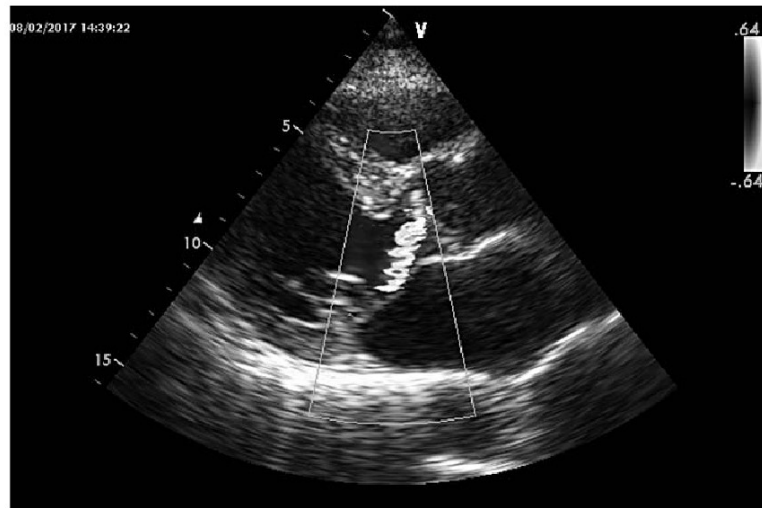


Рис. 1.2.12. Парастеральная позиция. Длинная ось левого желудочка. Врожденный порок сердца: двухстворчатый аортальный клапан. Недостаточность аортального клапана. Поток аортальной регургитации 1–2-й степени в режиме ЦДК. Поток направлен вдоль передней створки митрального клапана, вызывая ее прогиб

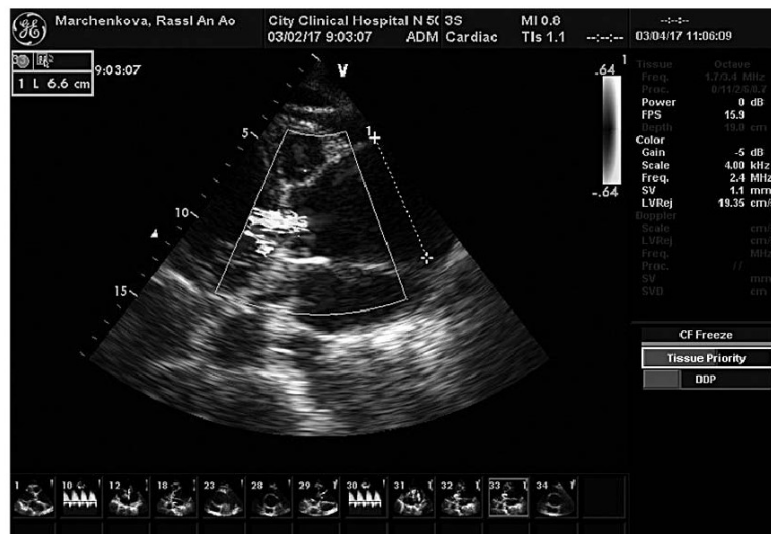
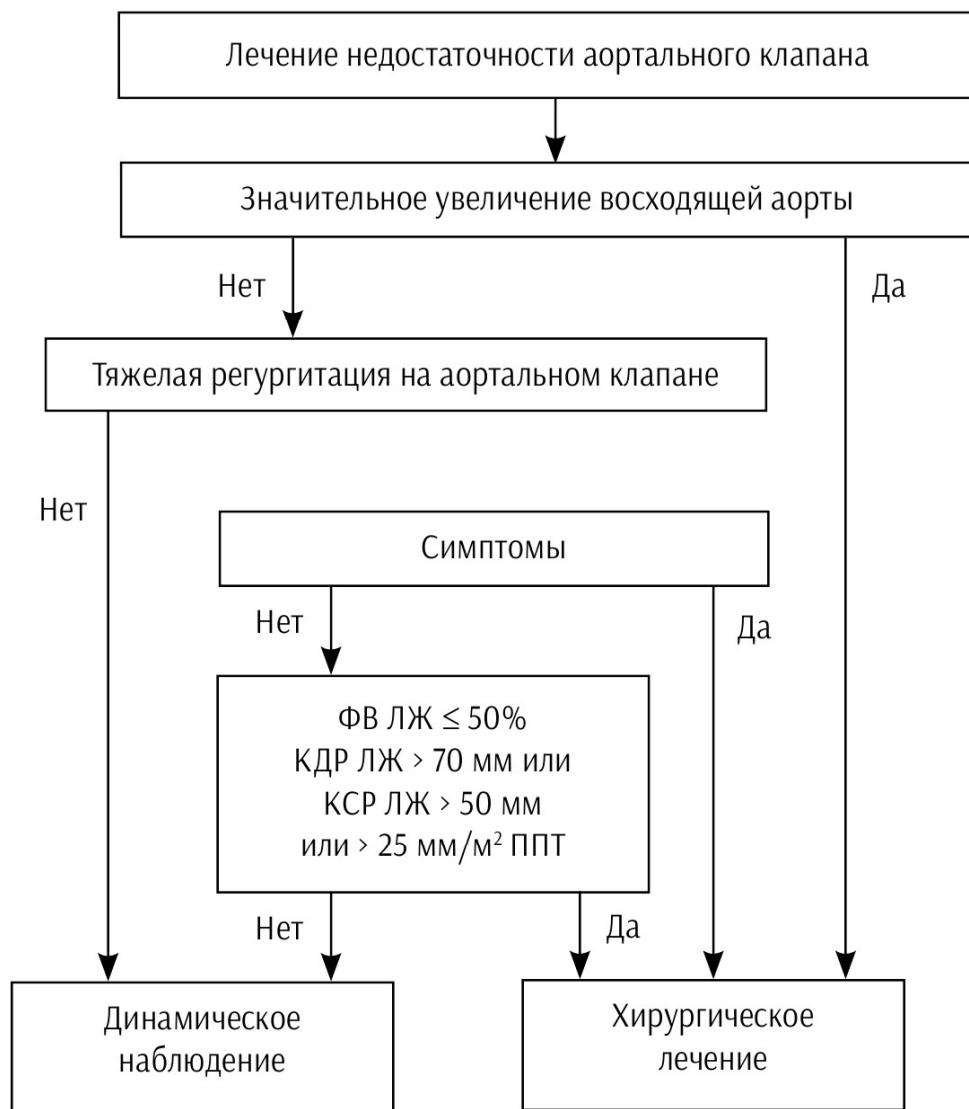
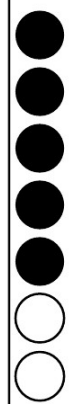


Рис. 1.2.13. В-режим. Парастеральная позиция. Длинная ось левого желудочка. Сочетанный аортальный порок сердца. Поток аортальной регургитации в режиме цветового доплеровского картирования. Постстенотическое расширение восходящего отдела аорты



Сокращения:

ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка,
КДР – конечный диастолический размер,
КСР – конечный систолический размер,
ППТ – площадь поверхности тела.

Рис. 1.2.14. Лечение аортальной недостаточности (Рекомендации ЕОК, 2017)

Показания к хирургическому вмешательству:

- ✓ наличие симптоматики у пациентов с тяжелой аортальной регургитацией вне зависимости от фракции выброса (ФВ) левого желудочка;
- ✓ ФВ левого желудочка $\leq 50\%$ в покое у асимптомных пациентов;
- ✓ планируемые АКШ, или операция на восходящей аорте или вмешательство на другом клапане;
- ✓ ситуации, когда альтернативой протезированию может стать пластика аортального клапана;
- ✓ возможность оперативного вмешательства следует рассматривать у асимптомных пациентов с ФВ левого желудочка $> 50\%$ в покое при выраженной дилатации левого желудочка: КДР ЛЖ > 70 мм или КСР ЛЖ > 50 мм (или КСР ЛЖ > 25 мм/м² ППТ у пациентов с небольшими размерами тела);
- ✓ при отсутствии симптоматики у пациентов с тяжелой аортальной регургитацией и ФВ в покое $> 50\%$, КДР > 70 мм или КСР > 50 мм, когда прогрессирует дилатация левого желудочка и уменьшается толе-

рантность к физической нагрузке или имеется патологический гемодинамический ответ на пробу с физической нагрузкой.

Хирургические вмешательства, требующиеся при расширении корня аорты в зависимости от диаметра восходящей аорты:

- ✓ ≥ 50 мм у пациентов с синдромом Марфана;
- ✓ ≥ 45 мм у пациентов с синдромом Марфана при наличии дополнительных факторов риска;
- ✓ ≥ 50 мм у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном при наличии дополнительных факторов риска или коарктации аорты;
- ✓ ≥ 55 мм у всех пациентов с двустворчатым аортальным клапаном.

Симптоматическая медикаментозная терапия. Для коррекции артериальной гипертензии возможно использование антагонистов кальция дигидропиридинового ряда, позволяющих увеличить ударный объем левого желудочка и уменьшить аортальную регургитацию, а также прием ингибиторов АПФ и блокаторов ангиотензиновых рецепторов.

Если у пациентов после оперативного лечения сохраняются симптомы сердечной недостаточности или гипертония, им могут быть назначены ингибиторы АПФ, блокаторы ангиотензиновых рецепторов и β -адреноблокаторы.

При синдроме Марфана β -адреноблокаторы и (или) лозартан показаны как на дооперационном этапе, так и после операции с целью замедления дилатации корня аорты и снижения риска аортальных осложнений.

Выбор места лечения. Госпитализация показана при подозрении на острую аортальную недостаточность, при клинических проявлениях аортального порока, резистентных к амбулаторной терапии, при прогрессирующем увеличении сердца или снижении его сократительной способности с нарастанием сердечной недостаточности, а также при необходимости оперативного лечения.

Динамическое наблюдение. Пациентам с впервые установленным диагнозом, а также при существенной динамике в размерах левого желудочка и фракции выброса (приближении их к пороговым значениям показаний для операции) показано обследование 1 раз в 3–6 месяцев; бессимптомные пациенты с выраженной аортальной недостаточностью и нормальной

функцией левого желудочка должны проходить обследование не менее 1 раза в год; пациентам с минимальной и умеренной аортальной недостаточностью необходим клинический осмотр ежегодно, ЭхоКГ — 1 раз в 2 года.

Беременность

При отсутствии клинических проявлений порока беременность и роды протекают без осложнений. В случае выраженной дилатации левого желудочка (по данным ЭхоКГ КСР >5,5 см) беременность противопоказана.

1.3. Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз)

Митральный стеноз – сужение левого атриовентрикулярного отверстия вследствие деформации и кальцификации створок митрального клапана, образования сращений между ними, реже врожденное.

Этиология:

- ✓ ревматизм (наиболее характерный ревматический порок, однако частота его в промышленно развитых странах в последние годы снизилась);

- ✓ дегенеративный стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (развивается у пожилых пациентов);
- ✓ ревматические заболевания (ревматоидный артрит, системная красная волчанка);
- ✓ врожденный митральный стеноз (обычно в сочетании с другим пороком, например, синдром Лютембаше, описанный французским врачом R. Lutembacher, — сочетание митрального стеноза с дефектом межжелудочковой перегородки);
- ✓ обструкция приносящего тракта левого желудочка неревматической этиологии (карциноидный синдром, объемные образования, чаще — миксома левого предсердия).

Патогенез. Суженное левое атриовентрикулярное отверстие препятствует изгнанию крови из левого предсердия в левый желудочек. Повышение давления в левом предсердии приводит к его гипертрофии и дилатации, повышению давления в легочных венах, а затем и в легочных артериях, развитию легочной гипертензии. Развивающаяся гипертрофия правого желудочка становится причиной относительной недостаточности трехстворчатого клапана. Дилатация левого предсердия осложняется нарушениями

ритма — предсердной экстрасистолией и мерцательной аритмией. Замедление кровотока и нарушения ритма способствуют тромбообразованию в предсердиях и развитию тромбоэмболий.

Основные жалобы:

- ✓ одышка при физической нагрузке и приступы удушья, возникающие после значительной физической нагрузки и в горизонтальном положении, кашель (сухой или с отделением небольшого количества слизистой мокроты), иногда — кровохарканье (следствие повышения давления в легочных капиллярах и пропотевания эритроцитов в просвет альвеол);
- ✓ сердцебиение (обычно свидетельствует о развитии мерцательной аритмии и повышает риск развития тромбоэмболии и инсульта);
- ✓ боль в левой половине грудной клетки, чаще ноющая или колющая, не связанная с физической нагрузкой (вероятно, следствие растяжения ствола легочной артерии);
- ✓ при сдавлении увеличенным левым предсердием или легочной артерией нервов гортани возникает охриплость голоса (симптом Ортнера);

- ✓ проявлением митрального стеноза может стать появление острой неврологической симптоматики (инсульт как первое проявление митрального стеноза наблюдают у каждого пятого пациента).

Основные симптомы:

- ✓ характерный внешний вид больного (*facies mitralis*): цианоз губ, румянец на щеках, усиленный сосудистый подкожный рисунок;
- ✓ часто — мерцательная аритмия;
- ✓ при пальпации обнаруживают усиленную пульсацию в подложечной области, усиливающуюся на вдохе (проявление увеличения правого желудочка), диастолическое дрожание (лучше выявляется в положении больного на левом боку при задержке дыхания), при перкуссии — расширение границ сердца вверх за счет дилатации левого предсердия и вправо (дилатация правого желудочка); верхушечный толчок обычно нормальный или сниженный;
- ✓ при аускультации легких обычно определяют жесткое дыхание (следствие застойного бронхита) и застойные хрипы;

- ✓ при аускультации сердца выявляют усиленный хлопающий I тон (при выраженном фиброзе, кальцинозе створок может исчезать), тон (щелчок) открытия митрального клапана, грубый диастолический шум на верхушке (лучше выслушивается в положении пациента на левом боку, при выраженной легочной гипертензии может быть слабым или отсутствовать). Хлопающий I тон вместе со II тоном и митральным щелчком образуют характерный трехчленный ритм «перепела» (рис. 1.3.1). Аускультативными признаками легочной гипертензии служат акцент и раздвоение II тона, наиболее выраженные во II межреберье слева от грудины. Иногда на легочной артерии выслушивают тихий убывающий диастолический

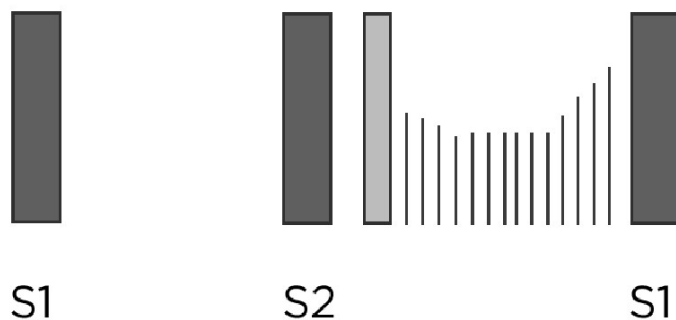


Рис. 1.3.1. Схематическое изображение аускультативной картины при митральном стенозе

- шум Грехема–Стилла, начинающийся со II тоном, — признак относительной недостаточности клапанов легочной артерии;
- ✓ при развитии правожелудочковой сердечной недостаточности выявляют набухание шейных вен, цианоз, увеличение печени, отеки.

ЭКГ: как правило, выявляют мерцательную аритмию (рис. 1.3.2) или, в случае сохранения

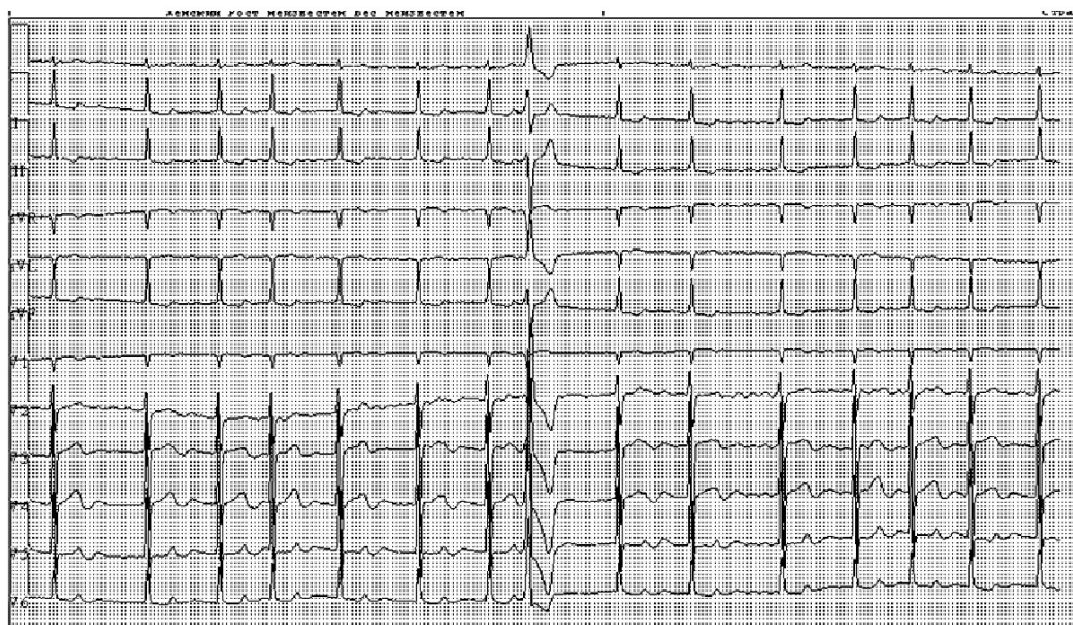


Рис. 1.3.2. Электрокардиограмма пациента с ревматическим пороком сердца, митральным стенозом. Мерцательная аритмия, желудочковая экстрасистола. Вертикальное положение электрической оси сердца. Увеличение амплитуды зубца R в правых грудных отведениях

синусового ритма, признаки гипертрофии левого предсердия и правого желудочка (табл. 1.3.1); при изолированном митральном стенозе признаков гипертрофии левого желудочка нет.

Таблица 1.3.1

Возможные электрокардиографические находки при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия

<p>Признаки гипертрофии левого предсердия</p>	<ul style="list-style-type: none"> • расширение зубца Р до 0,11–0,12 с; • увеличение амплитуды зубца Р в отведениях I, II, aVL, aVF; • увеличение отрицательной фазы зубца Р в отведениях $V_{1(2)}$; • изменение формы зубца Р (двугорбый, с расщепленной вершиной, уплощенный) в отведениях I, II, V_5, V_6
<p>Мерцательная аритмия</p>	<ul style="list-style-type: none"> • интервалы RR-различны; • волны мерцания наиболее отчетливы в отведении V_1
<p>Признаки гипертрофии правого желудочка</p>	<ul style="list-style-type: none"> • одно из возможных положений ЭОС – отклонение вправо, вертикальное расположение оси или типа SI, II, III; • изменение соотношения зубцов S: $S_{V_2}, V_3 > S_{V_4}$, смещение переходной зоны комплекса QRS влево; • увеличение амплитуды зубца R в правых грудных отведениях, увеличение амплитуды зубца S в левых грудных отведениях, изменение конфигурации комплекса QPS в V_1 типа qR, R, Rs, rsR, RS; • дискордантное смещение вниз сегмента ST и отрицательный зубец T в отведениях $V_{1(2)}$; • расширение комплекса QRS не более 0,11 с

Рентгенография органов грудной клетки выявляет признаки увеличения левого предсердия, правого желудочка и изменения в легких (табл. 1.3.2).

Таблица 1.3.2

Рентгенологические признаки стеноза левого атриовентрикулярного отверстия

Признаки увеличения левого предсердия	<ul style="list-style-type: none"> • выбухание второй и третьей дуг левого контура сердечной тени и сглаживание «тали» сердца, приобретающего митральную конфигурацию (признак выраженного увеличения левого предсердия), расширение общего ствола легочной артерии (рис. 1.3.3)
Признаки увеличения правого желудочка	<ul style="list-style-type: none"> • расширение тени сердца влево за счет смещения левого желудочка увеличенным правым
Изменения в легких	<ul style="list-style-type: none"> • признаки венозного застоя в малом круге кровообращения: периваскулярный отек в участках легких с наиболее богатым кровоснабжением и перераспределение кровотока в пользу верхних отделов легких, расширение легочных вен, появление линий Керли; • признаки легочной гипертензии: расширение и усиленная пульсация ствола легочной артерии, интенсивное гомогенное затемнение и расширение корней легких, нерезкость их контуров, обеднение легочного сосудистого рисунка на периферии обоих легких за счет выраженного сужения мелких артерий

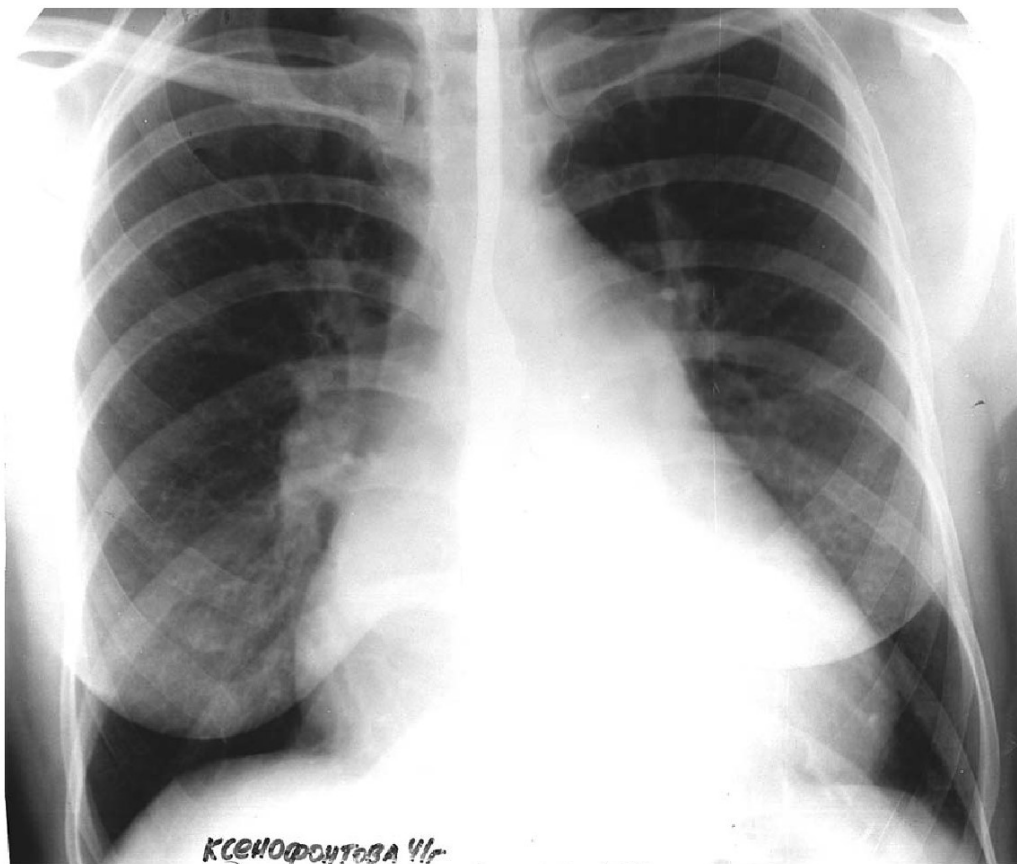


Рисунок 1.3.3. Рентгенограмма больной с ревматическим митральным пороком сердца, стенозом левого атриовентрикулярного отверстия. В прямой проекции прозрачность легочного фона на периферии легочных полей высокая. Корни легких широки за счет магистральной ветви легочной артерии. Сердце митральной конфигурации. По левому контуру сердечной тени преобладает дуга легочной артерии. На фоне тени сердца — автономная тень левого предсердия. Тень аорты мала

ЭхоКГ: признаки митрального стеноза:

- ✓ уменьшение открытия створок митрального клапана в диастолу, в норме >25 мм;
- ✓ однонаправленное движение передней и задней створок митрального клапана в М-режиме (рис. 1.3.4);
- ✓ уменьшение скорости раннего диастолического прикрытия створки митрального клапана при измерении в М-режиме;
- ✓ утолщение створок, кальцификация створок, ограничение их подвижности при дегенеративных изменениях (рис. 1.3.5);
- ✓ утолщенные, спаянные по комиссурам створки без выраженного кальциноза при ревматическом процессе;

