

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 комиссуротомия
- 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 добутамин (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