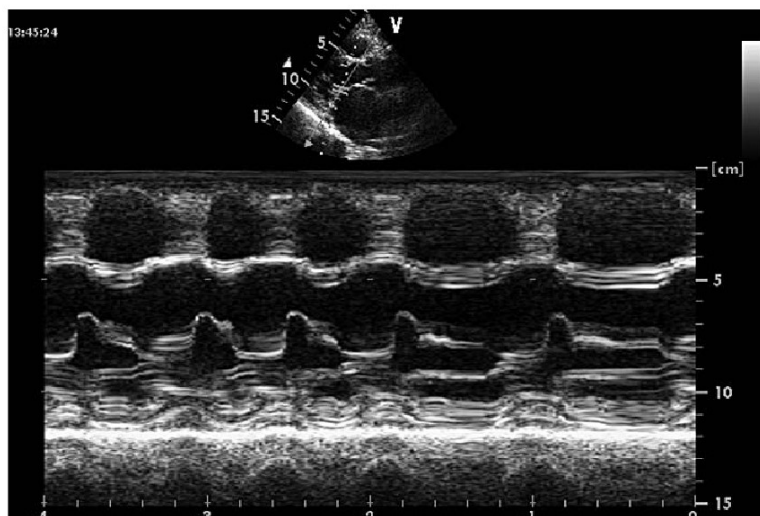


Рис. 1.3.4. Эхокардиографические признаки митрального стеноза. М-режим. Однонаправленное движение створок митрального клапана при ревматическом митральном стенозе

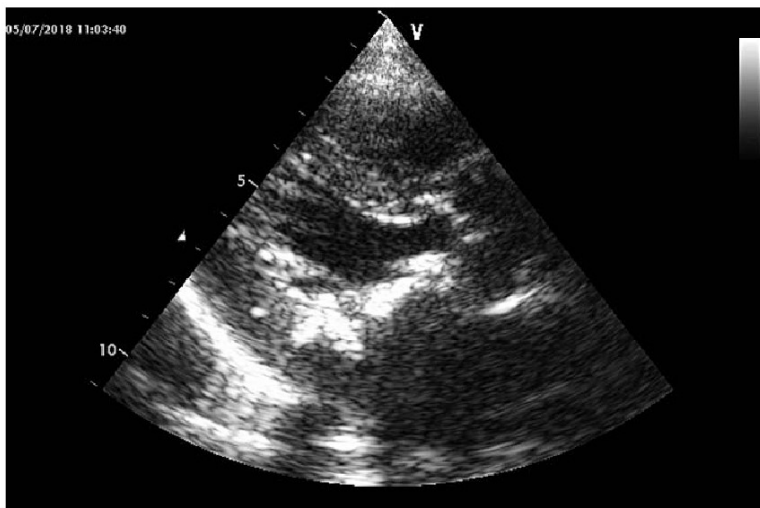


Рис. 1.3.5. Эхокардиографические признаки митрального стеноза. В-режим. Парастернальная позиция. Длинная ось левого желудочка. Значительный кальциноз створок митрального клапана. Значительный митральный стеноз. Дилатация полости левого предсердия. Гипертрофия стенок левого желудочка

- ✓ «парусение» передней створки митрального клапана в диастолу в полость левого желудочка под давлением крови (рис. 1.3.6);
- ✓ уменьшение площади митрального клапана (определяется планиметрически в В-модальном режиме в парастернальной позиции по короткой оси, в норме превышает 4–6 см², рис. 1.3.7);
- ✓ увеличение полостей левого предсердия и правых камер сердца (рис. 1.3.8);
- ✓ в левом предсердии могут визуализироваться тромбы (рис. 1.3.9);

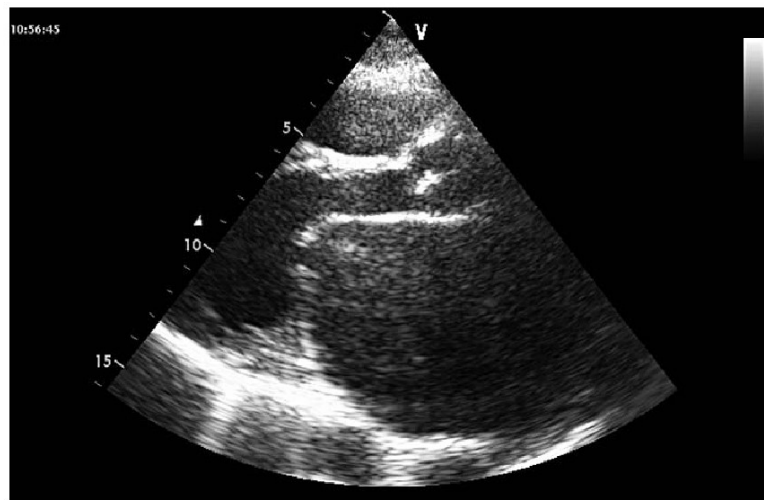


Рис. 1.3.6. Эхокардиографические признаки митрального стеноза. В-режим. Парастеральная позиция. Длинная ось левого желудочка. Ревматический сочетанный митральный порок сердца. «Парусение» передней створки митрального клапана. Створки уплотнены, спаяны по комиссурам. Дилатация полости левого предсердия. Стенки аорты и створки аортального клапана умеренно уплотнены

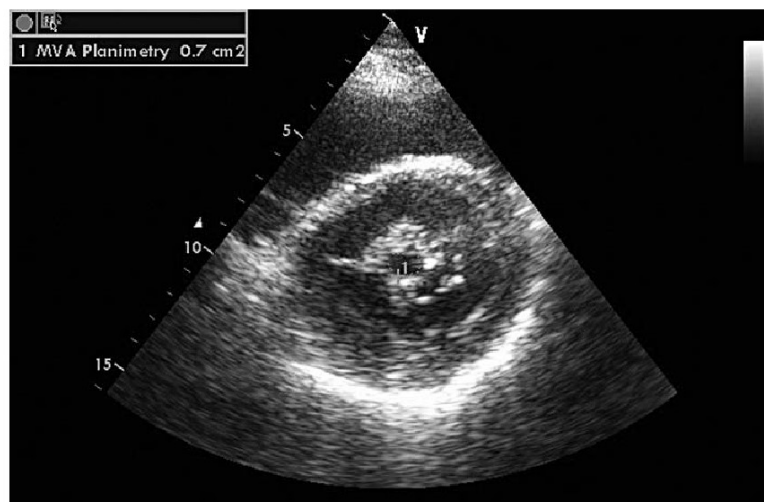


Рис. 1.3.7. В-режим. Эхокардиографические признаки митрального стеноза. Парастеральная ось на уровне створок митрального клапана. Измерение площади митрального клапана планиметрически. Критический митральный стеноз ревматической этиологии

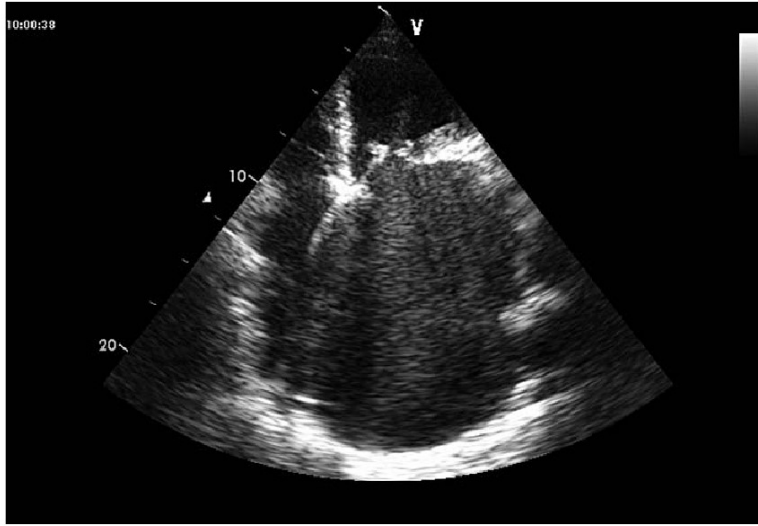


Рис. 1.3.8. В-режим. Эхокардиографические признаки значительного митрального стеноза ревматической этиологии. Апикальная четырехкамерная позиция. Створки митрального клапана уплотнены, спаяны по комиссурам, раскрытие створок ограничено. Значительная дилатация полости левого предсердия. Правое предсердие дилатировано в длину. В полости левого предсердия визуализируется эффект спонтанного контрастирования

- ✓ при доплеровском исследовании определяют турбулентный диастолический поток на митральном клапане (рис. 1.3.10, 1.3.11), рассчитывают площадь митрального отверстия по времени полуспада градиента давления трансмитрального кровотока (рис. 1.3.12), градиент давления на клапане является одним из критериев тяжести стеноза (табл. 1.3.3, рис. 1.3.13) (Рыбакова М.К., Митьков В.В., 2011).



Рис. 1.3.9. Эхокардиографические признаки умеренного митрального стеноза. В-режим. Апикальная четырехкамерная позиция. Створки митрального клапана уплотнены, ограничение подвижности створок. Кальциноз створок незначительный. Дилатация полостей предсердий и правого желудочка. В полости левого предсердия — пристеночный тромб

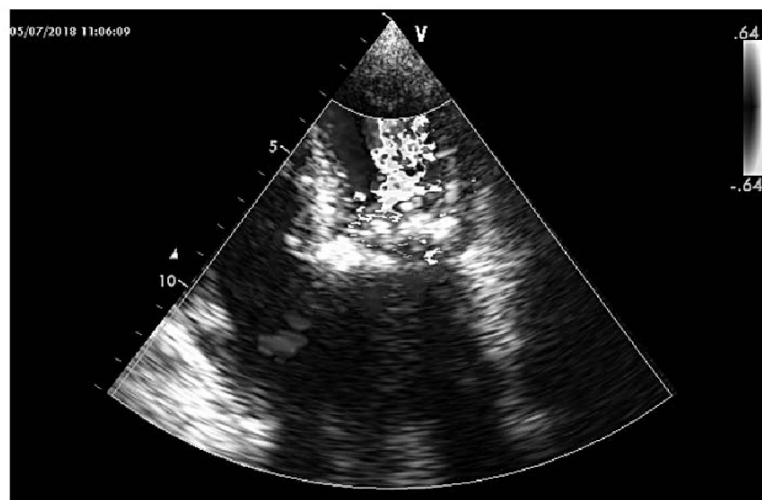


Рис. 1.3.10. Признаки митрального стеноза. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Турбулентный стенотический поток на митральном клапане при критическом дегенеративном стенозе левого атриовентрикулярного отверстия

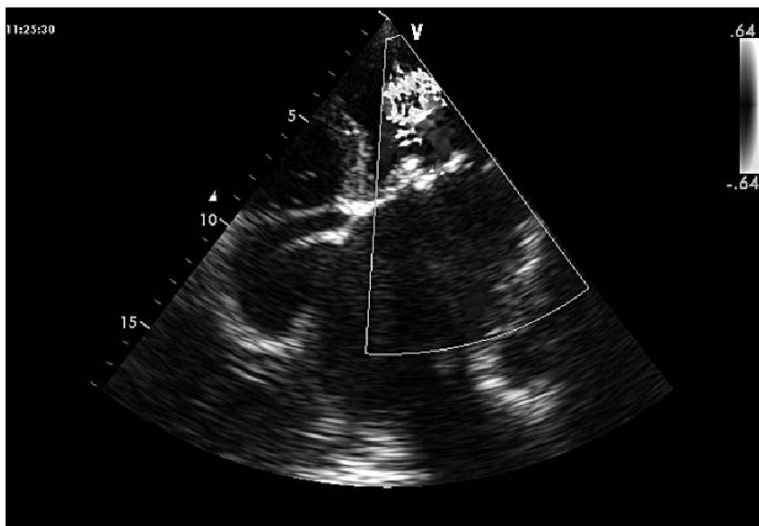
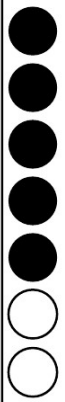


Рис. 1.3.11. Признаки митрального стеноза. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Турбулентный стенотический поток на митральном клапане при значительном ревматическом стенозе левого атриовентрикулярного отверстия

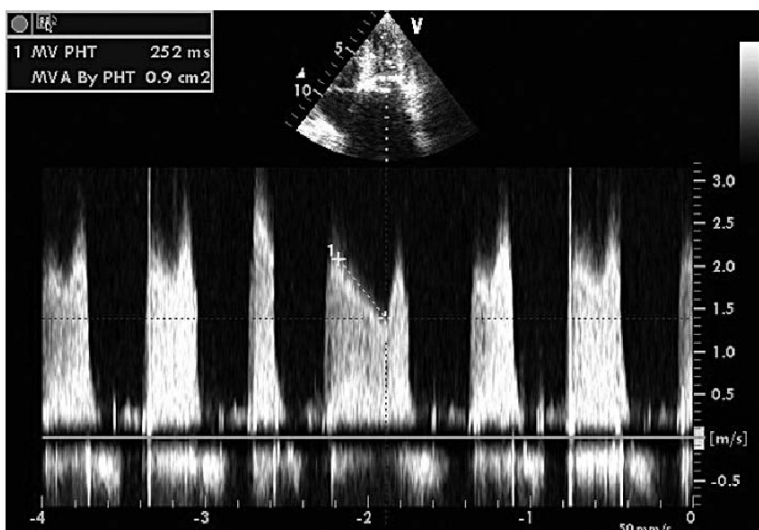


Рис. 1.3.12. Признаки митрального стеноза. Режим постоянноволнового доплера. Площадь митрального отверстия по РНТ $0,9 \text{ мс}^2$ — значительный стеноз митрального клапана

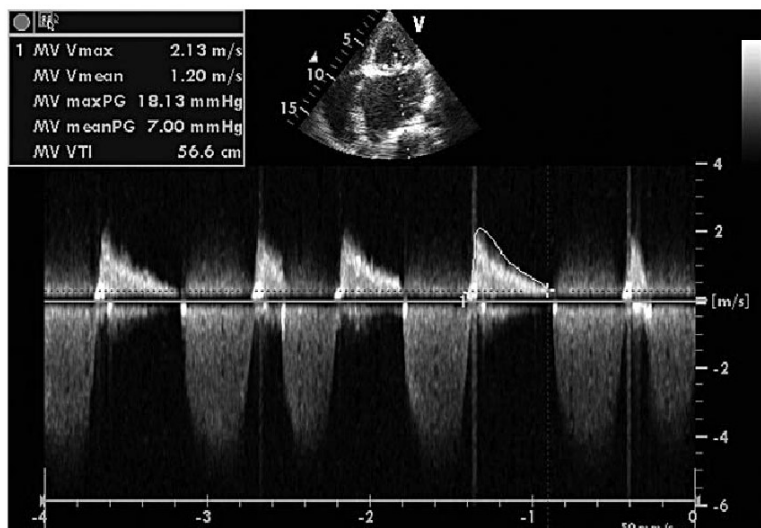


Рис. 1.3.13. Сочетанный митральный порок.
Режим постоянно-волнового доплера.
Максимальный градиент давления 18 мм рт. ст.,
средний 7 мм рт. ст. — значительный стеноз
митрального клапана. Поток митральной
регургитации

Таблица 1.3.3

Градация митрального стеноза

Показатель	Тяжесть митрального стеноза		
	Легкий	Умеренный	Тяжелый
Средний градиент (мм рт. ст.)	< 5	5–10	> 10
Систолическое давлени- е в легочной артер- ии (мм рт. ст.)	< 30	3–50	> 50
Площадь клапанно- го отверстия (см ²)	> 1,5	1,0–1,5	< 1,0

Основные диагностические признаки стеноза левого атриовентрикулярного отверстия:

- ✓ физикальные (эпигастральная пульсация), рентгенологические и электрокардиографические признаки гипертрофии и дилатации левого предсердия и правого желудочка;
- ✓ данные аускультации (мелодия митрального стеноза — хлопающий I тон, тон открытия митрального клапана и диастолический шум на верхушке сердца, при развитии легочной гипертензии — акцент и расщепление II тона на легочной артерии);
- ✓ признаки застоя крови в малом (одышка при нагрузке, ортопноэ) и большом (гепатомегалия, отеки, асцит) кругах кровообращения;
- ✓ утолщение створок митрального клапана и ограничение их подвижности, уменьшение площади атриовентрикулярного отверстия и повышение трансмитрального градиента давления по данным доплерэхокардиографии.

Признаки, позволяющие уточнить этиологию порока, представлены в табл. 1.3.4.

Таблица 1.3.4

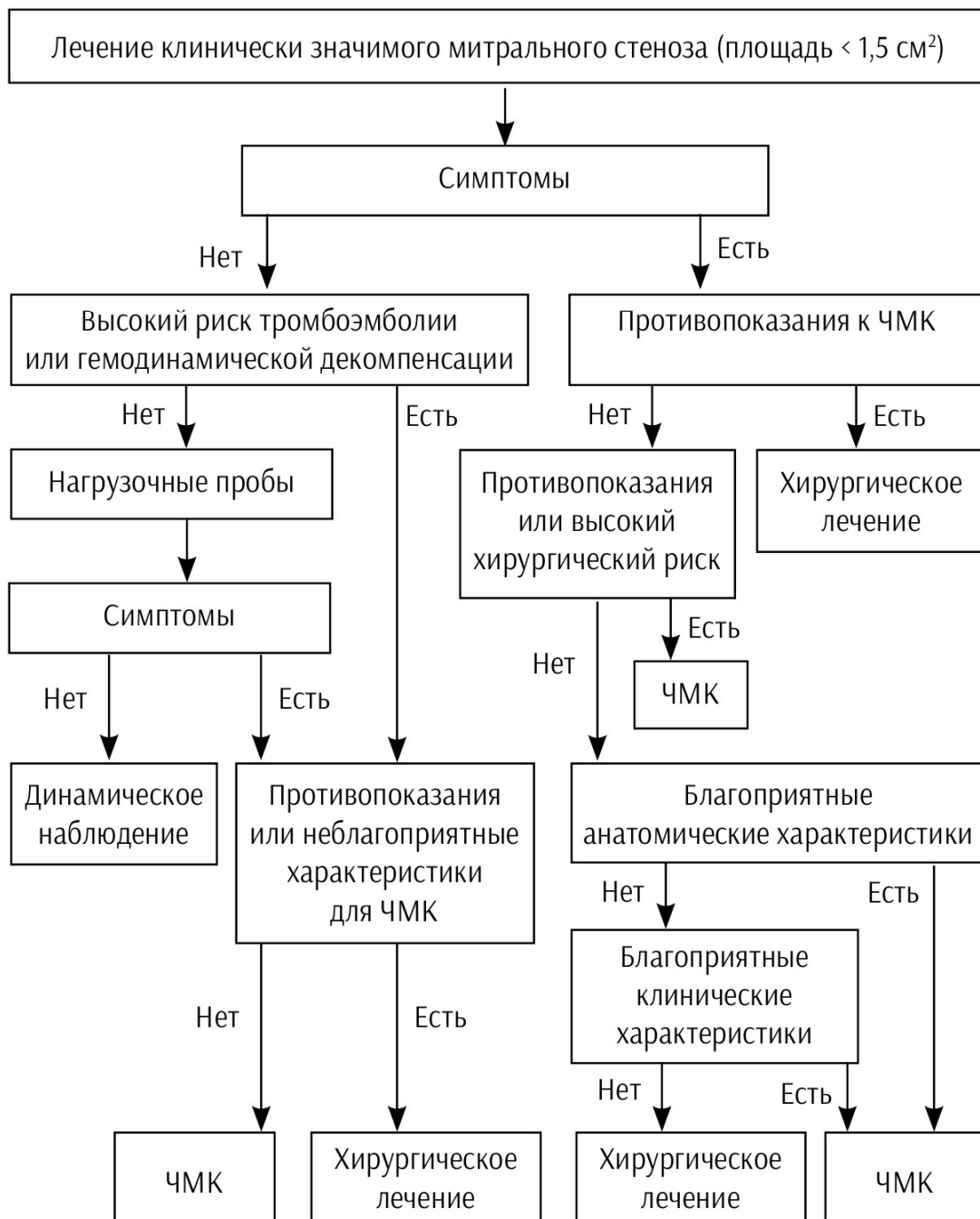
**Диагностические признаки, указывающие
на этиологию стеноза левого
атриовентрикулярного отверстия**

Этиология	Диагностические признаки
Ревматизм	Критерии острой ревматической лихорадки или анамнестические указания на ангины, суставные атаки, хорею в детстве, юности; у мужчин — освобождение от службы в армии в связи с заболеванием сердца, у женщин — роды в специализированном родильном доме; эхокардиографическая картина (характерны уплотнение, укорочение створок клапана, сращение по комиссурам с частым вовлечением хорд, в дальнейшем фиброз и кальциноз створок)
Дегенеративный порок сердца	Возникновение порока в преклонном возрасте у лиц с выраженными признаками генерализованного атеросклероза
Врожденный митральный стеноз с дефектом межпредсердной перегородки	Указания на порок сердца с раннего детства, сочетание диастолического шума с систолическим шумом во II—III межреберье слева от грудины, данные эхокардиографии

Показания к чрескожной митральной комиссуротомии (ЧМК) и хирургическому лечению митрального стеноза:

- ✓ клинически значимый (умеренный или тяжелый) митральный стеноз (площадь клапана 1,5 см²);

- ✓ пациентам с некальцифицированными подвижными створками митрального клапана при незначительно выраженном подклапанном сращении или без него и тромба в левом предсердии показана катетерная баллонная митральная вальвулопластика;
- ✓ при умеренной легочной гипертензии в покое (СДЛА > 50 мм рт. ст.) и подвижных створках митрального клапана показана чрескожная митральная вальвулотомия, в том числе и у асимптомных больных;
- ✓ протезирование митрального клапана показано пациентам с тяжелым митральным стенозом (площадь клапана < 1,0 см²) и выраженной легочной гипертензией (СДЛА > 75% системного давления в покое или при нагрузке);
- ✓ пациентам с тяжелым или умеренным митральным стенозом с клиническими симптомами, у которых имеется умеренная или тяжелая митральная регургитация;
- ✓ пациентам с тяжелым митральным стенозом и тяжелой легочной гипертензией (СДЛА > 60 мм рт. ст.) с симптомами сердечной недостаточности I–II ФК по NYHA;



Сокращения: ЧМК – чрескожная митральная комиссуротомия.

Рис. 1.3.14. Лечение клинически значимого митрального стеноза (Рекомендации ЕОК, 2017)

- ✓ умеренный или тяжелый митральный стеноз с симптомами сердечной недостаточности III–IV ФК по NYHA.

Медикаментозная терапия направлена на коррекцию нарушений ритма и сердечной недостаточности, профилактику тромбообразования. При постоянной мерцательной аритмии нормальную частоту сердечных сокращений поддерживают с помощью дигоксина, β -адреноблокаторов, блокаторов кальциевых каналов.

Основой лечения сердечной недостаточности являются ингибиторы АПФ и мочегонные средства (фуросемид, спиронолактон).

Больным с мерцательной аритмией (постоянной или пароксизмальной) при наличии тромбоэмболических осложнений в анамнезе проводят терапию непрямыми антикоагулянтами; при умеренном и тяжелом стенозе новые оральные антикоагулянты (НОАК) не применяют, используют варфарин под контролем международного нормализованного отношения (МНО), которое необходимо поддерживать на уровне 2,0–3,0). Пациентам с синусовым ритмом антикоагулянтная терапия показана в случае системной тромбоэмболии в анамнезе или наличии тромба в левом предсердии, также ее рассматривают

при выявлении феномена спонтанного эхо-контрастирования или увеличения левого предсердия (диаметр > 50 мм в М-режиме или объем ЛП > 60 мл/м²).

Выбор места лечения. Госпитализация показана при клинических проявлениях митрального стеноза, не поддающихся терапии в амбулаторных условиях, прогрессирующем увеличении камер сердца или снижении его сократительной способности с нарастанием сердечной недостаточности, а также при необходимости оперативного лечения.

Динамическое наблюдение: асимптомные пациенты с клинически значимым митральным стенозом, которым вмешательство не выполняли, должны обследоваться и выполнять ЭхоКГ ежегодно, у пациентов с умеренным стенозом интервалы между обследованиями могут составлять 2–3 года.

Беременность. Беременность и роды могут протекать без осложнений; при умеренном и тяжелом митральном стенозе (площадь митрального отверстия $< 1,5$ см²) в конце II–III триместра, в родах и раннем послеродовом периодах могут возникнуть отек легких, сердечная недостаточность, мерцание предсердий. Планирование беременности у пациенток с тяжелым митральным

стенозом без предварительной хирургической коррекции порока противопоказано.

Во время беременности необходимы постоянное наблюдение кардиолога (терапевта) и акушера; 1 раз в месяц — ЭхоКГ. При уровне давления в легочной артерии > 50 мм рт. ст. даже в отсутствие симптомов сердечной недостаточности используют β -адреноблокаторы (метопролол, бисопролол), при застое в малом круге кровообращения — диуретики (тиазиды или петлевые, спиронолактон противопоказан); при сохранении на фоне адекватной медикаментозной терапии признаков недостаточности кровообращения, легочной гипертензии, высоком риске развития отека легких во время гестации, родов или в раннем послеродовом периоде показана хирургическая коррекция порока (обычно — закрытая митральная комиссуротомия).

1.4. Недостаточность митрального клапана (митральная недостаточность)

Митральная недостаточность — неполное смыкание створок двустворчатого клапана, в результате чего во время систолы желудочков наряду с током крови в аорту возникает обратный ток крови в левое предсердие, на фоне изменений

створок клапана, подклапанных структур (хорд, папиллярных мышц), фиброзного кольца.

Этиология. Наиболее часто встречающиеся причины формирования митральной недостаточности представлены в табл. 1.4.1.

Таблица 1.4.1

Этиология митральной недостаточности

Острая митральная недостаточность	Хроническая митральная недостаточность	
	первичная	вторичная
<ul style="list-style-type: none"> • отрыв сухожильных хорд митрального клапана при инфаркте миокарда, инфекционном эндокардите, травме; • дисфункция или надрыв папиллярных мышц при инфаркте миокарда; • перфорация, разрушение створок митрального клапана при инфекционном эндокардите; • дисфункция искусственного клапана 	<ul style="list-style-type: none"> • воспалительные заболевания (ревматизм, системная красная волчанка); • инфекционный эндокардит, • дегенеративная кальцификация фиброзного кольца; • разрывы хорд митрального клапана, разрывы или дисфункция папиллярных мышц; • врожденные аномалии 	<ul style="list-style-type: none"> • расширение фиброзного кольца (при дилатации левых камер сердца, постинфарктном кардиосклерозе (ПИКС), • ишемической, алкогольной, дилатационной кардиомиопатии, митрализации аортального порока, мерцании предсердий с аритмогенной дилатацией камер сердца и др.); • артериальная гипертония; • пролапс митрального клапана (вследствие удлинения створок клапана); • обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия

Патогенез. Регургитация крови в левое предсердие в момент систолы желудочков приводит к увеличению объема левого предсердия и повышению давления в нем. Развиваются гипертрофия и дилатация левого предсердия, повышается давление в легочных венах, а затем и в легочных артериях. В отличие от митрального стеноза легочная гипертензия менее выражена, мерцательная аритмия развивается позднее, поскольку дилатация левого предсердия в определенной степени защищает малый круг кровообращения от перегрузки. Объем крови, поступающей в левый желудочек, также увеличен, что, в свою очередь, приводит к его гипертрофии и дилатации. При выраженной митральной недостаточности, остром ее возникновении (например, вследствие инфаркта, разрыва сосочковой мышцы) развивается сердечная недостаточность: сначала застой в легких, затем правожелудочковая недостаточность.

Основные жалобы:

- ✓ одышка при физической нагрузке, ортопноэ при выраженной недостаточности митрального клапана (следствие застоя в малом круге кровообращения);

- ✓ сердцебиение (обычно свидетельствует о развитии мерцательной аритмии и повышает риск развития тромбоэмболии и инсульта).

Основные симптомы:

- ✓ смещенный влево разлитой усиленный верхушечный толчок свидетельствует о дилатации левых камер сердца;
- ✓ аускультация: систолический шум на верхушке и в V точке (продолжительный, обычно довольно интенсивный, проводящийся в подмышечную область, рис. 1.4.1). Шум усиливается после физической нагрузки, в вертикальном положении больного. Выраженность его не пропорциональна степени недостаточности митрального клапана. I тон на верхушке

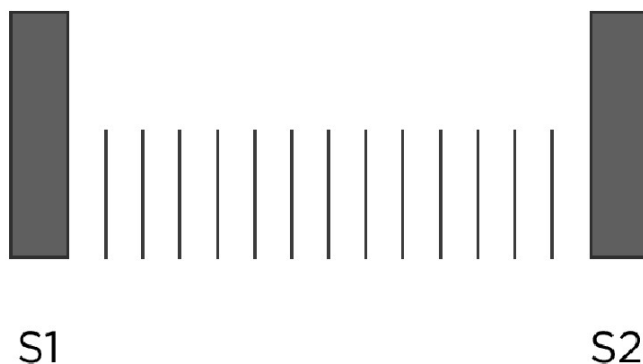


Рис. 1.4.1. Схематическое изображение аускультативной картины при митральной недостаточности



ослаблен, II тон на легочной артерии может быть усилен и расщеплен (признак повышения давления в малом круге кровообращения), иногда выслушивается дополнительный III тон в диастоле.

На поздних стадиях заболевания развивается мерцательная аритмия, появляются признаки правожелудочковой недостаточности (отеки, увеличение печени и боль в правом подреберье, асцит).

ЭКГ: при выраженной недостаточности митрального клапана выявляют признаки гипертрофии левого предсердия и желудочка (табл. 1.4.2).



Рис. 1.4.2. Электрокардиограмма пациента с митрально-аортальным пороком сердца. Признаки гипертрофии левого предсердия, левого желудочка, неполная блокада правой ножки пучка Гиса

Таблица 1.4.2

**ЭКГ: возможные находки
при митральной недостаточности**

Признаки гипертрофии левого предсердия	<ul style="list-style-type: none"> • расширение зубца Р до 0,11–0,12 с; • увеличение амплитуды зубца Р в отведениях I, II, aVL, aVF; • увеличение отрицательной фазы зубца Р в отведениях $V_{1(2)}$; • изменение формы зубца Р (двугорбый, с расщепленной вершиной, уплощенный) в отведениях I, II, V_5, V_6
Признаки гипертрофии левого желудочка	<ul style="list-style-type: none"> • отклонение электрической оси сердца влево; • смещение переходной зоны (грудного отведения, в котором амплитуда зубцов R и S одинакова) вправо; • увеличение амплитуды зубца R в отведениях (V_4), V_5, V_6 и зубца S в отведениях V_1, V_2, V_3; • косое нисходящее (реже – горизонтальное) смещение вниз сегмента ST в отведениях I, aVL, V_5, V_6, отрицательный асимметричный зубец T в тех же отведениях

Рентгенография органов грудной клетки: обнаруживают признаки увеличения обоих желудочков и левого предсердия (табл. 1.4.3).

ЭхоКГ признаки митральной недостаточности: дилатация левых камер сердца, расширение и кальциноз левого фиброзного атриовентрикулярного кольца, патологические изменения со стороны створок митрального клапана



Таблица 1.4.3

Рентгенологические признаки недостаточности левого атриовентрикулярного отверстия

Признаки увеличения левого предсердия	<ul style="list-style-type: none">• в прямой проекции: удлинение и выбухание третьей дуги левого контура сердца, образованной ушком левого предсердия, сглаживание «талии» сердца, приобретающего митральную конфигурацию, автономные очертания тени левого предсердия на фоне тени сердца;
Признаки увеличения левого желудочка	<ul style="list-style-type: none">• удлинение дуги левого желудочка,• расширение сердечной тени влево — к среднеключичной линии
Признаки увеличения правого желудочка	<ul style="list-style-type: none">• расширение тени сердца влево за счет смещения левого желудочка увеличенным правым
Симптом «коромысла»	Функциональный симптом, связанный с регургитацией крови из левого желудочка в левое предсердие — разнонаправленное движение контура левого желудочка и левого предсердия во время систолы желудочка
Изменения в легких	Умеренное венозное полнокровие (расширение корней легких с нечеткими контурами), обогащение легочного рисунка

(рис. 1.4.4, 1.4.10), нарушение целостности хордального аппарата (рис. 1.4.6, 1.4.8), нарушения систолической функции левого желудочка (Рыбакова М.К., Митьков В.В., 2011).

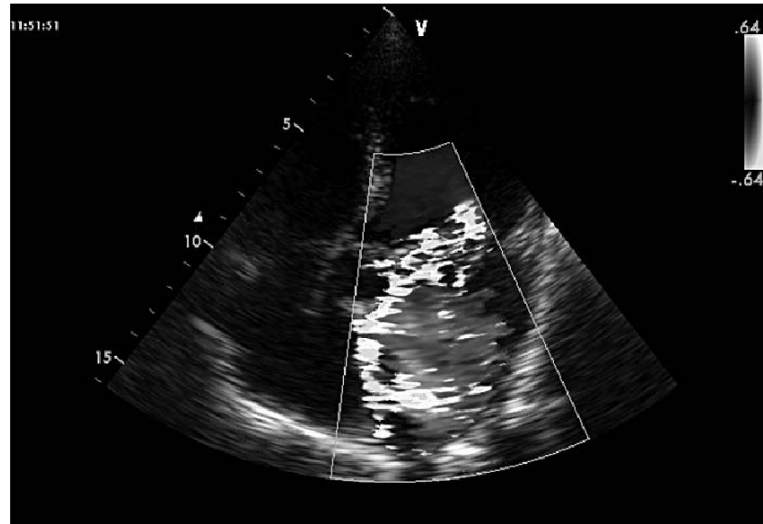


Рис. 1.4.3. Эхокардиографические признаки митральной недостаточности. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Значительная недостаточность митрального клапана у пациента с сочетанным митральным пороком сердца

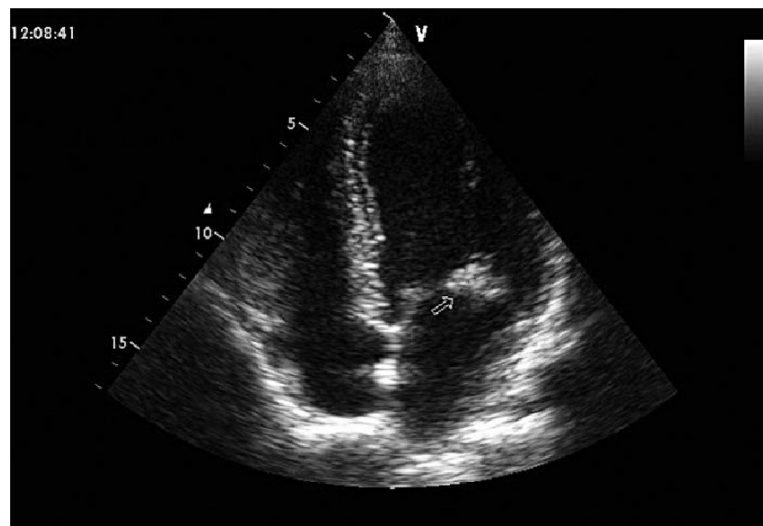


Рис. 1.4.4. Слева. В-режим. Апикальная четырехкамерная позиция. Крупные вегетации на задней створке, мелкие на конце передней створки митрального клапана у пациента с инфекционным эндокардитом

Допплерэхокардиография позволяет уточнить наличие и тяжесть митральной недостаточности, оценить размеры камер сердца, определить наличие и степень митральной регургитации (табл. 1.4.4, рис. 1.4.3, 1.4.5, 1.4.7, 1.4.9, 1.4.11), а в ряде случаев исключить митральную недостаточность у больных с функциональным систолическим шумом. По форме струи регургитации можно отличить остро возникшую митральную недостаточность от хронической.

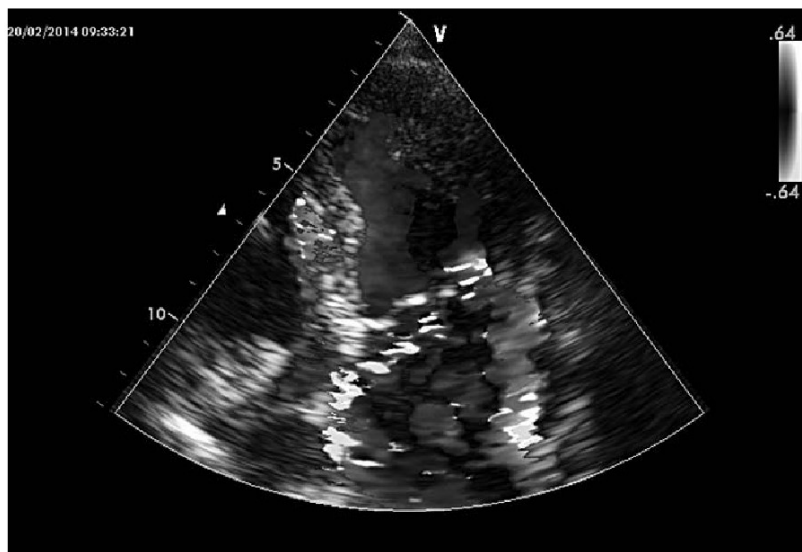


Рис. 1.4.5. Признаки митральной недостаточности у того же пациента. Режим цветового доплеровского картирования. Апикальная четырехкамерная позиция. Недостаточность митрального клапана у пациента с инфекционным эндокардитом. Значительная митральная регургитация

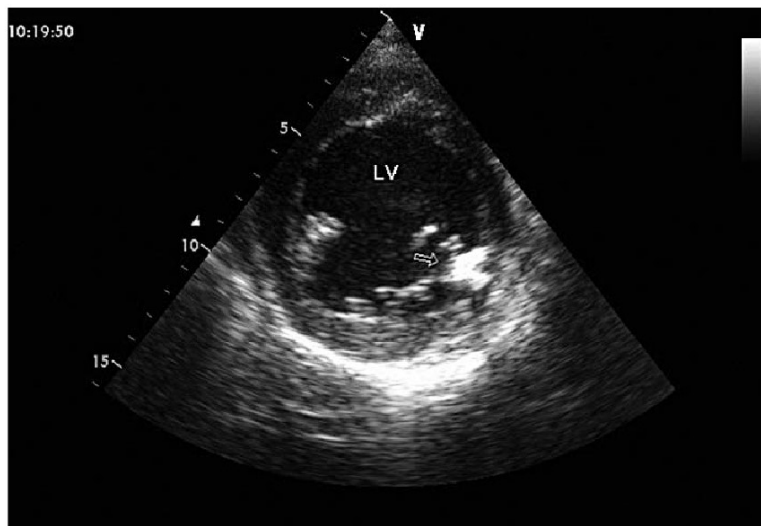


Рис. 1.4.6. В-режим. Парастеральная позиция, короткая ось на уровне головок папиллярных мышц. Кальциноз головки папиллярной у пациента с постинфарктным кардиосклерозом

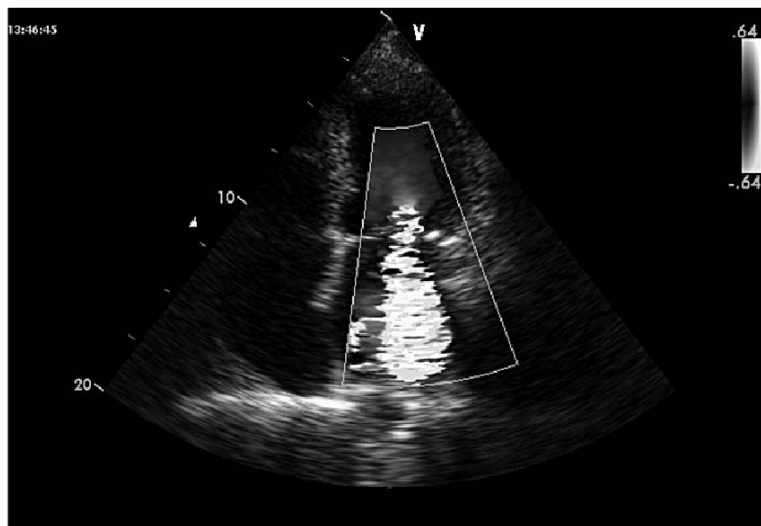


Рис. 1.4.7. Эхокардиографические признаки митральной недостаточности. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Значительная митральная регургитация на фоне дисфункции папиллярной мышцы у пациента с постинфарктным кардиосклерозом

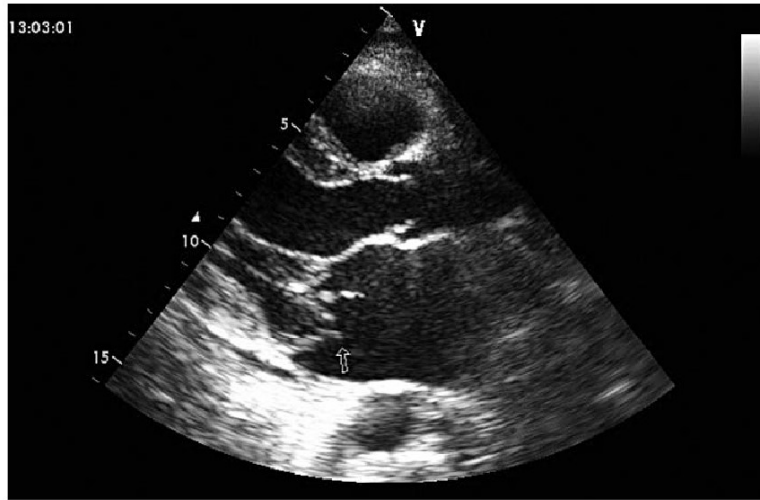


Рис. 1.4.8. Эхокардиографические признаки митральной недостаточности. В-режим. Парастернальная позиция. Длинная ось левого желудочка. Пролапс задней створки митрального клапана за счет частичного отрыва хорд задней створки митрального клапана (визуализируются два флотирующие компонента оторванных хорд). Дилатация полости левого предсердия. Незначительный выпот в полости перикарда

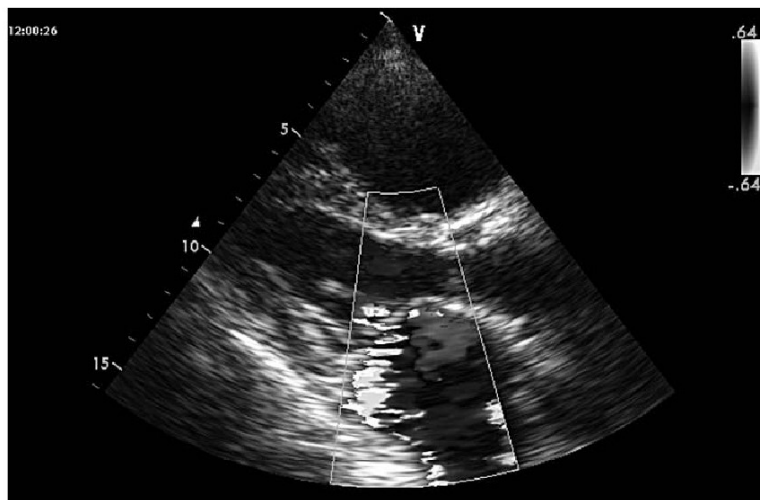


Рис. 1.4.9. Эхокардиографические признаки митральной недостаточности у того же пациента. В-режим. Парастернальная позиция. Длинная ось левого желудочка. Режим цветового доплеровского картирования. Недостаточность митрального клапана. Поток значительной митральной регургитации

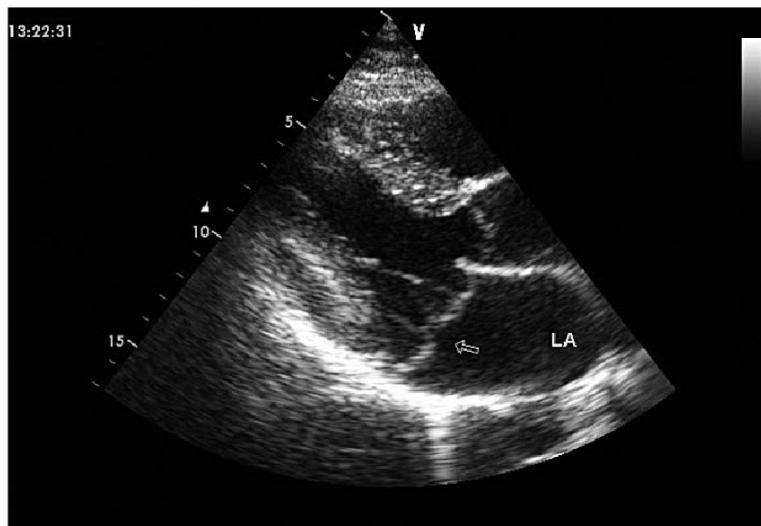


Рис. 1.4.10. В-режим. Парастеральная позиция. Длинная ось левого желудочка. Режим цветового доплеровского картирования. Пролапс передней и задней створок митрального клапана

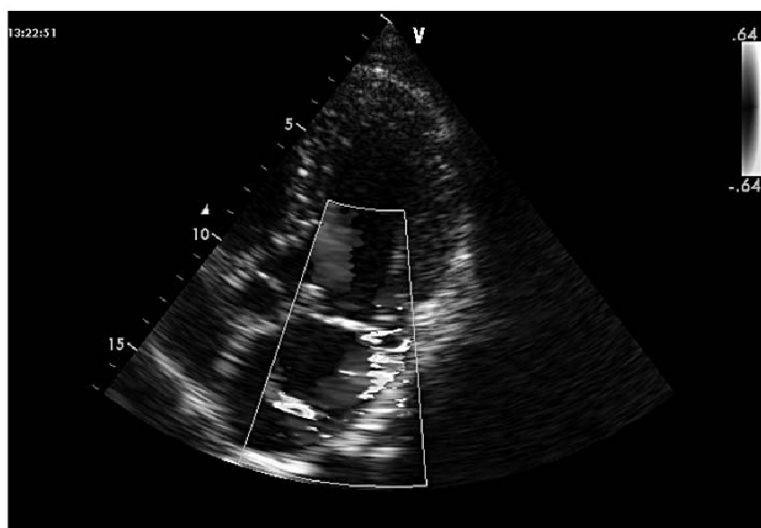


Рис. 1.4.11. Эхокардиографические признаки митральной недостаточности. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Умеренная митральная регургитация на пролапса передней и задней створок митрального клапана

Таблица 1.4.4

**Степени недостаточности
митрального клапана**

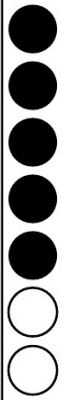
Степень	Характеристика струи регургитации при доплерографии
I (минимальная)	На уровне створок
II (средняя)	Проникает в полость левого предсердия не более чем на 10–15 мм
III (выраженная)	До середины предсердия
IV (тяжелая)	По всей длине левого предсердия

Оценка степени митральной регургитации по процентному соотношению площади регургитации и площади левого предсердия:

- ✓ I степень — <20% (незначительная);
- ✓ II степень — 20–40% (умеренная);
- ✓ III степень — 40–80% (значительная);
- ✓ IV степень — >80% (тяжелая).

Оценка степени митральной регургитации по радиусу проксимальной части струи регургитации (PISA):

- ✓ rPISA < 5 мм — незначительная МР;
- ✓ rPISA = 6–9 мм — умеренная МР;
- ✓ rPISA > 9 мм — значительная МР.



Оценка степени митральной регургитации по минимальной части сходящегося потока (vena contracta – VC):

- ✓ VC < 3 мм – незначительная МР;
- ✓ VC = 3–6,9 мм – умеренная МР;
- ✓ VC > 7 мм – значительная МР.

Эхокардиография позволяет дифференцировать органическую и функциональную митральную недостаточность (табл. 1.4.5).

Таблица 1.4.5

**Эхокардиографические признаки
органической и функциональной
недостаточности митрального клапана**

Причина	Органическая митральная недостаточность (следствие поражения клапанного аппарата)	Функциональная митральная недостаточность (следствие расширения кольца митрального клапана)
Данные ЭхоКГ	Поражение створок митрального клапана, кальциноз створок и фиброзного кольца, иногда эксцентричный цветной поток митральной регургитации	Нормальная структура митрального клапана и центральный цветной поток митральной регургитации с увеличением размеров левого желудочка

Основные диагностические признаки митральной недостаточности:

- ✓ клинические (усиленный, разлитой и смещенный влево верхушечный толчок, расширение границ относительной тупости вверх и влево);
- ✓ данные аускультации (ослабление I тона и систолический шум на верхушке, проводящийся в левую подмышечную область, иногда акцент II тона на легочной артерии);
- ✓ признаки застоя крови (преимущественно в малом круге кровообращения);
- ✓ электрокардиографические признаки гипертрофии и дилатации левого предсердия и левого желудочка;
- ✓ поток систолической регургитации в полость левого предсердия по данным доплерографии.

Диагностические признаки, позволяющие уточнить этиологию митральной недостаточности, представлены в табл. 1.4.6.

Таблица 1.4.6

Диагностические признаки, указывающие на этиологию митральной недостаточности

Этиология	Диагностические признаки
Ревматизм	Критерии острой ревматической лихорадки или анамнестические указания на ангины, суставные атаки, хорею в детстве, юности; у мужчин — освобождение от службы в армии в связи с заболеванием сердца, у женщин — роды в специализированном родильном доме; сочетание митральной недостаточности с другими пороками сердца, в частности — с аортальным или митральным стенозом, эхокардиографическая картина (рис. 1.4.3)
Инфекционный эндокардит	Указания на длительную лихорадку или субфебрилитет, тромбоэмболический синдром, гепатоспленомегалия, геморрагические высыпания, анемия, данные эхокардиографии (рис. 1.4.4, 1.4.5)
Дегенеративный порок	Обнаружение митральной недостаточности у лиц старше 60 лет с признаками генерализованного атеросклероза
Инфаркт миокарда, постинфарктный кардиосклероз	Появление признаков митральной недостаточности в остром периоде инфаркта миокарда с быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, признаки поражения папиллярной мышцы (рис. 1.4.6, 1.4.7)
Травма	Анамнестические указания на возникновение митрального порока сердца после тупой травмы грудной клетки
Относительная митральная недостаточность	Признаки митральной недостаточности у лиц с другими пороками сердца, дилатационной, алкогольной кардиомиопатией, постинфарктным кардиосклерозом и др., данные эхокардиографии

**Показания к оперативному лечению
митральной недостаточности
(рекомендации ЕОК, 2017)**

Хирургическое лечение первичной митральной недостаточности показано:

- ✓ симптомным пациентам с ФВ левого желудочка $> 30\%$;
- ✓ асимптомным пациентам с дисфункцией левого желудочка (КСР левого желудочка ≥ 45 мм и/или ФВ левого желудочка $\leq 60\%$).

Хирургическое лечение следует рассматривать:

- ✓ у асимптомных пациентов с сохранной функцией левого желудочка (КСР левого желудочка < 45 мм и ФВ ЛЖ $> 60\%$) и фибрилляцией предсердий, вторичной по отношению к митральной недостаточности или легочной гипертензии (систолическое давление в легочной артерии в покое > 50 мм рт. ст.);
- ✓ у асимптомных пациентов с сохранной ФВ левого желудочка ($> 60\%$) и КСР левого желудочка 40–44 мм, когда вероятны долгосрочные результаты реконструкции, хирургический риск низкий и при наличии хотя бы одной из следующих

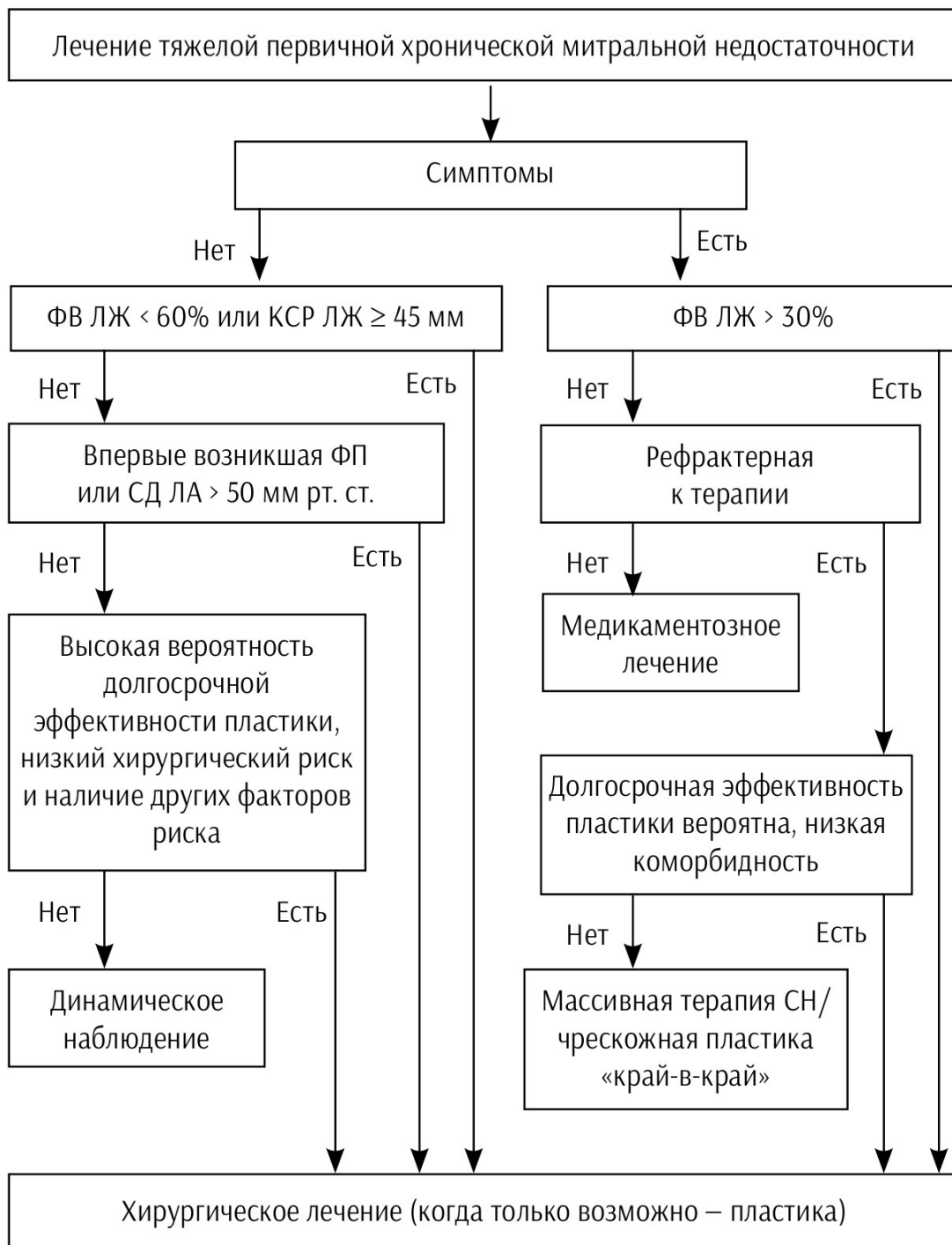


Рис. 4.1.12. Лечение тяжелой хронической первичной митральной недостаточности (рекомендации ЕОК, 2017)

находок: «молотящая» створка или значительная дилатация левого предсердия (индекс объема ≥ 60 мл/м² ППТ) на синусовом ритме.

Лечение тяжелой хронической первичной митральной недостаточности

При тяжелой вторичной митральной недостаточности хирургическое лечение показано пациентам, которым выполняется АКШ и ФВ ЛЖ $> 30\%$.

Хирургическое лечение следует рассматривать у симптомных пациентов с тяжелой вторичной митральной недостаточностью, ФВ ЛЖ $< 30\%$, но с возможностью реваскуляризации и доказательством жизнеспособности миокарда.

Когда реваскуляризация не показана, хирургическое лечение можно рассматривать у пациентов с тяжелой вторичной митральной недостаточностью и ФВ ЛЖ $> 30\%$, которые остаются симптомными, несмотря на оптимальное медикаментозное лечение, и имеют низкий хирургический риск.

Медикаментозная терапия направлена на коррекцию сердечной недостаточности и профилактику тромбоэмболических осложнений. Используют диуретики (фуросемид, спироно-

лактон), вазодилататоры (ингибиторы АПФ), β -адреноблокаторы. Нормальную частоту сердечных сокращений при мерцательной аритмии поддерживают с помощью сердечных гликозидов (дигоксина), добавляя к терапии при необходимости β -адреноблокаторы, по показаниям проводят антикоагулянтную терапию (предпочтение отдают новым оральным антикоагулянтам).

При острой митральной недостаточности для уменьшения давления наполнения используют нитраты и диуретики, инотропную поддержку при артериальной гипотензии и гемодинамической нестабильности.

Выбор места лечения. Госпитализация показана при подозрении на острую митральную недостаточность, в случае резистентности клинических проявлений заболевания к амбулаторной терапии, при прогрессирующем увеличении сердца или снижении его сократительной способности с нарастанием сердечной недостаточности, а также при необходимости оперативного лечения.

Динамическое наблюдение. Бессимптомным пациентам с тяжелой митральной недостаточностью и ФВ левого желудочка $> 60\%$ показано обследование, включающее ЭхоКГ, каждые

6 месяцев, асимптомные пациенты с умеренной митральной недостаточностью и сохранной функцией левого желудочка могут наблюдаться 1 раз в год и выполнять ЭхоКГ раз в 1–2 года.

Беременность. При нормальных размерах левого желудочка и отсутствии клинических симптомов сердечной недостаточности риск осложнений для матери и плода не повышен. При развитии сердечной недостаточности (чаще в III триместре) рекомендуют ограничение физических нагрузок, используют диуретики (за исключением спиронолактона) в сочетании с вазодилататорами (нитраты) под контролем уровня АД. Хирургическую коррекцию порока во время беременности не рекомендуют.

1.5. Стеноз трехстворчатого клапана (трикуспидальный стеноз)

Трикуспидальный стеноз — порок сердца, при котором существует препятствие току крови из правого предсердия в правый желудочек в период диастолы сердца.

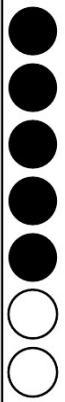
Этиология. Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия как изолированный порок

сердца почти не встречается. Как правило, это ревматический порок, сочетающийся с пороками митрального и аортального клапанов, трикуспидальной недостаточностью. Другие причины стеноза правого атриовентрикулярного отверстия — это карциноидный синдром, пролабирующие опухоли правого предсердия, редкие врожденные пороки сердца.

Патогенез. При трикуспидальном стенозе сужение правого атриовентрикулярного отверстия препятствует наполнению правого желудочка, возрастает давление в правом предсердии, повышается давление в верхней и нижней полых венах, возникает застой в большом круге кровообращения.

Симптомы:

- ✓ набухание шейных вен;
- ✓ увеличение печени;
- ✓ отеки;
- ✓ асцит;
- ✓ признаки увеличения правого предсердия;
- ✓ данные аускультации: диастолический шум с пресистолическим усилением, наиболее выраженный в точке выслушивания трикуспидального клапана, над мечевидным отростком; иногда у левого края грудины определяют диастолическое дрожание.

**ЭКГ:**

- ✓ признаки перегрузки правого предсердия (зубец Р в отведениях II, III, aVF высокий, остроконечный);
- ✓ часто развиваются нарушения сердечного ритма — мерцание и трепетание предсердий.

Рентген органов грудной клетки: признаки увеличения правого предсердия, верхней полой вены при отсутствии признаков увеличения правого желудочка.

Эхокардиография:

- ✓ створки утолщены, высокой эхогенности, ограничение их подвижности;
- ✓ при ревматическом поражении створки спаяны по комиссурам;
- ✓ расширение полости правого предсердия;
- ✓ расширение нижней полой вены;
- ✓ турбулентный стенотический диастолический поток на трикуспидальном клапане (при доплеровском исследовании оценивают тяжесть стеноза, табл. 1.5.1);
- ✓ возможно выявление пролабирующего объемного образования правого предсердия (рис. 1.5.1).

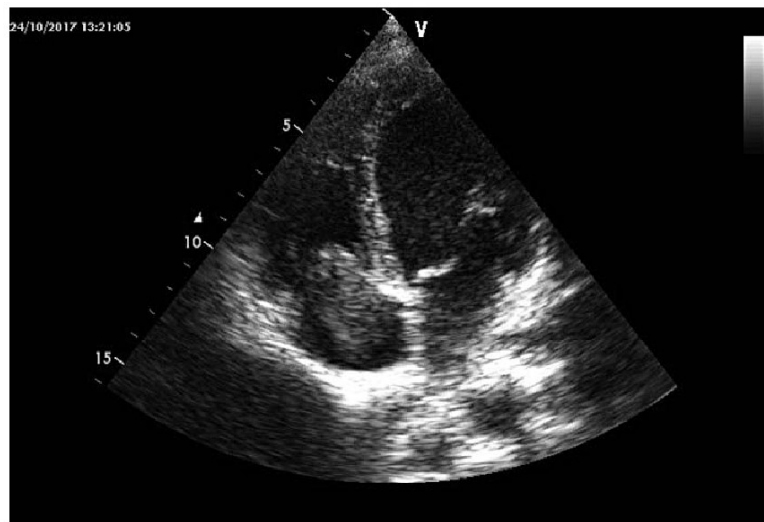


Рис. 1.5.1. В-режим. Апикальная четырехкамерная позиция. Объемное образование правого предсердия, пролабирующее в диастолу с током крови и частично обтурирующее правое AV отверстие

Таблица 1.5.1

Оценка стеноза трехстворчатого клапана по результатам доплеровских измерений

Показатель	Тяжесть трикуспидального стеноза		
	Легкий	Умеренный	Тяжелый
Средний градиент (мм рт. ст.)	<3	3–5	>5
Средняя скорость м/с	<1	1–1,2	>1,2
Площадь клапанного отверстия (см ²)	>3	<2,5	<1,7

Хирургическое лечение показано:

- ✓ пациентам с тяжелым трикуспидальным стенозом, которым выполняют операции на клапанах левых камер сердца;
- ✓ симптомным пациентам с тяжелым трикуспидальным стенозом.

Использование биологического протеза предпочтительнее ввиду высокого риска тромбоэмболических осложнений при применении механических протезов в трикуспидальной позиции.

1.6. Недостаточность трехстворчатого клапана (трикуспидальная недостаточность)

Трикуспидальная недостаточность — неполное смыкание створок трехстворчатого клапана, вызывающее обратный ток крови из полости правого желудочка во время его систолы в правое предсердие; как правило, комбинируется с другими пороками сердца.

Этиология трикуспидальной недостаточности представлена в табл. 1.6.1.

Таблица 1.6.1

Этиология трикуспидальной недостаточности

	Первичная трикуспидальная недостаточность	Вторичная трикуспидальная недостаточность
Механизм формирования порока	Уплотнение, деформация, ограничение подвижности, укорочения створок клапана	Растяжение фиброзного кольца при дилатации правых камер
Причины	<ul style="list-style-type: none"> • ревматизм; • инфекционный эндокардит (чаще у наркоманов); • врожденные пороки сердца; • карциноидный синдром; • травмы грудной клетки 	<ul style="list-style-type: none"> • легочная гипертензия

Патогенез. При трикуспидальной недостаточности кровь при сокращении правого желудочка возвращается в правое предсердие. Возникает перегрузка правого предсердия и правого желудочка объемом: в него поступает не только обычное количество крови, но и то количество, которое возвратилось в предсердие. Перегрузка объемом приводит к гипертрофии, дилатации правого желудочка, давление в правых отделах сердца, верхней и нижней полых венах повышается, возникает застой в большом круге кровообращения.

**Жалобы:**

- ✓ боль в правом подреберье (следствие увеличения печени и растяжения ее капсулы);
- ✓ отеки ног.

Симптомы:

- ✓ набухание и пульсация шейных вен, синхронная с артериальным пульсом (положительный венный пульс);
- ✓ усиленный сердечный толчок;
- ✓ расширение границ тупости сердца вправо;
- ✓ увеличение и пульсация печени, синхронная с систолой желудочков;
- ✓ пульсация в эпигастрии при вдохе (обусловлена увеличением правого желудочка);
- ✓ периферические отеки;
- ✓ дующий систолический шум у основания мечевидного отростка, усиливающийся на высоте вдоха (признак Риверо-Корвалло — следствие увеличения венозного притока к правому сердцу и степени регургитации); шум проводится преимущественно вверх и вправо и ослабевает по направлению к верхушке сердца.

ЭКГ-признаки гипертрофии правого предсердия и правого желудочка.

Рентгенография органов грудной клетки — признаки увеличения правых отделов сердца.

ЭхоКГ признаки:

- ✓ увеличение правого предсердия и иногда правого желудочка (рис. 1.6.1);
- ✓ изменения створок трикуспидального клапана (рис. 1.6.3);
- ✓ клапанное кольцо может быть дилатировано (рис. 1.6.1);
- ✓ дилатация нижней полой вены, ее ригидность;
- ✓ расширение печеночных вен;
- ✓ парадоксальное движение межжелудочковой перегородки из-за объемной перегрузки правого желудочка (рис. 1.6.5);
- ✓ при доплеровском исследовании выявляют поток и оценивают степень трикуспидальной регургитации (рис. 1.6.2, 1.6.4, 1.6.6).

Незначительную трикуспидальную регургитацию выявляют у многих здоровых людей. Систолическое давление в легочной артерии (СДЛА) > 55 мм рт. ст. приводит к появлению регургитации при анатомически нормальном трикуспидальном клапане; СДЛА < 40 мм рт. ст.

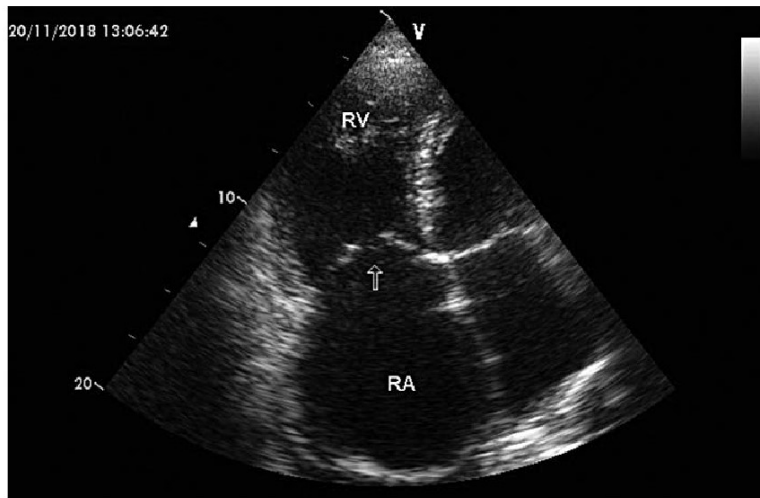


Рис. 1.6.1. В-режим. Апикальная четырехкамерная позиция. Дилатация правого предсердия и правого желудочка. Левое предсердие дилатировано преимущественно в длину. Гипертрофия стенок правого и левого желудочков. Расширение правого фиброзного кольца

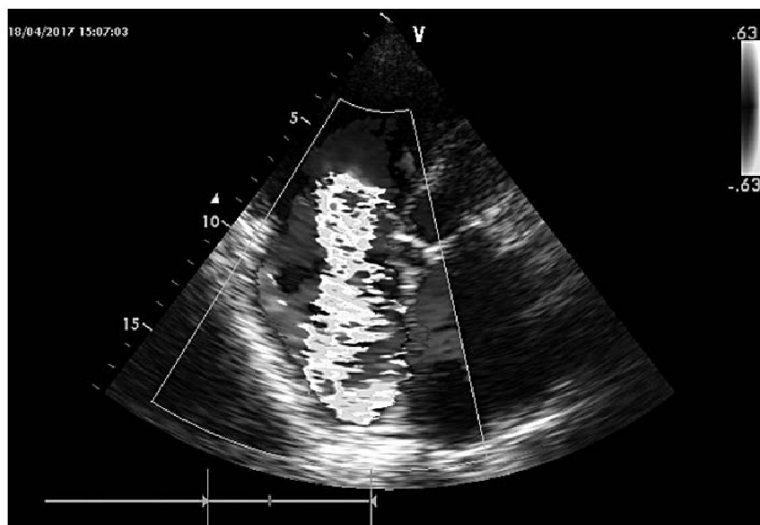
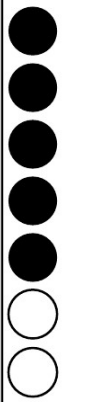


Рис. 1.6.2. Признаки недостаточности трикуспидального клапана у того же пациента. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Поток значительной трикуспидальной регургитации



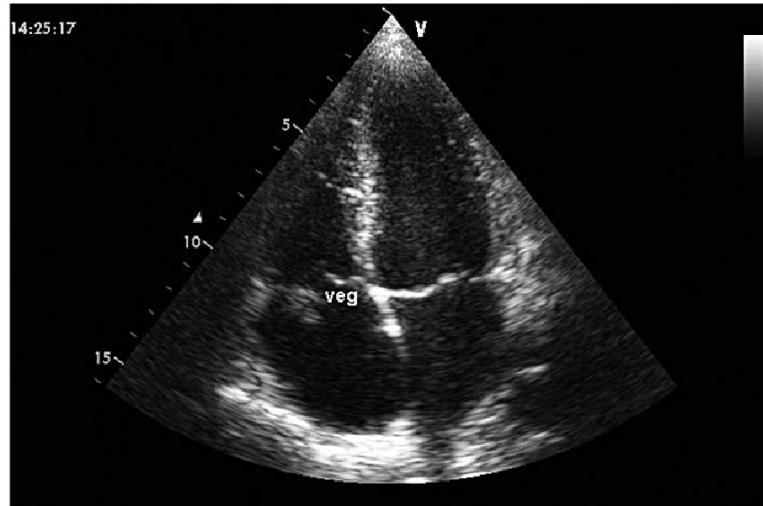


Рис. 1.6.3. Эхокардиография в В-режиме. Апикальная четырехкамерная позиция. Дилатация правого предсердия. На передней створке трикуспидального клапана визуализируются флотирующие вегетации. Гипертрофия межжелудочковой перегородки

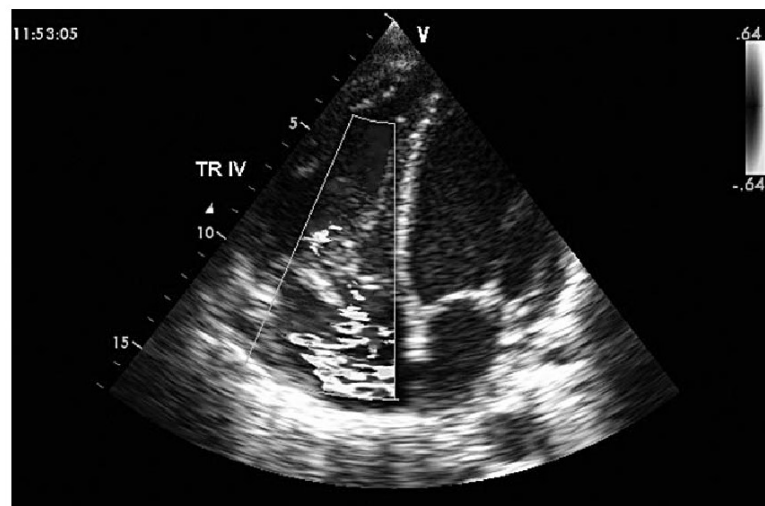


Рис. 1.6.4. Признаки недостаточности трикуспидального клапана. В-режим. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Значительная трикуспидальная регургитация у пациента с инфекционным эндокардитом с поражением створок трикуспидального клапана

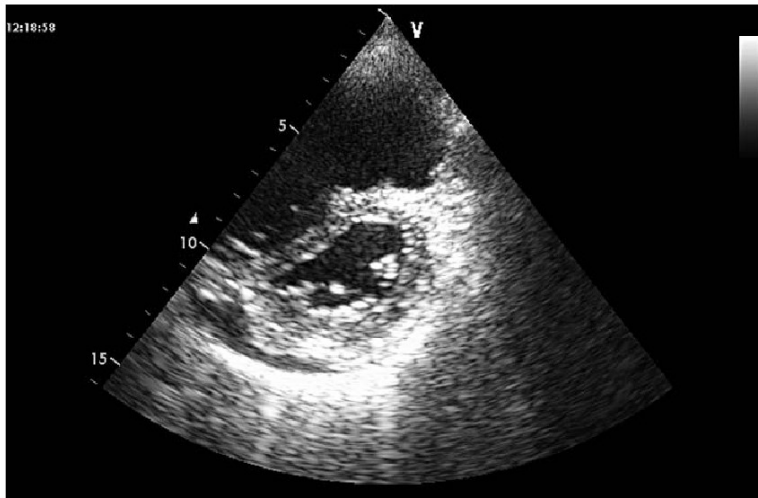


Рис. 1.6.5. В-режим. Парастеральная позиция на уровне головок папиллярных мышц. Парадоксальное движение межжелудочковой перегородки как признак перегрузки правого желудочка. Дилатация полости правого желудочка. Незначительный выпот в полости перикарда

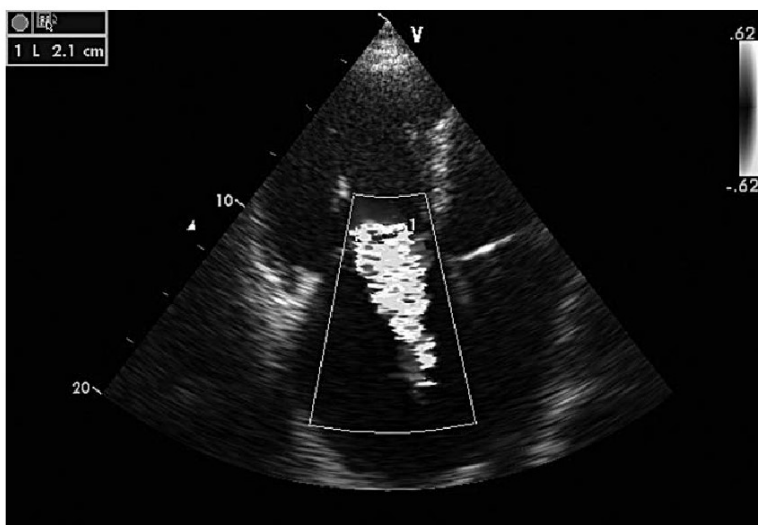
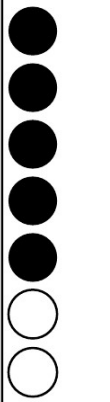


Рис. 1.6.6. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Недостаточность трикуспидального клапана. Значительная трикуспидальная регургитация (широкая VC)



свидетельствует в пользу структурной патологии клапанного аппарата.

Оценка величины трикуспидальной регургитации:

- ✓ 1-я степень — систолический поток регургитации в области, подлежащей трикуспидальному клапану;
- ✓ 2-я степень систолический поток регургитации распространяется на 1/3 полости правого предсердия;
- ✓ 3-я степень — систолический поток регургитации распространяется на половину полости правого предсердия;
- ✓ 4-я степень — систолический поток регургитации распространяется больше чем на половину полости правого предсердия.

Показания к оперативному лечению трикуспидальной недостаточности (рекомендации ЕОК, 2017)

Хирургическое лечение показано:

- ✓ пациентам с тяжелой первичной трикуспидальной недостаточностью, которым выполняют операции на клапанах левых камер сердца;
- ✓ симптомным пациентам с тяжелой первичной трикуспидальной изолированной

недостаточностью без выраженной дисфункции ПЖ.

Хирургическое лечение должно рассматриваться:

- ✓ у пациентов с умеренной первичной трикуспидальной недостаточностью, которым выполняют операции на клапанах левых камер сердца;
- ✓ у асимптомных пациентов с умеренной симптоматикой с тяжелой изолированной первичной трикуспидальной недостаточностью и прогрессирующей дилатацией или дисфункцией правого желудочка.

Хирургическое лечение показано пациентам с тяжелой вторичной трикуспидальной недостаточностью, которым выполняют операции на клапанах левых камер сердца.

Хирургическое лечение должно рассматриваться у пациентов с легкой или умеренной вторичной трикуспидальной недостаточностью с расширением фиброзного кольца (≥ 40 мм или >21 мм/м² по данным эхокардиографии), которым выполняют операции на клапанах левых камер сердца.

2. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА, ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ У ВЗРОСЛЫХ

2.1. Аномалия Эбштейна

Это врожденный порок сердца, обусловленный смещением септальной и задней створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка с уменьшением его полости. Описан прусским патологоанатомом W. Ebstein в 1866 году.

Этиология. Доказано, что возникновение порока во внутриутробном возрасте может быть обусловлено приемом матерью солей лития в течение первых триместров беременности.

Патогенез. В результате смещения аппарата трикуспидального клапана в полость право-

го желудочка образуется аномальное правое атриовентрикулярное отверстие, разделяющее правый желудочек на проксимальную «атриализованную» тонкостенную часть, образующую вместе с правым предсердием огромную полость, и дистальную часть, которая становится маленькой камерой правого желудочка. Створки часто удлинены, деформированы, истончены, хорды их укорочены, сосочковые мышцы не развиты. Фиброзное кольцо клапана часто расширено. В результате нарушения замыкательной функции трехстворчатого клапана часть венозной крови возвращается обратно в правое предсердие, т. е. возникает трикуспидальная недостаточность. Кроме того, уменьшение массы функционирующего миокарда правого желудочка приводит к его дисфункции. Аномалии часто сопутствует дефект межпредсердной перегородки (в таких случаях при повышении давления в правом предсердии развивается сброс крови справа налево), реже стеноз легочной артерии, открытый артериальный проток. У каждого третьего пациента с аномалией Эбштейна выявляют синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, обусловленный наличием добавочных атриовентрикулярных путей проведения в правых камерах сердца.

Основные жалобы:

- ✓ одышка;
- ✓ сердцебиение.

Основные симптомы:

- ✓ цианоз;
- ✓ часто — снижение артериального давления (АД);
- ✓ пульсация шейных вен;
- ✓ увеличение размеров сердца;
- ✓ аускультативно: у основания мечевидного отростка выслушивают трех- или четырехчленный ритм (расщепление I и II тонов, появление III и IV тонов), дующий систолический шум (следствие недостаточности клапана), редко — диастолический шум (образуется при колебательных движениях удлиненной передней створки трикуспидального клапана); II тон на легочной артерии ослаблен.

ЭКГ:

- ✓ удлинение зубца Р (замедление внутрипредсердной проводимости вследствие расширения правого предсердия) и увеличение его амплитуды (превышает комплекс QRS



- в правых грудных отведениях), не встречающееся при других заболеваниях;
- ✓ удлинение интервала-RQ;
 - ✓ смещение электрической оси сердца вправо;
 - ✓ блокада правой ножки пучка Гиса (рис. 2.1.1);
 - ✓ часто — признаки синдрома Вольфа-Паркинсона-Уайта.

Характерны приступы жизнеугрожающих тахиаритмий, которые могут обусловить внезапную смерть.

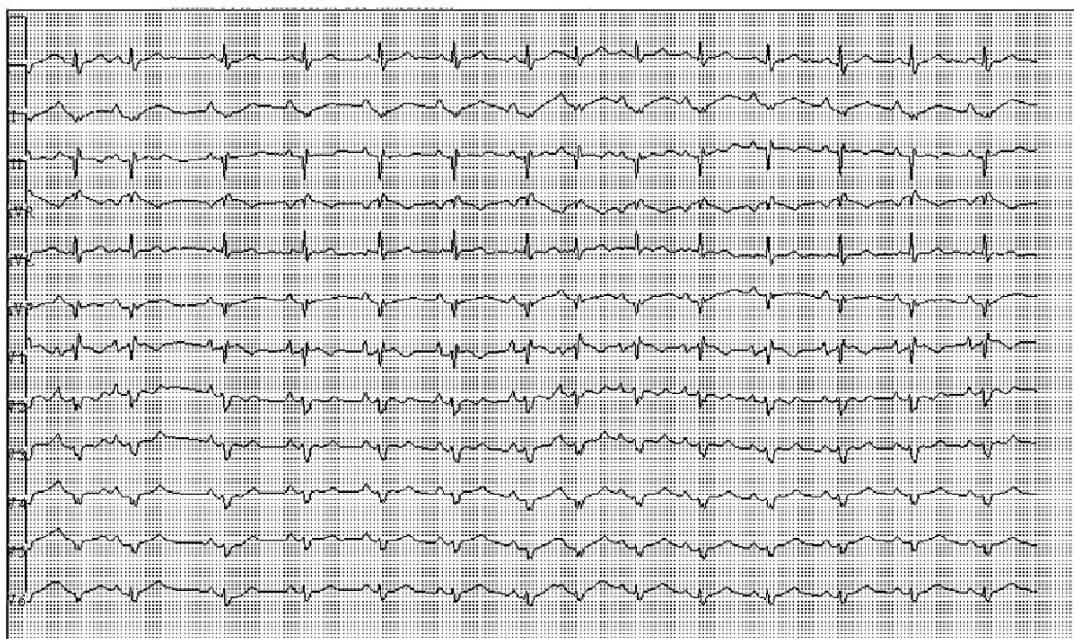


Рис. 2.1.1. Электрокардиограмма пациентки с аномалией Эбштейна. Синусовый ритм. Отклонение электрической оси сердца влево. Признаки выраженной гипертрофии правого предсердия. Блокада правой ножки пучка Гиса

Рентгенография органов грудной клетки: светлые легочные поля, увеличение правого предсердия.

Эхокардиография:

- ✓ избыточное удлинение передней створки;
- ✓ удлинение и смещение к верхушке септальной и задней створок и функционального кольца трикуспидального клапана (рис. 2.1.2);
- ✓ атриализация части правого желудочка и его дилатация;
- ✓ дилатация полости правого предсердия;

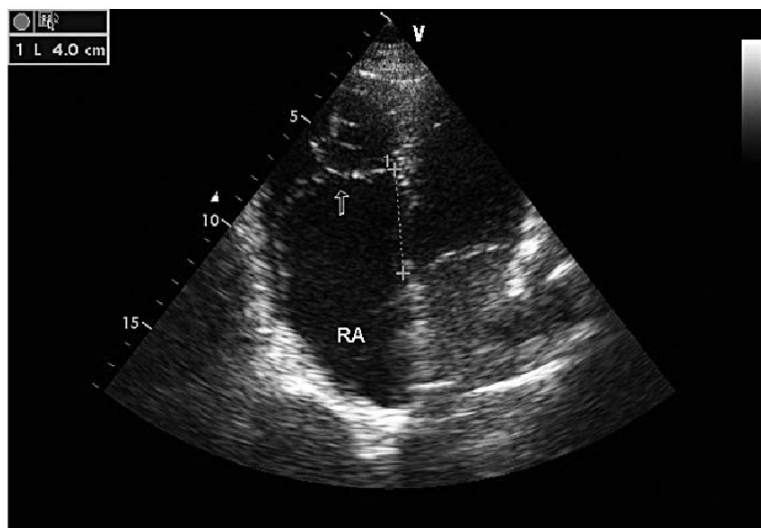


Рис. 2.1.2. Апикальная четырехкамерная позиция. Смещение септальной створки трикуспидального клапана. Дистанция между левым и правым фиброзными кольцами 40 мм. Удлинение передней створки трикуспидального клапана. Атриализация полости правого желудочка. Полость функционального правого желудочка уменьшена

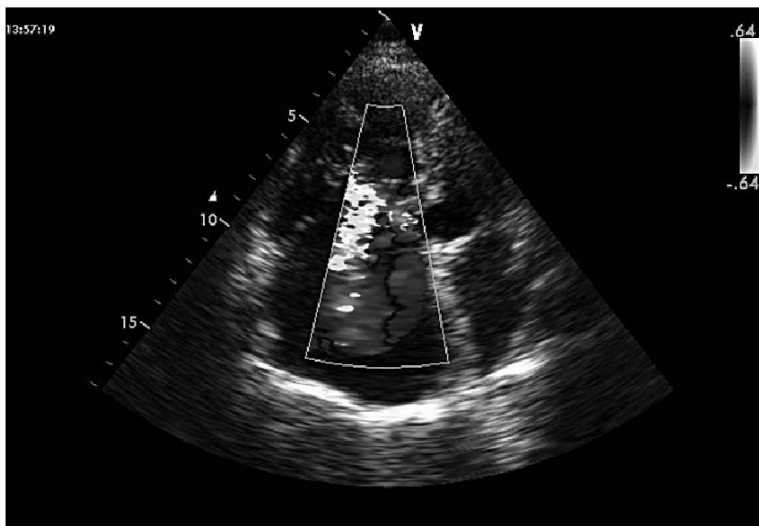


Рис. 2.1.3. Апикальная четырехкамерная позиция. Режим цветового доплеровского картирования. Поток умеренной трикуспидальной регургитации у пациента с аномалией Эбштейна

- ✓ уменьшение полости функционального правого желудочка;
- ✓ трикуспидальная регургитация (рис. 2.1.3).

Показания к хирургическому вмешательству

Основной целью хирургического вмешательства при аномалии Эбштейна является восстановление запирающей функции трикуспидального клапана и одновременное устранение право-левого сброса через межпредсердное сообщение.

Прогрессирующее увеличение размеров правого желудочка, дисфункция, недостаточность

трикуспидального клапана, нарастание явлений сердечной недостаточности являются показаниями для срочного хирургического вмешательства (особенно при наличии цианоза) — протезирования трехстворчатого клапана биологическим протезом и закрытия дефекта межпредсердной перегородки.

При сопутствующем синдроме Вольфа-Паркинсона-Уайта показано проведение электрофизиологического исследования и радиочастотной абляции.

Симптоматическая медикаментозная терапия

Пациенты с простыми формами аномалии Эбштейна могут лечиться медикаментозно много лет. Терапия включает применение диуретиков и венозных вазодилататоров. Антикоагулянтная терапия показана при парадоксальной эмболии и мерцании предсердий в анамнезе. Антиаритмическая терапия или электрофизиологическое вмешательство целесообразно при возникновении наджелудочковых аритмий.

Динамическое наблюдение

Все оперированные пациенты с аномалией Эбштейна нуждаются в ежегодном обследовании. Профилактика инфекционного эндокардита по-

казана неоперированным пациентам с аномалией Эбштейна, а также оперированным больным в первые 6 месяцев после хирургического лечения или при наличии резидуального сброса или сопутствующей клапанной патологии.

Беременность

Беременность пациенткам с аномалией Эбштейна и тотальной недостаточностью трикуспидального клапана не рекомендована по причине высокой материнской и внутриутробной смертности. Женщины с незначительной недостаточностью трикуспидального клапана и без сопутствующих пороков не имеют большого риска сердечно-сосудистых осложнений при беременности, которая обычно хорошо переносится. Оперированные пациентки без сопутствующих пороков также не имеют большого риска сердечно-сосудистых осложнений при беременности.

2.2. Незаращение боталлова (артериального) протока

Открытый артериальный проток — незаращение кровеносного сосуда, соединяющего у плода легочный ствол с аортой, который после



рождения в норме закрывается и превращается в связку.

Этиология. Незаращение боталлова протока связывают с перенесенной краснухой; согласно эпидемиологическим исследованиям этот порок сердца чаще наблюдают у детей, рожденных в высокогорье.

Патогенез. Сброс части крови из аорты в легочную артерию приводит к перегрузке малого круга кровообращения, повышая таким образом нагрузку на оба желудочка сердца. Левый желудочек вынужден нагнетать кровь в оба круга кровообращения, что приводит к увеличению левого желудочка и развитию левожелудочковой недостаточности. При значительном сбросе крови через проток развивается легочная гипертензия, возникает перегрузка правого желудочка давлением, гипертрофия его с развитием в дальнейшем правожелудочковой сердечной недостаточности.

С учетом уровня давления в легочной артерии выделяют 4 степени порока:

- ✓ давление в легочной артерии в систолу не превышает 40% от артериального;
- ✓ давление в легочной артерии составляет 40—75% от артериального (умеренная легочная гипертензия);

- ✓ давление в легочной артерии более 75% от артериального (выраженная легочная гипертензия с сохранением лево-правого сброса крови);
- ✓ давление в легочной артерии равняется или превышает системное (тяжелая степень легочной гипертензии, что приводит к возникновению право-левого сброса крови).

Основные жалобы:

- ✓ при значительном диаметре протока ребенок отстает в развитии, у него появляются быстрая утомляемость, сердцебиение, ощущение пульсации сосудов на шее и голове, одышка при физической нагрузке, кашель, головокружения, обмороки; характерна склонность к затяжным пневмониям, плохо поддающимся лечению;
- ✓ взрослых пациентов могут беспокоить перебои в работе сердца, ощущение сердцебиения, боль в левой половине грудной клетки. Довольно редко отмечают охриплость голоса вследствие сдавления возвратного нерва артериальным протоком или увеличенной легочной артерией.

При небольшом диаметре артериального протока проявления заболевания могут отсутствовать, дети развиваются нормально; некоторые больные доживают до глубокой старости.

Основные симптомы:

- ✓ бледность кожи, стойкий цианоз у взрослых — признак обратного сброса крови вследствие легочной гипертензии;
- ✓ пульсация артерий шеи;
- ✓ быстрый высокий пульс;
- ✓ увеличение пульсового АД главным образом за счет снижения диастолического АД;
- ✓ расширение границ сердца влево и вверх;
- ✓ усиленный, иногда приподнимающий разлитой верхушечный толчок, часто смещенный вниз и влево до передней подмышечной линии;
- ✓ наиболее характерный признак незаращения артериального протока — громкий дующий постоянный систолодиастолический шум («шум поезда в тоннеле», «машинный шум») с максимумом во II–III межреберье слева от грудины. Шум проводится на сонные артерии и в межлопаточное пространство, усиливается в горизонтальном положении больного,

на вдохе, ослабевает на выдохе. Громкий шум сопровождается систолическим дрожанием. На легочной артерии определяется акцент II тона.

При нарастании легочной гипертензии происходит сброс крови справа налево, из легочной артерии в аорту, усиливается одышка, появляется цианоз, формируются «часовые стекла» и «барабанные палочки»; диастолический компонент шума на этом этапе развития заболевания может исчезнуть.

Возможное осложнение — присоединение инфекционного эндокардита.

ЭКГ позволяет выявить признаки гипертрофии левого желудочка, при развитии легочной гипертензии — обоих желудочков.

Рентген органов грудной клетки. При небольшом объеме шунтирования порок рентгенологически не проявляется, при значительном объеме на рентгенограмме органов грудной клетки обнаруживаются признаки нарушения кровообращения в малом круге — обогащение легочного рисунка, расширение корней легких главным образом за счет магистральных артериальных ветвей. Сердце увеличено в размерах за счет обоих желудочков. По левому контуру тени

доминирует дуга ствола легочной артерии (вторая дуга).

ЭхоКГ: у детей и у больных с небольшим диаметром протока определяют увеличение левых отделов сердца, дилатацию ствола и ветвей легочной артерии. В режиме доплера выявляют наличие систолидиастолического потока в стволе легочной артерии, направленного в сторону выносящего тракта правого желудочка (рис. 2.2.1).

В зависимости от размера шунта скорость потока может быть разной. У взрослых и при

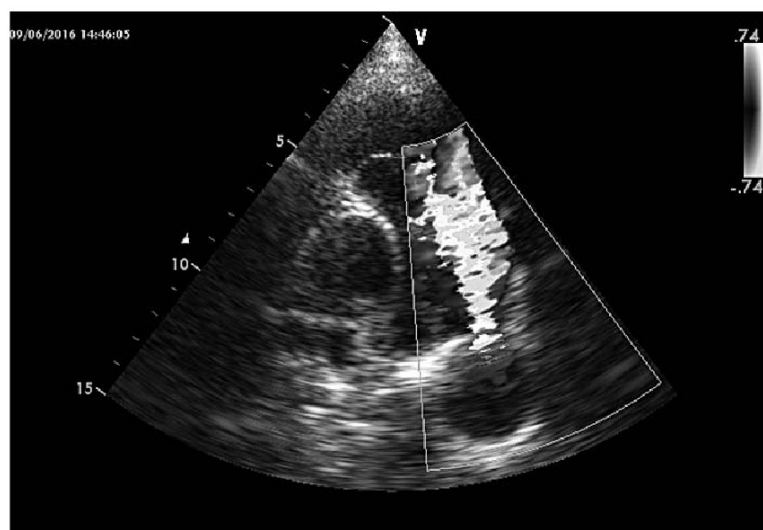


Рис. 2.2.1. Эхокардиографические признаки открытого артериального протока. Парастеральная позиция. Короткая ось на уровне створок аортального клапана. Режим цветового доплеровского картирования. Систолидиастолический турбулентный поток в стволе легочной артерии, открывающийся в районе бифуркации. Ствол легочной артерии расширен

большом диаметре протока присоединяются дилатация правых камер сердца, патологическая трикуспидальная регургитация. Открытый артериальный проток при доплерографии выглядит как систолодиастолический поток в легочной артерии, направленный вверх к датчику. Верифицировать диагноз, оценив длину и ширину протока, а также выявить сочетание его с иными аномалиями сердца позволяет чреспищеводная эхокардиография.

Основные диагностические признаки открытого артериального протока:

- ✓ постоянный систолодиастолический (машинный) шум с максимумом во II–III межреберье слева от грудины;
- ✓ физикальные и электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка;
- ✓ легочное полнокровие, увеличение левого желудочка, у пациентов старшего возраста — кальцификация аортального протока по данным рентгенологического исследования органов грудной клетки;
- ✓ расширение левых полостей сердца, систолодиастолический поток в легочной артерии по данным доплер-эхокардиографии.



Дифференциальный диагноз проводят с дефектом аортолегочной перегородки, общим артериальным стволом, большими аортолегочными коллатеральными артериями, коронарорегочными фистулами, разрывом синуса Вальсальвы и ДМЖП с аортальной недостаточностью.

Лечение

У недоношенных детей артериальный проток может закрыться на фоне консервативной терапии индометацином; у доношенных детей лечение хирургическое — операция ушивания или иссечения дефекта; у взрослых пациентов ушивание протока рекомендуют при отсутствии высокой легочной гипертензии.

Хирургическое закрытие открытого артериального протока показано при перегрузке левых отделов сердца и (или) признаках легочной гипертензии при наличии сброса крови слева направо, а также после ранее перенесенного эндокардита.

Эндоваскулярное закрытие протока рекомендуют при перегрузке левых отделов сердца и (или) признаках легочной гипертензии при наличии сброса крови слева направо, а также после ранее перенесенного эндокардита. Рекомендует-

ся эндоваскулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП.

Динамическое наблюдение

При отсутствии нарушений гемодинамики пациентов с корригированным ОАП рекомендуют наблюдать не реже, чем 1 раз в 6 месяцев. Перед снятием с учета необходимо выполнить ЭхоКГ и ЭКГ. Профилактика инфекционного эндокардита показана неоперированным пациентам с ОАП, а также оперированным больным в первые 6 месяцев после хирургического лечения.

Беременность

При неосложненном открытом артериальном протоке беременность и роды не противопоказаны. При присоединении легочной гипертензии беременность противопоказана.

2.3. Дефект межжелудочковой перегородки

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — врожденный порок сердца: одно или несколько отверстий в перегородке, которая в норме разделяет желудочки. Различают перимембранозные ДМЖП — центральное фиброз-

ное тело ограничивает дефект с одной из сторон (встречаются наиболее часто, располагаются в верхней части межжелудочковой перегородки сразу под аортальным клапаном), мышечные (локализуются в мышечной части перегородки) и подартериальные (верхним краем таких дефектов являются полулунные клапаны, их обнаруживают выше наджелудочкового гребня — мышечного пучка, отделяющего полость правого желудочка от его выносящего тракта, у корня аорты или непосредственно в нем, они часто сочетаются с недостаточностью аортального клапана).

Патогенез. Небольшие дефекты межжелудочковой перегородки могут не вызывать значимых расстройств гемодинамики. Большие дефекты (более 1 см) обуславливают сброс слева направо значительных объемов крови, поскольку давление в систолу левого желудочка превышает давление в правом желудочке. Это приводит к перегрузке правого желудочка объемом, его гипертрофии и дилатации. Левый желудочек также расширяется вследствие объемной перегрузки; при этом быстро развивается сердечная недостаточность.

Основные симптомы

- ✓ При больших дефектах межжелудочковой перегородки больные редко доживают

до зрелого возраста. Обычно порок диагностируют в раннем детском возрасте: наблюдаются отставание ребенка в развитии, одышка, формируется сердечный горб.

- ✓ Данные аускультации: грубый протяжный пансистолический шум над всей областью сердца с максимумом в III–IV межреберьях слева от грудины, распространяющийся вправо от грудины, проводящийся в межлопаточное пространство и сопровождающийся, как правило, систолическим дрожанием — «кошачьим мурлыканьем», которое усиливается в горизонтальном положении больного. О развитии легочной гипертензии может свидетельствовать акцент II тона сердца над легочной артерией, по мере ее нарастания систолический шум ослабевает и может исчезнуть совсем, возможно появление диастолического шума Грэхема-Стилла вследствие формирования относительной недостаточности клапана легочной артерии. При надгребневых дефектах могут выявляться усиленная пульсация артерий и диастолический шум аортальной недостаточности.



- ✓ При нарастании легочной гипертензии появляется сброс крови справа налево, развиваются склероз легочных артерий и необратимая легочная гипертензия. Возникает цианоз, деформация пальцев по типу «барабанных палочек», возможны обмороки, кровохарканье, боль в груди.

При небольшом дефекте мышечной части перегородки (болезнь Толочинова-Роже, по именам отечественного акушера-гинеколога Н.Ф. Толочинова и французского врача H.L. Roger) заболевание протекает бессимптомно или проявляется частыми пневмониями; при обследовании выявляют только грубый систолический шум и систолическое дрожание. Продолжительность жизни не меняется, однако у этих больных повышен риск развития инфекционного эндокардита. Довольно часто наблюдают спонтанное закрытие небольшого дефекта межжелудочковой перегородки в первые 8 лет жизни.

ЭКГ: сначала выявляют признаки перегрузки левого желудочка и отклонение электрической оси сердца влево, затем — признаки перегрузки правого желудочка и отклонение электрической оси сердца вправо.



Рентгенография органов грудной клетки: в случае значительного сброса крови слева направо обнаруживают снижение прозрачности легочных полей, резкое обогащение легочного рисунка за счет увеличения калибра как венозных, так и артериальных сосудов. У детей выявляют признаки гиперволемии, у взрослых — легочной гипертензии как доминирующий тип нарушения гемодинамики. Корни легких широки, иногда деформированы. Сердце расширено в поперечнике, длинник его также увеличен, форма сердечной тени — митральная, прежде всего из-за выбухания дуги ствола легочной артерии по левому контуру.

ЭхоКГ: в В-режиме визуализируют большие мышечные дефекты межжелудочковой перегородки, небольшие дефекты могут быть выявлены с помощью доплеровского исследования (рис. 2.3.1). Возможно наличие нескольких дефектов.

При мембранозных дефектах выявляют прерывание эхо-сигнала, видны края дефекта (рис. 2.3.2). Доплеровское исследование позволяет выявить турбулентный систоло-диастолический поток (рис. 2.3.3) и оценить величину и направление сброса крови. Степень тяжести дефекта оценивают по его размеру и систоличе-

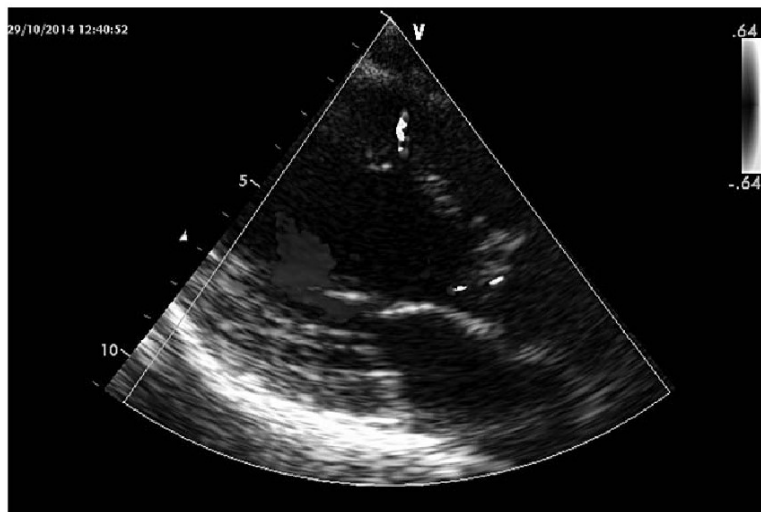


Рис. 2.3.1. Эхокардиографическая картина дефекта мышечной части межжелудочковой перегородки. В-режим. Парастернальная позиция. Длинная ось левого желудочка. Лево-правый шунт в режиме цветового доплеровского картирования. Незначительная аортальная регургитация

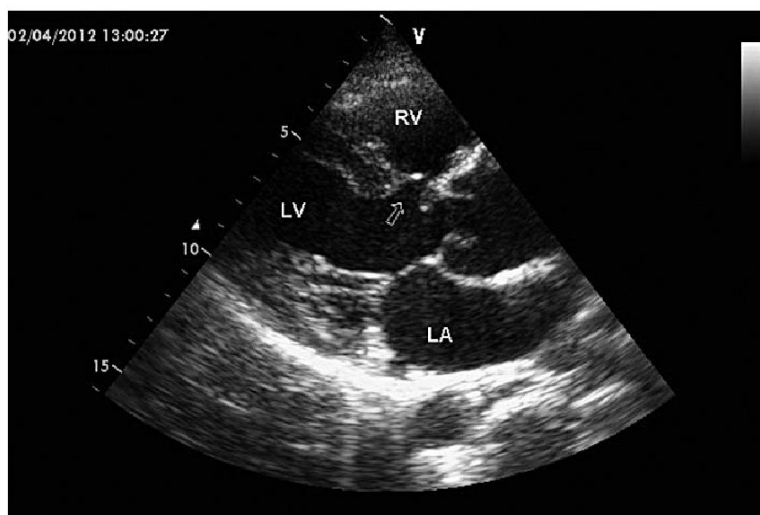


Рис. 2.3.2. Эхокардиографическая картина мембранозного дефекта межжелудочковой перегородки. В-режим. Парастернальная позиция. Длинная ось левого желудочка. Аневризма мембранозной части МЖП с прерыванием эхо-сигнала

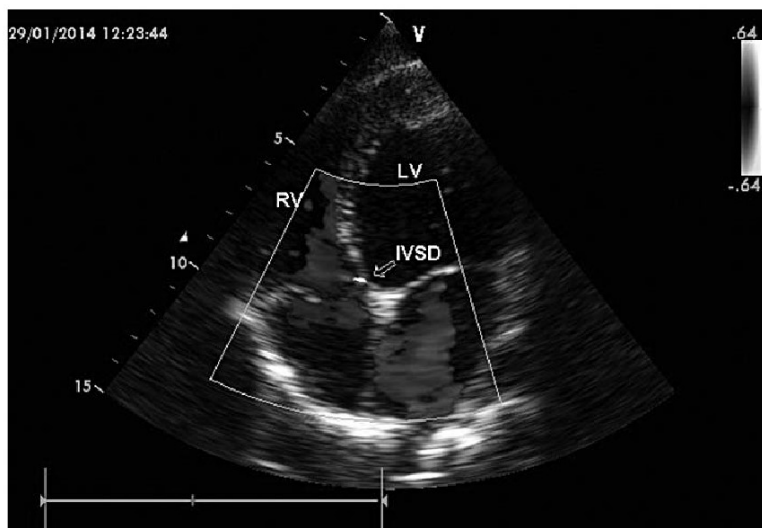


Рис. 2.3.3. Признаки мембранозного дефекта межжелудочковой перегородки. Апикальная четырехкамерная позиция. Лево-правый шунт в режиме цветового доплеровского картирования

скому давлению в легочной артерии. Перед хирургической операцией в специализированном учреждении проводят катетеризацию сердца и ангиокардиографию.

Основные диагностические признаки дефекта межжелудочковой перегородки:

- ✓ выявление шума в сердце в раннем детстве;
- ✓ пансистолический шум у левого края грудины, распространяющийся вправо;
- ✓ физикальные и электрокардиографические признаки увеличения левого предсердия, левого желудочка или обоих желудочков;

- ✓ высокоскоростной поток через дефект межжелудочковой перегородки по данным доплер-эхокардиографии.

Лечение главным образом оперативное — ушивание или пластика дефекта заплатой. Хирургическое лечение показано при бессимптомном течении заболевания, если к 3–5-му году жизни не происходит самостоятельного закрытия дефекта, при появлении признаков сердечной недостаточности и легочной гипертензии в детском возрасте, у взрослых — при развитии легочной гипертензии, присоединении инфекционного эндокардита, прогрессирующей недостаточности аортального клапана (в последнем случае производят его протезирование).

Хирургическое лечение рекомендуют больным с ДМЖП при отношении легочного кровотока к системному (Q_p/Q_s — параметр для характеристики внутрисердечного сброса крови) более 2:1 при доплерографии. У бессимптомных больных с малым ДМЖП старше одного года оперативное вмешательство рекомендуют для предупреждения желудочковой дисфункции, развития бактериального эндокардита, недостаточности аортального и трехстворчатого клапана.



Закрытие ДМЖП окклюдером рекомендовано в тех случаях, когда дефект находится на достаточном расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов. Показаниями для катетерного закрытия ДМЖП могут являться остаточные дефекты после предшествующих попыток хирургического закрытия, ятрогенные осложнения после хирургического протезирования аортального клапана. Чрескожное закрытие ДМЖП может быть альтернативой хирургическому лечению у пациентов с факторами высокого риска оперативного вмешательства, неоднократными предшествующими хирургическим вмешательствами, плохо доступными мышечными ДМЖП.

Симптоматическая медикаментозная терапия

При небольших дефектах, не сопровождающихся развитием легочной гипертензии, лечение часто вообще не требуется. При выраженной легочной гипертензии хирургическое лечение неэффективно, показано симптоматическое лечение легочной гипертензии (антагонисты кальция) и сердечной недостаточности (диуретики, вазодилататоры, сердечные гликозиды).

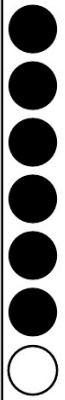
Динамическое наблюдение

Оперированные пациенты без легочной гипертензии и без сопутствующих пороков спу-

стя 6 месяцев после оперативного лечения могут вести активный образ жизни и заниматься спортом (за исключением профессионального). Оперированным пациентам с сохраняющимися сбросом крови, сердечной недостаточностью, легочной гипертензией рекомендуют как минимум ежегодно проходить обследование в региональных центрах лечения врожденных пороков сердца; пациентам после закрытия ДМЖП окклюдером показано обследование в этих центрах каждые 1–2 года.

Беременность

При низком ДМЖП (болезни Толочинова-Роже) вынашивание беременности и роды не противопоказаны, достаточно двукратного наблюдения терапевта за время беременности. При высоком ДМЖП и незначительной или умеренной легочной гипертензии и сердечной недостаточности 1-й степени (I ФК) по NYHA беременность не противопоказана, при высокой легочной гипертензии, недостаточности кровообращения III–IV ФК (NYHA) пролонгирование беременности противопоказано. В случае пролонгирования беременности рекомендуют стационарное лечение. После родов необходимо учитывать возможность парадоксальной системной эмболии.



2.4. Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) — врожденный порок сердца, характеризующийся наличием отверстия (сообщения) в разделяющей предсердий перегородке, что обуславливает существование артериовенозного сброса между правым и левым предсердием.

Классификация ДМПП:

- ✓ изолированные и сочетанные;
- ✓ единичные и множественные;
- ✓ по эмбриологическому типу:
 - А) первичные (располагается в нижнем отделе МПП непосредственно над предсердно-желудочковыми отверстиями, редко встречается в изолированном виде);
 - Б) вторичные (дефект МПП с сохраненным нижним краем, которым он отделен от уровня предсердно-желудочковых клапанов, составляет 85—98% от общего числа изолированных ДМПП) и единственное левое предсердие;
- ✓ по локализации: центральный, верхний, нижний, передний, задний, множественные;
- ✓ дефект коронарного синуса

NB! Открытое овальное окно не является ДМПП!

Дефект межпредсердной перегородки может сочетаться с:

- ✓ частичным аномальным дренажом легочных вен: одна или более, но не все легочные вены дренируются в правое предсердие или его притоки (верхняя полая вена, нижняя полая вена, коронарный синус, левая безымянная вена), аномально могут дренироваться как правые, так и левые легочные вены;
- ✓ стенозом левого атриовентрикулярного отверстия (синдром Лютембаше);
- ✓ стенозом легочной артерии (триада Фалло);
- ✓ пентадой Фалло;
- ✓ аномалией Эбштейна;
- ✓ транспозицией магистральных сосудов;
- ✓ гипоплазией левых и правых отделов сердца.

Патогенез. Во время систолы предсердий кровь поступает из левого предсердия не только в левый желудочек, но и через дефект в правое предсердие, что приводит к перегрузке объемом



правого предсердия и правого желудочка. При значительном сбросе крови могут развиваться гипертрофия правых отделов сердца и правожелудочковая сердечная недостаточность. При декомпенсации порока, при развитии значительной легочной гипертензии направление сброса крови может меняться (справа налево).

Основные жалобы:

- ✓ одышка;
- ✓ сердцебиение и перебои в работе сердца;
- ✓ склонность к респираторным инфекциям.

Основные симптомы:

- ✓ хрупкое телосложение, нежная «полупрозрачная» кожа; у больных с большим дефектом формируется сердечный горб;
- ✓ верхушечный толчок может быть смещен влево от среднеключичной линии (за счет пульсации правого желудочка), при значительном увеличении правого предсердия перкуторно обнаруживают расширение границ сердца вправо;
- ✓ при аускультации выявляют дующий систолический шум во II—III межреберьях слева от грудины, который усиливается при задержке дыхания на выдохе, расщепление и акцент II тона над легочной

артерией. При значительном сбросе крови слева-направо относительный стеноз правого атриовентрикулярного отверстия может проявляться диастолическим шумом, выслушиваемым за нижней третью грудины у левого ее края. Возможна мерцательная аритмия, не характерная для других врожденных пороков сердца.

- ✓ признаки правожелудочковой сердечной недостаточности (расширение шейных вен, отеки, асцит).

ЭКГ:

- ✓ признаки перегрузки правого желудочка;
- ✓ неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- ✓ нередко — предсердные экстрасистолы, пароксизмы суправентрикулярной тахикардии, мерцание и трепетание предсердий (следствие дилатации предсердий), рис. 2.4.1.

Рентгенография органов грудной клетки:

- ✓ признаки перегрузки малого круга кровообращения (усиление легочного рисунка);
- ✓ расширение ствола легочной артерии;
- ✓ увеличение правого желудочка.

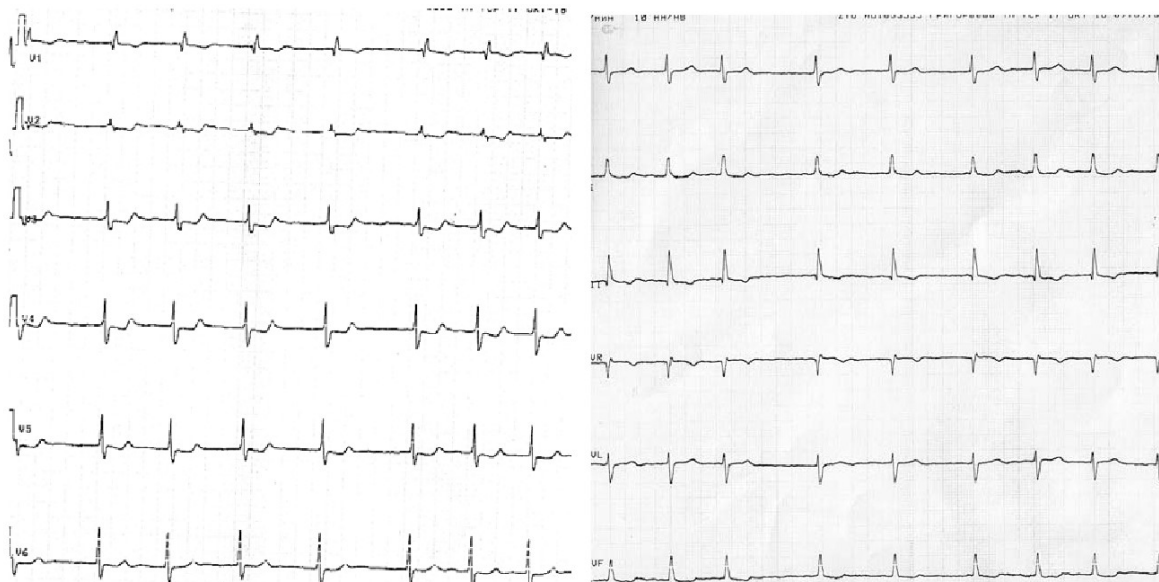


Рис. 2.4.1. Электрокардиограмма пациента с дефектом межпредсердной перегородки. Мерцательная аритмия. Отклонение ЭОС вправо. $sIQIII$. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса

Эхокардиография:

- ✓ прерывание эхо-сигнала в районе дефекта, визуализация краев дефекта (рис. 2.4.2);
- ✓ увеличение размеров правого предсердия и желудочка, иногда и левого предсердия (косвенные признаки);
- ✓ турбулентный систолодиастолический поток крови через дефект межпредсердной перегородки, наличие лево-правого (рис. 2.4.3, 2.4.4), а при формировании синдрома Эйзенменгера — право-левого шунта (указывает на неоперабельный порок);

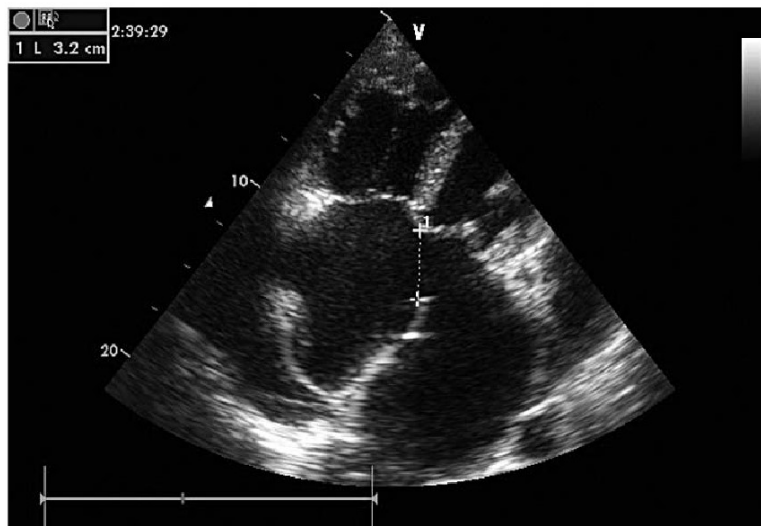


Рис. 2.4.2. Эхокардиография в B-режиме. Апикальная четырехкамерная позиция. Первичный ДМПП. Неполный AV канал. Большой дефект (3,2 см), визуализируются края дефекта. Пролапс передней створки митрального клапана. Дилатация полостей предсердий и правого желудочка. Умеренный выпот в полости перикарда

- ✓ парадоксальное движение межжелудочковой перегородки;
- ✓ признаки легочной гипертензии.

Степень тяжести дефекта оценивают по размеру дефекта и по систолическому давлению в легочной артерии. Окончательно диагноз может быть установлен после катетеризации предсердий и ангиокардиографии, которые производят в кардиохирургическом стационаре.

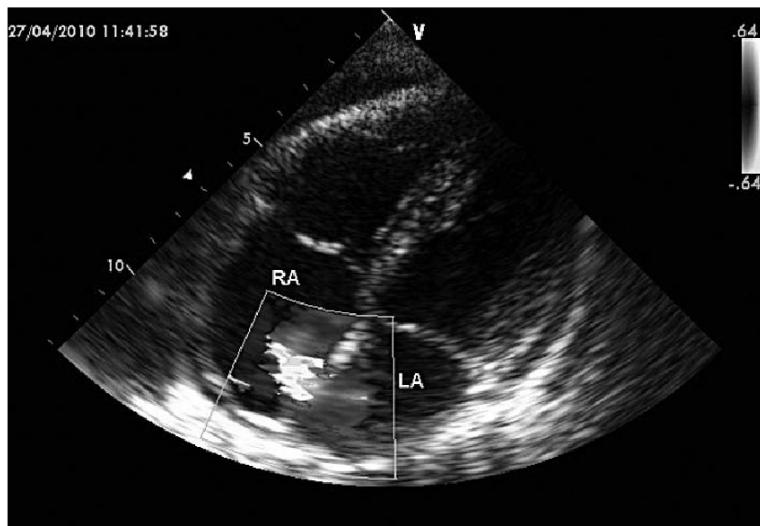


Рис. 2.4.3. Эхокардиографические признаки вторичного ДМПП. Апикальная четырехкамерная позиция. Лево-правый шунт в режиме цветового доплеровского картирования. Дилатация правых камер сердца. Незначительный выпот в полости перикарда

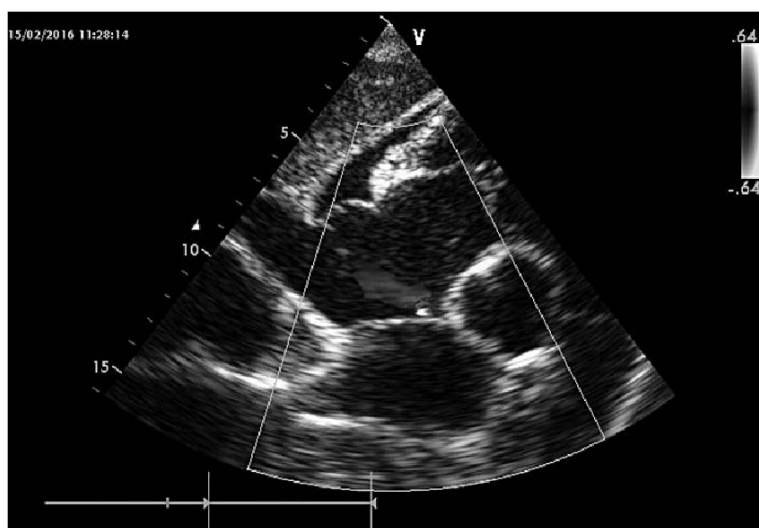


Рис. 2.4.4. Субкостальная позиция. Лево-правый шунт в режиме цветового доплеровского картирования. Функционирующее открытое овальное окно. Незначительный выпот в полости перикарда

Основные диагностические признаки дефекта межпредсердной перегородки:

- ✓ данные аускультации: дующий систолический шум во II—III межреберьях слева от грудины, расщепление и акцент II тона над легочной артерией;
- ✓ электрокардиографические признаки перегрузки правого желудочка, неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- ✓ усиление легочного рисунка, расширение ствола легочной артерии, увеличение правого желудочка по данным рентгенологического исследования органов грудной клетки;
- ✓ аномальный поток крови из левого предсердия в правое, дилатация правых камер сердца, признаки легочной гипертензии по данным доплер-эхокардиографии.

Дифференциальный диагноз проводят чаще всего с первичной легочной гипертензией (при ней легочный рисунок обеднен) и с митральным стенозом (может быть верифицирован при эхокардиографии).

Показания к хирургическому вмешательству:

- ✓ наличие симптомов сердечной недостаточности;



- ✓ гипертрофия правых отделов сердца;
- ✓ повышение систолического давления в правом желудочке более 30 мм рт. ст.;
- ✓ гемодинамически значимый сброс крови при соотношении Q_p/Q_s более 2–1,5/1 при доплерографии (отношение легочного кровотока к системному, параметр для характеристики внутрисердечного сброса крови);
- ✓ планируемая хирургическая реконструкция (протезирование) трехстворчатого клапана или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ;
- ✓ парадоксальная эмболия.

Показания к эндоваскулярному вмешательству (чрескожное закрытие ДМПП):

- ✓ гипертрофия правых отделов сердца;
- ✓ повышение систолического давления в правом желудочке;
- ✓ гемодинамически значимый сброс крови при соотношении Q_p/Q_s более 2–1,5/1;
- ✓ парадоксальная эмболия.

Противопоказания к проведению эндоваскулярной коррекции ДМПП:

- ✓ первичные ДМПП;

- ✓ дефекты коронарного синуса;
- ✓ дефекты с размерами нижнего или верхнего края дефекта менее 7 мм;
- ✓ сочетание ДМПП с аномальным дренажом легочных вен.

Симптоматическая медикаментозная терапия

Консервативное лечение одышки и сердцебиения включает применение сердечных гликозидов и диуретиков.

Динамическое наблюдение

Ежегодный осмотр врача-кардиолога рекомендуют пациентам после оперативного закрытия ДМПП, если остались или появились следующие состояния: легочная артериальная гипертензия, суправентрикулярная аритмия, правожелудочковая или левожелудочковая дисфункция, сопутствующие пороки или другие заболевания сердца.

Для динамической оценки состояния пациентов после транскатетерного закрытия ДМПП рекомендуют клиническую оценку симптомов (возможные приступы аритмии, боли в груди или симптомы эмболии) и эхокардиографическое исследование с оценкой положения окклюдера, резидуального сброса (шунта), наличия возможных осложнений (тромбоз, перикардальный выпот).



Беременность

Гемодинамически значимый порок должен быть закрыт до беременности. При неосложненном вторичном ДМПП вынашивание беременности и роды не противопоказаны. Противопоказанием к беременности является высокая легочная гипертензия.

2.5. Коарктация аорты

Коарктация аорты — врожденное сужение участка аорты, которое в большинстве случаев располагается в месте перешейка аорты (участка аорты между местом отхождения левой подключичной артерии и артериального протока) в месте перехода дуги в нисходящий отдел, обычно ниже отхождения левой подключичной артерии или сразу ниже открытого артериального протока (ОАП). У мужчин встречается в несколько раз чаще, чем у женщин.

Возможно сочетание с другими врожденными пороками сердца (25—60%): двустворчатым аортальным клапаном (25—85%); открытым артериальным протоком (60—70%); ДМЖП (53%); фиброэластозом миокарда (15—20%).

Патогенез. При сужении перешейка аорты возникает перегрузка левого желудочка давлени-

ем. АД повышено проксимальнее стеноза, кровоток дистальнее стеноза ограничен и поддерживается коллатеральными. Снижение почечного кровотока приводит к активации ренин-ангиотензиновой системы и поддерживает артериальную гипертензию, нагрузка на левый желудочек при этом еще более возрастает. При отсутствии оперативного лечения большинство пациентов погибает в возрасте до 40 лет от присоединившегося инфекционного эндокардита, сердечной недостаточности, разрыва или расслаивания аорты, инсультов.

Основные жалобы обусловлены различиями кровообращения в верхней и нижней части туловища:

- ✓ головные боли;
- ✓ ощущение пульсации в голове, головокружение;
- ✓ носовые кровотечения;
- ✓ зябкость и повышенная утомляемость ног.

Гипертрофия левого желудочка со временем приводит к развитию относительной коронарной недостаточности, проявляющейся стенокардией.

Основные симптомы:

- ✓ непропорциональное развитие мускулатуры плечевого пояса по сравнению с мышцами тазового пояса и ног;

- ✓ лицо бывает гиперемировано, кожа на ногах — бледной и холодной;
- ✓ может выявляться пульсация сонных, плечевых, межреберных артерий;
- ✓ при развитии коллатеральном кровообращении межреберные артерии расширенные, извитые; пульс на лучевой артерии полный и напряженный, на артериях стопы и задней большеберцовой артерии — ослабленный или отсутствует; пульс на бедренной артерии несколько запаздывает по сравнению с лучевой артерией;
- ✓ важнейший симптом порока — повышенное систолическое АД на руках и сниженное (на 30–100 мм рт. ст.) на ногах, разница более чем на 20 мм рт. ст. свидетельствует о значимой коарктации аорты; в некоторых случаях АД на ногах вообще не определяется; если на левой руке по сравнению с правой АД и артериальный пульс также снижены, можно предполагать распространение стеноза на устье левой подключичной артерии;
- ✓ при пальпации выявляют усиленный, но не смещенный верхушечный толчок сердца, при перкуссии — расширение границ относительной тупости сердца влево, ино-

- гда — систолическое дрожание грудной стенки во II–III межреберьях;
- ✓ над всей областью сердца выслушивают поздний систолический шум с максимумом во II–III межреберьях у левого края грудины, проводящийся в межлопаточное пространство. II тон над аортой не ослаблен, как при стенозе аорты, а усилен.

Естественное течение коарктации аорты неблагоприятное и у детей, и у взрослых. Средняя продолжительность жизни — около 30 лет, 70% больных умирают в возрасте до 40 лет. Смертность обусловлена развитием сердечной недостаточности, аневризм аорты, бактериального эндокардита.

ЭКГ позволяет обнаружить признаки гипертрофии левого желудочка.

Рентгенография органов грудной клетки выявляет изменения тени сердца, сосудистого пучка и ребер (табл. 2.5.1).

Определить локализацию, степень и протяженность сужения аорты, визуализировать пред- и постстенотические зоны аорты и коллатералей, обнаружить осложнения (аневризма, рестеноз или остаточный стеноз) позволяют компьютерная и магнитно-резонансная томография.

Таблица 2.5.1

**Рентгенологические признаки
коарктации аорты**

Группа симптомов	Рентгенологические признаки
Изменения тени сердца	Тень сердца — аортальной конфигурации; при исследовании в косых проекциях — признаки увеличения левого желудочка
Изменения тени сосудистого пучка	Тень восходящего отдела аорты обычно расширена, но может быть и узкой. Тень дуги аорты по левому контуру отсутствует в зоне коарктации, вместо первой дуги по левому контуру сосудистого пучка формируется симптом «протоки» из дуг подключичной артерии и дуги постстенотического расширения аорты
Изменения ребер	Углублению ложа межреберных артерий IV—VII ребер вследствие развития коллатерального кровотока в бассейне маммарной артерии; одно- или двусторонние узуры ребер выявляют у пациентов старше 15—16 лет

ЭхоКГ:

- ✓ выявляет место сужения аорты, определяет диаметр сосуда и протяженность стеноза;
- ✓ обнаруживает гипертрофию и дилатацию левого желудочка, сферическую его форму;
- ✓ возможно снижение систолической функции левого желудочка и наличие аортальной регургитации;
- ✓ доплерография выявляет ускоренный турбулентный систолический поток в ме-

сте сужения (рис. 2.5.1), увеличение градиента давления (рис. 2.5.2).

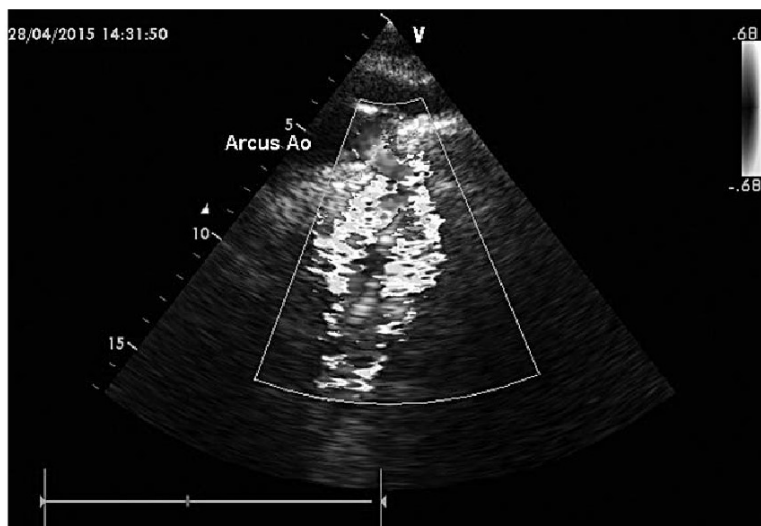


Рис. 2.5.1. Супрастернальная позиция. Турбулентный стенотический поток в режиме цветового доплеровского картирования у пациента с коарктацией аорты

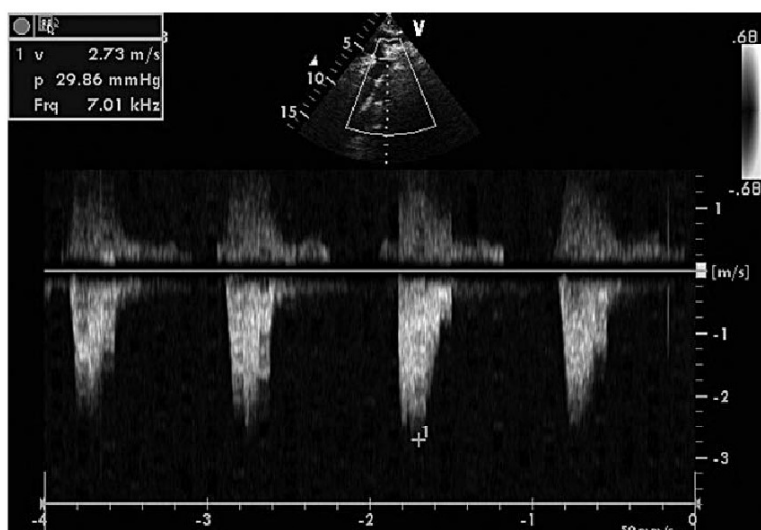


Рис. 2.5.2. Супрастернальная позиция. Режим постоянноволнового доплера. Максимальный градиент в месте сужения — 29 мм рт. ст.



Основные диагностические признаки коарктации аорты:

- ✓ повышение АД на руках (обязательно — на правой) при нормальном или сниженном давлении на ногах;
- ✓ систолический шум с максимумом во II—III межреберьях у левого края грудины;
- ✓ физикальные и электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка;
- ✓ рентгенологические признаки увеличения левого желудочка, симптом «протоки», узурация нижних краев ребер;
- ✓ локальное сужение аорты и ускоренный кровоток в ней по данным доплер-эхокардиографии.

Дифференциальный диагноз проводят с другими формами артериальной гипертензии, стенозом устья аорты (в пользу коарктации — максимум систолического шума во втором межреберье слева от грудины и проведение его в межлопаточную область, характерные особенности пульса, снижение АД на ногах).

Показания к оперативному вмешательству (рекомендации Европейского общества кардиологов, 2014).

Вмешательство показано пациентам с определенной неинвазивным методом разницей АД > 20 мм рт. ст. между верхними и нижними конечностями, независимо от наличия симптоматики, но с гипертонией верхних конечностей ($> 140/90$ мм рт. ст. у взрослых), аномальной реакцией АД во время тренировки или значительной гипертрофией левого желудочка.

Независимо от градиента давления, пациенты с гипертонией и $> 50\%$ сужением аорты по отношению к диаметру аорты на уровне диафрагмы (по данным МРТ, КТ или инвазивной ангиографии) должны быть рассмотрены как кандидаты для оперативного вмешательства.

Независимо от градиента давления и наличия гипертонии, пациенты с $> 50\%$ аорты сужением относительно диаметра аорты на уровне диафрагмы (по данным МРТ, КТ или инвазивной ангиографии) могут быть рассмотрены как кандидаты для вмешательства.

У взрослых чаще проводят резекцию суженного участка с наложением анастомоза «конец-в-конец» боковым торакотомическим доступом. При локализованном сужении аорты с мембраной в ее просвете возможно устранение коарктации с помощью баллонной ангиопластики.



Беременность

При коарктации аорты беременность допустима только при умеренном ее сужении и АД не $> 160/90$ мм рт. ст. При нерезко выраженной коарктации аорты возможны вынашивание беременности и нормальные роды, но и в этом случае учитывают относительные противопоказания в связи с опасностью осложнений (разрыв и расслоение аорты, разрыв аневризм сосудов Велизиева круга, инфекционный эндокардит). При стойком повышении АД, сердечной недостаточности III–IV ФК по NYHA, нарушении мозгового кровообращения беременность противопоказана.

2.6. Стеноз устья легочной артерии

Стеноз устья легочной артерии — врожденный порок сердца, характеризующийся обструкцией выносящего тракта правого желудочка.

Этиология. Тератогенные факторы, приводящие к формированию врожденного порока сердца, включают алкоголь, талидомид, краснуху, диабет у матери. В большинстве случаев входит в состав сложных врожденных пороков (тетрада Фалло, полный атриовентрикулярный канал и др.).

Приобретенный стеноз устья легочной артерии встречается очень редко, его причиной может быть ревматизм, в исключительных случаях — карциноидный синдром и пролабирующие опухоли, приводящие к обструкции выносящего тракта правого желудочка.

Патогенез. Выделяют три основных варианта обструкции путей оттока при стенозе устья легочной артерии; клапанный, подклапанный (инфундибулярный) и надклапанный стеноз ствола легочной артерии.

Препятствие к оттоку крови из правого желудочка в малый круг кровообращения приводит к повышению давления в нем, гипертрофии правого желудочка с уменьшением его объема, повышению диастолического давления в полости правого желудочка и систолического давления в правом предсердии, гипертрофии и дилатации правого предсердия. Возможно открытие овального окна и сброс крови из правого в левое предсердие.

Основные жалобы:

- ✓ одышка при физической нагрузке;
- ✓ головокружение, обмороки;
- ✓ колющие либо интенсивные сжимающие боли в области сердца при физической нагрузке.

**Основные симптомы:**

- ✓ бледность кожи, цианоз при стенозе устья легочной артерии свидетельствуют об открытии овального окна с венозно-артериальным сбросом;
- ✓ признаки хронической гипоксии («барабанные палочки», «часовые стекла»);
- ✓ сердечный горб, систолическое дрожание во II–IV межреберьях слева от грудины, сердечный толчок, может определяться пульсация в эпигастрии (следствие гипертрофии правого желудочка);
- ✓ расширение границ сердца;
- ✓ грубый интенсивный систолический шум с максимумом во II–IV межреберьях слева от грудины, проводящийся к левой ключице, на сосуды шеи, на спину между серединой левой лопатки и позвоночником; ослабление либо отсутствие II тона на легочной артерии.

ЭКГ:

- ✓ отклонение электрической оси сердца вправо;
- ✓ признаки гипертрофии правого желудочка (иногда — со смещением вниз интервала S-T и формированием отрицательного зубца T в правых грудных отведениях)

вследствие систолической перегрузки правого желудочка);

- ✓ признаки гипертрофии правого предсердия.

Рентгенография органов грудной клетки:

- ✓ выступающая дуга легочной артерии;
- ✓ признаки обеднения легочного кровотока;
- ✓ при развитии правожелудочковой недостаточности – признаки увеличения правых желудочка и предсердия.

ЭхоКГ:

- ✓ усиление кровотока в систолу на клапане легочной артерии;
- ✓ гипертрофия стенок правого желудочка;

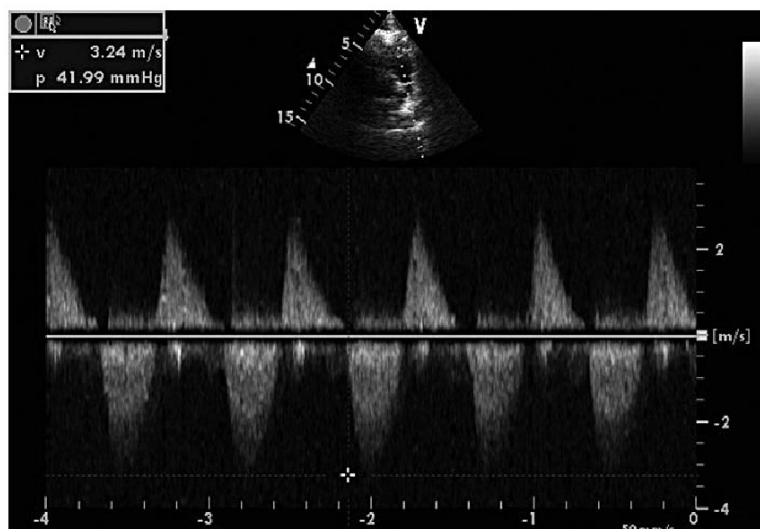


Рис. 2.6.1. Парастеральная позиция. Короткая ось на уровне створок аортального клапана. Режим постоянно-волнового доплера. Умеренный стеноз легочной артерии, недостаточность клапана легочной артерии у пациента с тетрадой Фалло (оперированный порок)

- ✓ трикуспидальная регургитация (доплеровское исследование позволяет определить градиент давления между правым желудочком и легочной артерией и оценить тяжесть стеноза, табл. 2.6.1).

Таблица 2.6.1

Градация стеноза устья легочной артерии

Показатель	Тяжесть стеноза устья легочной артерии		
	Легкий	Умеренный	Тяжелый
Максимальный градиент (мм рт. ст)	< 36	36–64	> 64
Пиковая скорость м/с	< 3	3–4	> 4

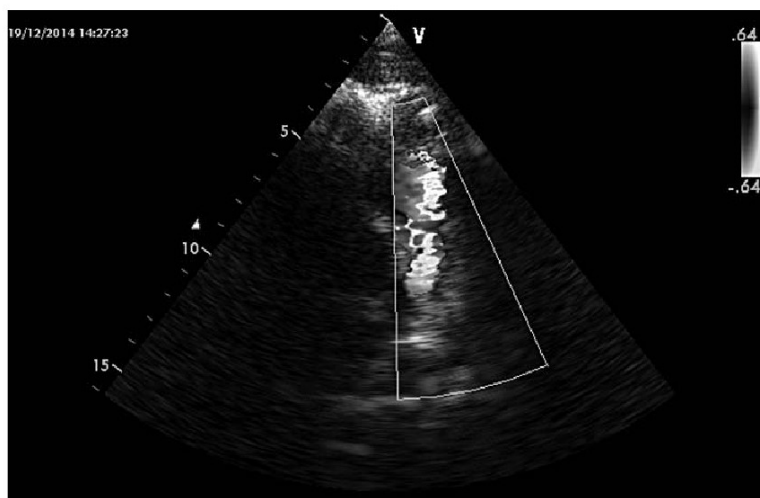


Рис 2.6.2. Парастеральная позиция. Короткая ось на уровне створок аортального клапана. Режим цветового доплеровского картирования. Турбулентный стенотический поток в стволе легочной артерии у пациента с тетрадой Фалло

Показания к хирургическому лечению ИСЛА:

- ✓ кардиомегалия;
- ✓ сердечная недостаточность;
- ✓ увеличение градиента давления между правым желудочком и легочной артерией более 50 мм рт. ст.;
- ✓ давление в правом желудочке до 70—75 мм рт. ст. и выше.

Многие кардиохирурги предпочитают оперировать больных в возрасте до 16 лет, так как более поздние вмешательства увеличивают риск развития необратимых изменений в миокарде правого желудочка. Рассечение стеноза по комиссурам выполняют на открытом сердце в условиях умеренной гипотермии или искусственного кровообращения; в последние годы при клапанном стенозе легочной артерии выполняют транслюминальную чрескожную баллонную вальвулопластику.

Беременность

При небольшом сужении легочной артерии, протекающим без значительной нагрузки на правые отделы сердца, возможны самопроизвольные роды. Выраженное сужение легочной артерии с системным повышением давления

в правом желудочке, ведущее к правожелудочковой недостаточности, требует или прерывания беременности, или хирургической коррекции порока сердца (чрескожная баллонная вальвулопластика).

2.7. Тетрада Фалло

Тетрада Фалло (по имени описавшего порок французского врача E.-L.A. Fallot) — симптомокомплекс врожденного порока сердца «синего типа», обусловленного неполным вращением конотрункуса в эмбриональном периоде. Характеризуется четырьмя основными анатомическими компонентами: дефектом верхней (мембранозной) части межжелудочковой перегородки, декстрапозицией устья аорты, клапанным или инфундибулярным стенозом легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка. Согласно альтернативной точке зрения, гипертрофия правого желудочка вторична, поэтому порок не является тетрадой. Существуют и другие анатомические признаки порока, поэтому его правильнее называть синдромом Фалло. Возможно сочетание с другими пороками развития (например, болезнью Дауна).



Патогенез. Ведущими в патогенезе синдрома являются внутрисердечный сброс крови справа — налево (кровь в аорту попадает одновременно из обеих желудочков) и недостаточное кровоснабжение малого круга кровообращения вследствие стеноза устья легочной артерии.

Основные жалобы:

- ✓ одышка;
- ✓ низкая толерантность к физическим нагрузкам.

Основные симптомы:

- ✓ характерна поза больных «на корточках», обуславливающая больший приток крови к легким;
- ✓ пальцы рук в виде «барабанных палочек», ногти в виде «часовых стекол»;
- ✓ деформация грудной клетки («сердечный горб»);
- ✓ аускультативная картина: во II—III межреберьях выслушивают систолический шум, интенсивность которого зависит от степени стеноза легочной артерии.

ЭКГ

У пациентов, перенесших радикальную коррекцию порока, почти всегда выявляют блокаду

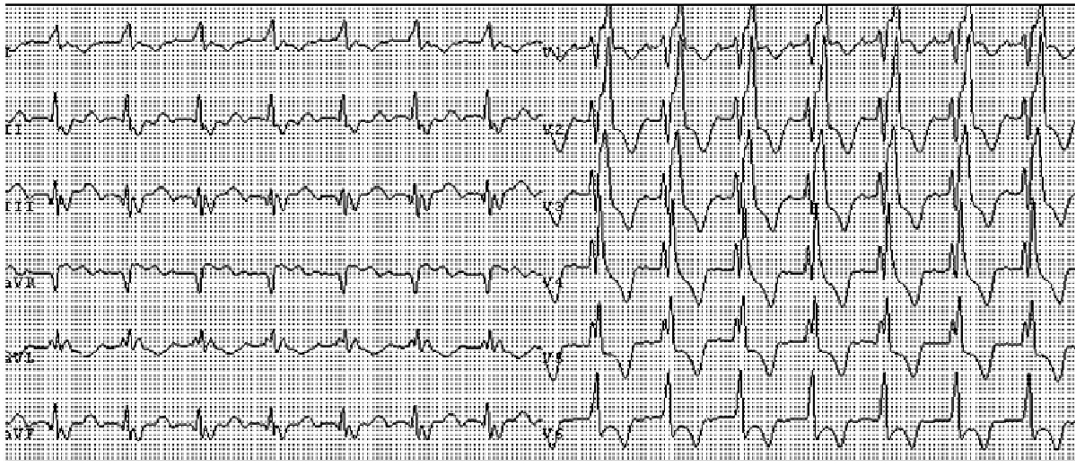


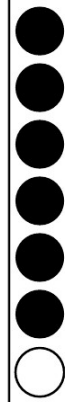
Рис. 2.7.1. Электрокардиограмма пациента, оперированного по поводу тетрады Фалло

правой ножки пучка Гиса (рис. 2.7.1), а ширина комплекса QRS отражает степень расширения правого желудочка. Ширина комплекса QRS 180 мс и более является фактором риска внезапной сердечной смерти. Появление нарушений сердечного ритма — трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии — свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики.

Рентгенография органов грудной клетки: обедненный легочный рисунок, увеличение правых отделов сердца, «западение» дуги легочной артерии (сердце в виде «башмака»).

Эхо-КГ:

- ✓ смещение, декстропозиция аорты (расположение передней стенки аорты и межже-



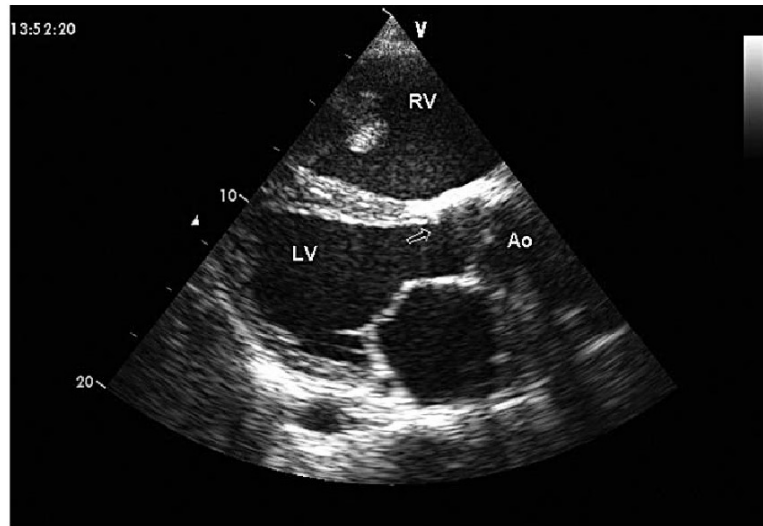


Рис. 2.7.2. В-режим. Парастеральная позиция. Длинная ось левого желудочка. Аорта смещена. Межжелудочковая перегородка в базальном отделе гиперэхогенна — заплатка. Дилатация и гипертрофия стенки правого желудочка у пациента с врожденным пороком сердца тетрадой Фалло (оперированный)

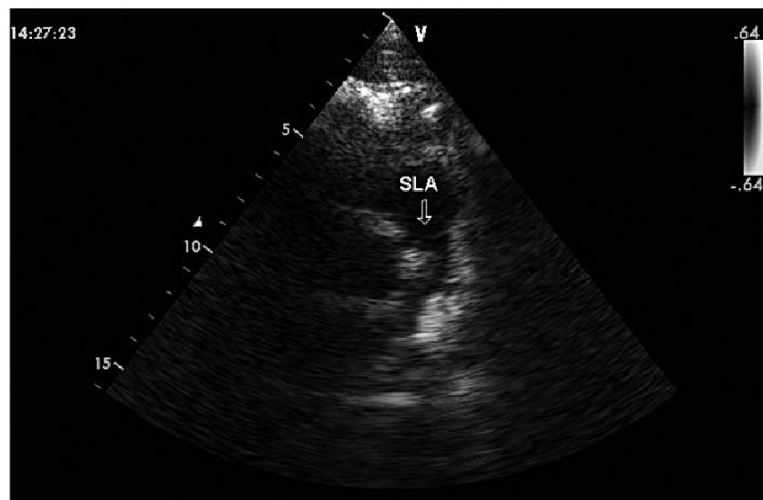


Рис. 2.7.3. Парастеральная позиция на уровне концов створок аортального клапана. В-режим. Сужение ствола легочной артерии у пациента с врожденным пороком сердца тетрадой Фалло (оперированный)

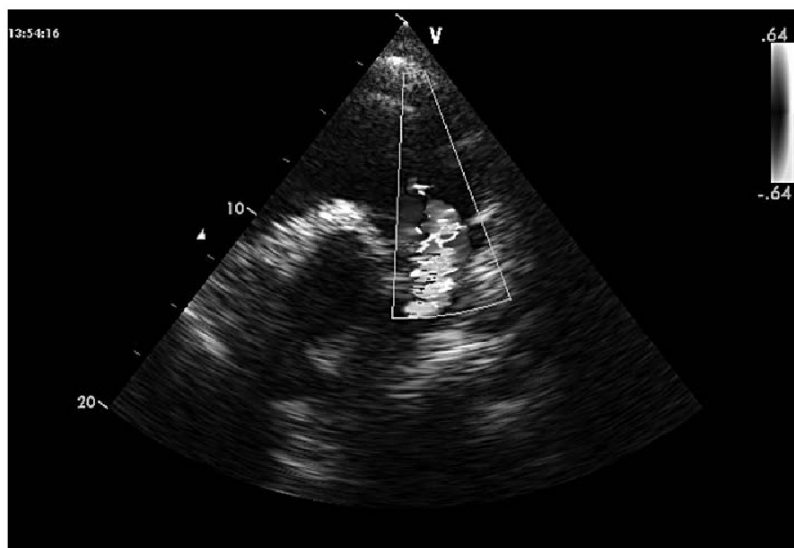


Рис. 2.7.4. Парастеральная позиция на уровне концов створок аортального клапана. Режим цветового доплеровского картирования. Турбулентный систолический поток в стволе легочной артерии — стеноз легочной артерии у пациента с врожденным пороком сердца тетрадой Фалло (оперированный)

- лудочковой перегородки на разной глубине, рис. 2.7.2);
- ✓ гипертрофия передней стенки правого желудочка (рис. 2.7.2);
- ✓ сужение легочной артерии (рис. 2.7.3, 2.7.4);
- ✓ визуализация места и протяженности дефекта межжелудочковой перегородки,
- ✓ визуализация стеноза легочной артерии, оценка степени его выраженности;

- ✓ турбулентный поток через дефект межжелудочковой перегородки в доплеровском режиме;
- ✓ турбулентный поток в стволе легочной артерии в доплеровском режиме;
- ✓ выявление сопутствующих врожденных пороков сердца.

Хирургическое лечение: радикальную коррекцию порока выполняют обычно на первом году жизни больного: при благоприятной анатомии восстанавливают ток крови из правых отделов сердца в легкие и закрывают отверстие в межжелудочковой перегородке. По показаниям (например, при недоразвитии легочного сосудистого русла) осуществляют двухэтапное лечение: вначале проводят паллиативную операцию (наложение системно-легочного анастомоза для увеличения объема легочного кровотока), а затем выполняют радикальную коррекцию порока.

Консервативное лечение. Как правило, большинству оперированных пациентов со стабильной гемодинамикой регулярное лечение не требуется. Антикоагулянты показаны при фибрилляции предсердий, а также в случае тромбоза эмболических осложнений или транзитор-

ных ишемических атак; диуретическую терапию проводят при сердечной недостаточности; по показаниям используют антиаритмические средства.

Диспансерное наблюдение

После перенесенного оперативного вмешательства пациентам после коррекции тетрады Фалло рекомендуют выполнять ЭхоКГ ежегодно, МРТ — один раз в 2—3 года.



ЛИТЕРАТУРА

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия // М., 1996. — 752 с.
2. Диагностика и лечение сердечно-сосудистых заболеваний при беременности 2018. Национальные рекомендации // Российский кардиологический журнал, 2018. — № 23 (7). — С. 156—200.
3. Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца // М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. — 358 с.
4. Рекомендации ESC по диагностике и лечению заболеваний аорты 2014 // Российский кардиологический журнал, 2015. — № 7(123). — С. 62—63.
5. Рекомендации ESC/EACTS 2017 по лечению клапанной болезни сердца // Российский кардиологический журнал, 2018. — № 23(7). — С. 103—155.
6. Рыбакова М.К., Митьков В.В. Эхокардиография в таблицах и схемах. Настольный справочник. 3-е изд. // М.: ВИДАР, 2016. — 288 с.

3. ПРИЛОЖЕНИЯ

3.1. Рекомендации Европейской ассоциации кардиологов (2015) по профилактике инфекционного эндокардита при пороках сердца

Группы пациентов с высоким риском инфекционного эндокардита, которым показана антибиотикопрофилактика перед вмешательством высокого риска:

1) пациенты с любыми протезами клапанов, включая транскатетерные, или в случае применения любого искусственного материала для восстановления клапана;

2) пациенты с перенесенным инфекционным эндокардитом;

3) пациенты с врожденными пороками сердца:

а – любой врожденный порок сердца «синего» типа;

б – любой врожденный порок сердца, для коррекции которого применялся искусственный материал, помещенный хирургически или чрескожно, до 6 месяцев после вмешательства в случае полной коррекции порока или пожизненно при наличии остаточных сброса крови или регургитации.

Таблица 3.1

**Рекомендации по профилактике
инфекционного эндокардита
в группе наивысшего риска
соответственно типу процедуры риска**

Процедура	Необходимость антибиотикопрофилактики
Процедуры на зубах	Антибиотикопрофилактику следует рассматривать при выполнении процедур, требующих манипуляций в гингивальной и периапикальной зонах зуба или перфорации слизистой оболочки ротовой полости. Антибиотикопрофилактика не рекомендуется в случае локальной инъекционной анестезии в неинфицированные ткани, лечения поверхностного кариеса, удаления швов, рентгенографии зуба, установки и подгонки съемного простодонтического или ортодонтического устройств или брекетов, либо после выпадения молочного зуба, травмы губы или слизистой оболочки полости рта
Вмешательства на дыхательных путях	Антибиотикопрофилактика не рекомендуется перед вмешательствами на дыхательных путях, включая бронхоскопию или ларингоскопию, трансназальную или эндотрахеальную интубацию

Процедура	Необходимость антибиотикопрофилактики
Желудочно-кишечные и урогенитальные вмешательства	Антибиотикопрофилактика не рекомендуется перед гастроскопией, колоноскопией, цистоскопией, родами, чреспищеводной ЭхоКГ
Вмешательства на коже и мягких тканях	Антибиотикопрофилактика не рекомендуется при всех процедурах

Таблица 3.2

Рекомендуемая профилактика для зубных процедур высокого риска у пациентов высокого риска

Ситуация	Антибиотик	Одна доза за 30–60 мин до вмешательства	
		Взрослые	Дети
Нет аллергии на пенициллин или ампициллин	Амоксициллин или ампициллин ^a	2 г перорально или в/в	50 мг/кг перорально или в/в
Аллергия на пенициллин или ампициллин	Клиндамицин	600 мг перорально или в/в	20 мг/кг перорально или в/в

Примечание: ^a – альтернативно, цефалексин 2 г в/в для взрослых или 50 мг/кг в/в для детей, цефазолин или цефтриаксон 1 г в/в для взрослых или 50 мг/кг в/в для детей. Цефалоспорины не следует использовать у пациентов с анафилаксией, ангионевротическим отеком или крапивницей после приема пенициллина или ампициллина ввиду перекрестной чувствительности.

3.2. Рекомендации Европейской ассоциации кардиологов (2017) по антитромботической терапии у пациентов с пороком сердца и мерцательной аритмией

- ✓ Новые оральные антикоагулянты (НОАК) следует рассматривать как альтернативу антагонистам витамина К (АВК) у пациентов с аортальным стенозом, аортальной и митральной недостаточностью и с фибрилляцией предсердий.
- ✓ НОАК следует рассматривать как альтернативу АВК после трех месяцев после имплантации у пациентов с фибрилляцией предсердий, связанной с хирургическим или транскатетерным протезированием аортального клапана биологическим протезом.
- ✓ Использование НОАК не рекомендуют пациентам с фибрилляцией предсердий и митральным стенозом умеренной и тяжелой степеней.
- ✓ НОАК противопоказаны пациентам с механическими клапанными протезами.

3.3. Рекомендации Европейской ассоциации кардиологов (2017) по антитромботической терапии у пациентов, перенесших протезирование или пластику клапанов сердца

Механические протезы

- ✓ Пероральная антикоагулянтная терапия с использованием антагонистов витамина К (АВК) рекомендуется пожизненно всем пациентам.
- ✓ В случае если лечение АВК требует перерыва, на время переходного периода рекомендуется использование терапевтических доз нефракционированного или низкомолекулярного гепарина.
- ✓ Добавление аспирина в дозе 75–100 мг/сут. к АВК следует рассматривать, если при адекватном МНО развился эпизод тромбоэмболии.
- ✓ Добавление аспирина в дозе 75–100 мг/сут. к АВК можно рассматривать при сопутствующем атеросклерозе.
- ✓ У пациентов с имплантированными коронарными стентами следует рассматривать

тройную терапию аспирином (75–100 мг/сут.), клопидогрель (75 мг/сут.) и АВК в течение 1 месяца, независимо от типа используемого стента и клинической манифестации (то есть ОКС или стабильная ИБС).

- ✓ Тройную терапию, включающую аспирин (75–100 мг/сут.), клопидогрель (75 мг/сут.) и АВК от 1 до 6 месяцев, следует рассматривать у пациентов с высоким ишемическим риском в связи с ОКС или другими анатомическими/процедурными особенностями, которые превышают риск кровотечения.
- ✓ Двойную терапию, включающую АВК и клопидогрель (75 мг/сут.), следует рассматривать как альтернативу тройной антиагрегантной терапии в течение 1 месяца у пациентов, у которых риск кровотечения перевешивает ишемический риск.
- ✓ У пациентов, перенесших ЧКВ, через 12 месяцев должно быть рассмотрено прекращение антиагрегантной терапии.
- ✓ У пациентов, нуждающихся в аспирине и/или клопидогреле в дополнение к АВК, дозировка АВК должна тщательно поддерживаться в нижней части целевого терапевтического диапазона МНО и сроки

должны быть > 65–70% терапевтического времени.

- ✓ Использование НОАК противопоказано.

Биологические протезы

- ✓ Пожизненная пероральная антикоагулянтная терапия рекомендуется пациентам с биопротезами, имплантированными хирургически или транскатетерно, и которые имеют другие показания к антикоагуляции.
- ✓ Пероральную антикоагулянтную терапию с использованием АВК следует рассматривать в течение первых трех месяцев после хирургической имплантации митрального или трикуспидального биопротеза.
- ✓ Пероральную антикоагуляцию с использованием АВК следует рассматривать в течение первых 3 месяцев после хирургической пластики митрального или трикуспидального клапанов.
- ✓ Низкие дозы аспирина (75–100 мг/сут.) следует рассматривать в течение первых трех месяцев после хирургического биопротезирования аортального клапана или клапан-сохраняющей аортальной хирургии.

- ✓ Двойную антиагрегантную терапию следует рассматривать в течение первых 3–6 месяцев после TAVI, за которой следует пожизненная антиагрегантная монотерапия у пациентов, не нуждающихся в пероральной антикоагуляции по другим причинам.
- ✓ Антиагрегантная монотерапия может быть рассмотрена после TAVI в случае высокого риска кровотечения.
- ✓ Пероральную антикоагуляцию можно рассматривать в течение первых трех месяцев после хирургического протезирования аортального клапана биологическим протезом.

3.4. Тактика при тромбозе искусственных клапанов

Тромбоз механического протеза

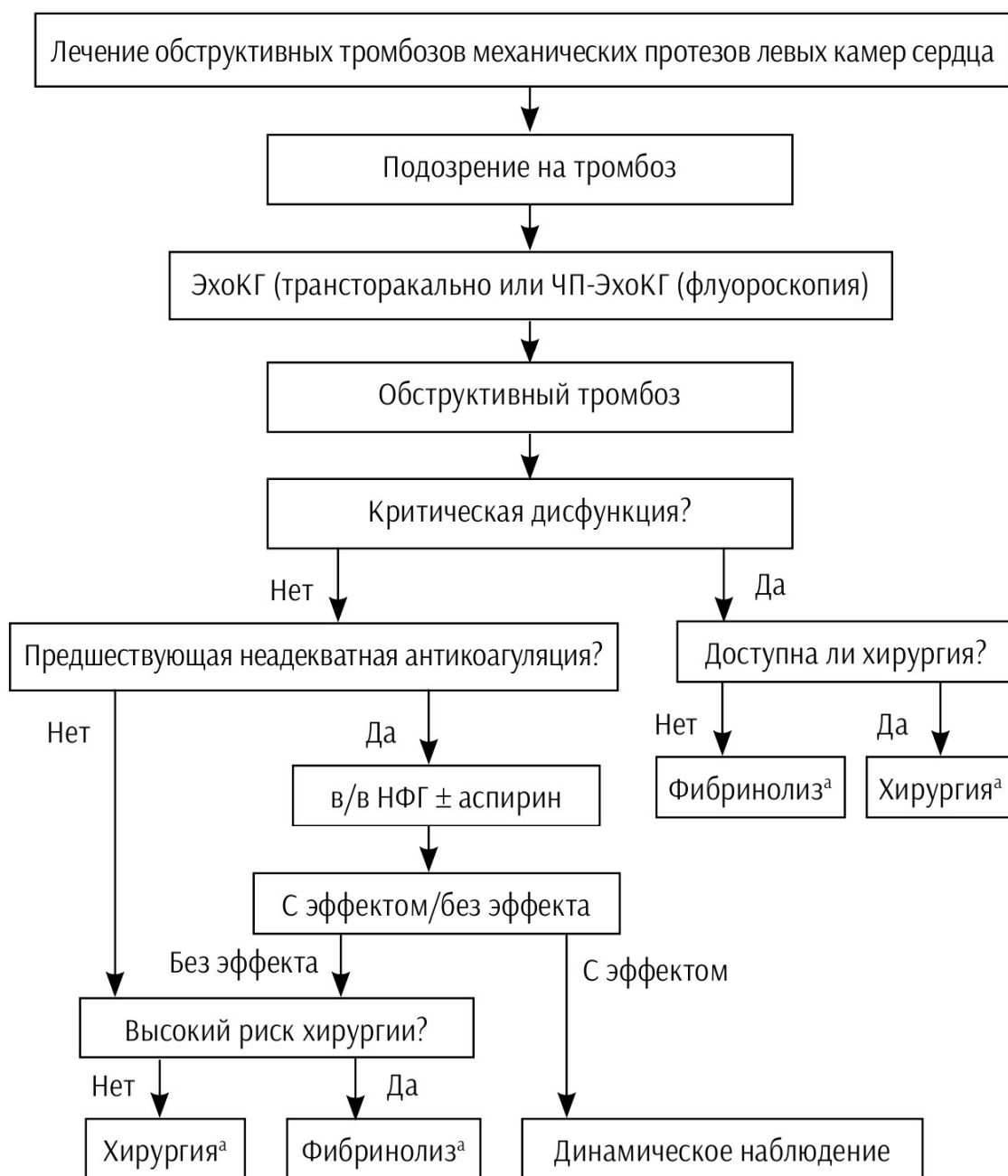
- ✓ Рекомендуется экстренная или срочная замена клапана в случае обструктивного тромбоза у критических тяжелых больных без серьезной сопутствующей патологии (рис. 3.4.1, 3.4.2).
- ✓ Фибринолиз (с использованием рекомбинантного тканевого активатора плазми-

ногена 10 мг болюсно + 90 мг за 90 мин с НФГ или стрептокиназой 1 500 000 Ед за 60 мин без НФГ) следует рассматривать, если недоступна хирургическая помощь, или при очень высоком риске, или при тромбозах правых протезов.

- ✓ Хирургическое лечение следует рассматривать при больших (> 10 мм) необструктивных тромбозах протезов, осложненных эмболией.

Тромбоз биопротеза

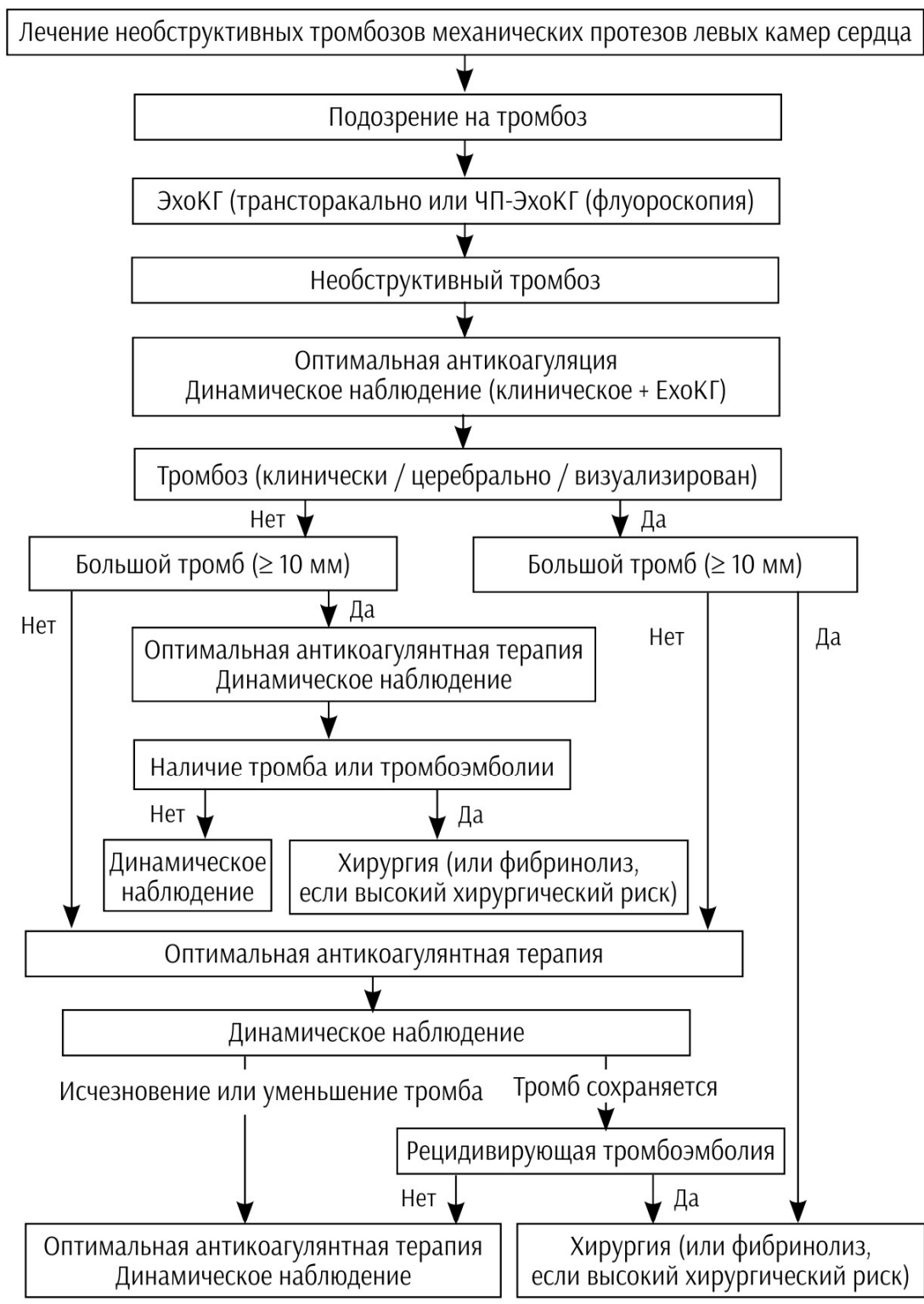
- ✓ При тромбозе биопротеза перед рассмотрением повторного вмешательства рекомендуется антикоагулянтная терапия с использованием АВК и/или НФГ.



Примечание: ^а — риски и преимущества обоих методов лечения следует оценивать индивидуально. Наличие протеза первого поколения является аргументом в пользу хирургического лечения.

Сокращения: в/в — внутривенный; ТП-ЭхоКГ — транспищеводная эхокардиография; НФГ — нефракционированный гепарин.

Рис. 3.4.1. Лечение обструктивных тромбозов левых механических клапанных протезов (рекомендации Европейского общества кардиологов, 2017)



Сокращения: ТП-ЭхоКГ – транспищеводная эхокардиография;
 ТТ-ЭхоКГ – трансторакальная эхокардиография.

Рис. 3.4.2. Лечение необструктивных тромбозов левых механических клапанных протезов (рекомендации Европейского общества кардиологов. 2017)

Все права защищены. Книга или любая ее часть не может быть скопирована, воспроизведена в электронной или механической форме, в виде фотокопии, записи в память ЭВМ, репродукции или каким-либо иным способом, а также использована в любой информационной системе без получения разрешения от издателя. Копирование, воспроизведение и иное использование книги или ее части без согласия издателя является незаконным и влечет уголовную, административную и гражданскую ответственность.

Научное издание
ВРАЧ ВЫСШЕЙ КАТЕГОРИИ

Тополянский Алексей Викторович
Вёрткин Аркадий Львович
ПОРОКИ СЕРДЦА
Руководство для практических врачей

Главный редактор *Р. Фасхутдинов*
Руководитель медицинского направления *О. Шестова*
Ответственный редактор *О. Ключникова*. Литературный редактор *М. Лозовская*
Художественный редактор *Е. Пуговкина*. Компьютерная верстка *Ю. Бурыкина*
Корректор *В. Елетина*

ООО «Издательство «Эксмо»
123308, Москва, ул. Зорге, д. 1. Тел.: 8 (495) 411-68-86.
Home page: www.eksmo.ru E-mail: info@eksmo.ru
Өндіруші: «ЭКСМО» АҚБ Баспасы, 123308, Мәскеу, Ресей, Зорге көшесі, 1 үй.
Тел.: 8 (495) 411-68-86.
Home page: www.eksmo.ru E-mail: info@eksmo.ru
Тауар белгісі: «Эксмо»

Интернет-магазин : www.book24.ru

Интернет-магазин : www.book24.kz

Интернет-дүкен : www.book24.kz

Импортер в Республику Казахстан ТОО «РДЦ-Алматы».
Қазақстан Республикасындағы импорттаушы «РДЦ-Алматы» ЖШС.
Дистрибьютор и представитель по приему претензий на продукцию,
в Республике Казахстан: ТОО «РДЦ-Алматы»
Қазақстан Республикасында дистрибьютор және өнім бойынша арыз-талаптарды
қабылдаушының өкілі «РДЦ-Алматы» ЖШС,
Алматы қ., Домбровский көш., 3«а», литер Б, офис 1.
Тел.: 8 (727) 251-59-90/91/92; E-mail: RDC-Almaty@eksmo.kz
Өнімнің жарамдылық мерзімі шектелмеген.
Сертификация туралы ақпарат сайтта: www.eksmo.ru/certification

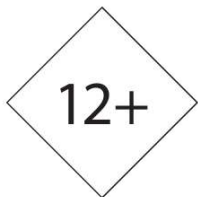
Сведения о подтверждении соответствия издания согласно законодательству РФ
о техническом регулировании можно получить на сайте Издательства «Эксмо»
www.eksmo.ru/certification

Өндірген мемлекет: Ресей. Сертификация қарастырылмаған

Подписано в печать 12.02.2019. Формат 70x108^{1/32}.

Печать офсетная. Усл. печ. л. 7,7.

Тираж экз. Заказ



EKSMO.RU
НОВИНКИ ИЗДАТЕЛЬСТВА



В электронном виде книги издательства вы можете
купить на www.litres.ru

ЛитРес:
один клик до книги



КОГДА ВЫ ДАРИТЕ КНИГУ, ВЫ ДАРИТЕ ЦЕЛЫЙ МИР

ХОТИТЕ ЗНАТЬ БОЛЬШЕ?

Заходите на сайт:

<https://eksmo.ru/b2b/>

Звоните по телефону:

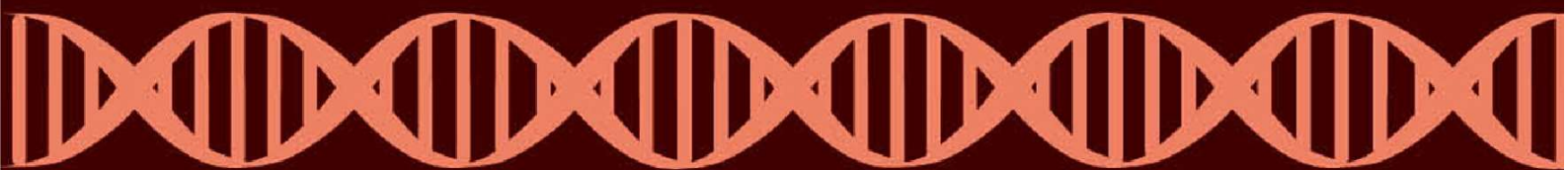
+7 495 411-68-59, доб. 2261



ВАШ ЛОГОТИП
НА ОБЛОЖКЕ

ВАШ ЛОГОТИП НА КОРЕШКЕ

ОБРАЩЕНИЕ
К КЛИЕНТАМ
НА ОБЛОЖКЕ



ПОРОКИ СЕРДЦА

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ПРАКТИЧЕСКИХ ВРАЧЕЙ

Пороки сердца представляют собой врожденные или приобретенные дефекты стандартной архитектуры сердца, нарушения строения, расположения, а также взаимосвязи его магистральных сосудов, приводящие, как правило, к расстройствам внутрисердечной и (вследствие этого) системной гемодинамики. В предлагаемой вашему вниманию книге кратко изложены клиническая картина, критерии

диагностики и общепринятые рекомендации по лечению приобретенных и врожденных пороков сердца. Авторский коллектив надеется, что книга поможет специалисту первичного звена своевременно диагностировать эти заболевания, вовремя направлять таких больных на оперативное лечение, проводить адекватную консервативную терапию у оперированных и неоперированных пациентов.



ISBN 978-5-04-101826-9



9 785041 018260 >