

## **1.2 Мітральні вади серця: рентгенологічні ознаки та основи клініко-рентгенологічної діагностики для семінарських та практичних занять (базовий курс з рентгенології)**

Серед усіх органічних захворювань серцево-судинної системи набуті вади становлять 20-25 % і за частотою займають третє місце після ішемічної хвороби серця (ІХС) та гіпертонічної хвороби. Серед етіологічних чинників, які сприяють розвитку органічних змін клапанного апарату серця, перше місце належить ревматизму. Проте завдяки активній профілактиці стрептококової інфекції частота розвитку ревматичної гарячки зменшилась, натомість зростає частка дегенеративних захворювань серця у індустріалізованих країнах. Разом з тим актуальною залишається проблема інфекційного ендокардиту, що спричиняє різні клапанні хвороби. Найбільш поширеними на сьогодні дегенеративними вадами серця є аортальний стеноз і мітральна регургітація (недостатність). У діагностиці вад серця ключову роль продовжує займати ЕхоКС. Базовим методом діагностики стану малого кола кровообігу залишається рентгенологічний (оглядова рентгенограма ОГК). Лікувальна тактика при клапанних захворювань серця базується не лише на удосконаленні технології протезування клапанів, але й запровадженні консервативної хірургічної тактики та черезшкірних інтервенційних втручань [39, 40, 41].

### **Причини набутих вад серця:**

1. Ревматизм (мітральний стеноз, аортальний стеноз і недостатність, трикуспідальний стеноз).
2. Інфекційний ендокардит (аортальна, мітральна, трикуспідальна недостатність).
3. Атеросклероз (аортальний стеноз, рідше уражається мітральний клапан).
4. ІХС - дисфункція, ішемія, некроз, фіброз сосочкових м'язів (мітральна недостатність).

5. Дегенеративні та дистрофічні зміни сполучнотканинної структури елементів клапанів серця (синдром Марфана, Елерса-Данлоса – мітральна, аортальна недостатність).

6. Ідіопатичний синдром пролапсу мітрального клапану.

7. Сифіліс ( 5 % аортальної недостатності).

8. Тупі травми грудної клітки, поранення серця (мітральна недостатність).

9. Дифузні сполучнотканинні захворювання (системний червоний вовчак, системна склеродермія, ревматоїдний артрит).

У залежності від локалізації ураження виділяються набуті **мітральні, аортальні та тристулкові вади**. Незважаючи на казуїстичну рідкість набутих вад клапана легеневої артерії, вони знайшли відображення в останній міжнародній класифікації хвороб (МКХ 10), що зумовило формальне включення вад даної локалізації у проект клінічної класифікації [41].

## **НАБУТІ ВАДИ СЕРЦЯ**

### **Класифікація набутих вад серця**

**(Українське наукове товариство кардіологів, 2007 р.).**

#### **МІТРАЛЬНИЙ СТЕНОЗ:**

ревматичний I.05.0

неревматичний (з уточненням етіології) I.34.2

#### **Стадії**

**(за А.Н. Бакулєвим та Є.А. Дамір,**

**з уточненнями та з доповненнями):**

**I стадія - компенсації.** Скарг немає, але виявляються ознаки мітрального стенозу при аускультатії, фоно- та ехоКГ. На ЕКГ - лише ознаки перевантаження лівого передсердя (P-mitrale); рентгенологічно - помірне збільшення лівого передсердя та легеневої артерії. При ехоКГ площа мітрального отвору більше за 2 см<sup>2</sup>. Хірургічне лікування не показане.

**II стадія - легеневого застою.** Скарги на задишку при фізичному навантаженні. З'являються ознаки гіпертензії у малому колі кровообігу з

нерідким розвитком ускладнень: кровохаркання, нападів задухи, набряку легенів. Працездатність обмежена. Правошлуночкової компенсації немає. При аускультатії, ФКГ - типові ознаки мітрального стенозу; акцент II тону на легеневій артерії. Рентгенологічно - збільшення лівого передсердя, легеневої артерії, легеневий застій. На ЕКГ - «P-mitrale», у частини хворих - ознаки гіпертрофії правого шлуночка. При ехоКГ - площа мітрального отвору 1-2 см<sup>2</sup>; паралельний та П-подібний рух стулок мітрального клапана. Хірургічне лікування показано.

**III стадія - правошлуночкової недостатності.** Характеризується стійкою гіпертензією у малому колі кровообігу з утворенням «другого бар'єру». В результаті перенавантаження правого шлуночка розвивається його недостатність. Склерозування легеневих судин, зниження легеневого кровотоку призводить до порідшення або зникнення нападів серцевої астми, набряків легенів. Попередні об'єктивні показники доповнюються більшою вираженістю задишки, блідістю шкіри, ціанозом, ознаками правошлуночкової декомпенсації, зростанням венозного тиску. Відзначаються значне розширення порожнин правого шлуночка та передсердя, ЕКГ - ознаки правошлуночкової гіпертрофії. При ехокардіографії площа мітрального отвору звичайно менша за 1,5 см<sup>2</sup>. Хірургічне лікування показано.

**IV стадія - дистрофічна.** Характеризується вираженими порушеннями кровообігу в малому та великому колах, які до певної міри піддаються поліпшенню на короткий термін під впливом медикаментозного лікування. Прогресують склеротичні процеси в легеневих судинах. Розширення правого шлуночка призводить до дилатації фіброзного кільця трикуспідального клапана з розвитком його відносної недостатності. Розлади периферичного кровообігу, гіпоксія обумовлюють порушення паренхіматозних органів.

Найважливішою ознакою цієї стадії є порушення серцевого ритму і, в першу чергу, виникнення фібриляції передсердь, яка спричиняє значне погіршення гемодинаміки. При клінічному, ФКГ, ЕКГ, ехокардіографічному - та рентгенологічному дослідженні відзначається подальше прогресування

патологічних змін, порушення функції печінки, нирок. У багатьох хворих при ехоКГ спостерігається кальциноз клапана, тромбоз лівого передсердя. Хірургічне лікування можливе.

**V стадія - термінальна.** Вона характеризується незворотними розладами кровообігу, які відповідають III клінічній стадії серцевої недостатності. Характерні трофічні розлади, кардіомегалія, різноманітні шумова мелодія, обумовлена дилатацією фіброзних кілець, різні тяжкі порушення ритму. Хворі гинуть протягом нетривалого часу. Хірургічне лікування не показане.

### **МІТРАЛЬНА НЕДОСТАТНІСТЬ:**

ревматична I.05.1

неревматична (з уточненням етіології) I.34.0

#### **Стадії:**

**I стадія - компенсації.** Мінімальний зворотний тік крові через лівий передсердно-шлуночковий отвір. Порушень гемодинаміки практично немає. Клінічне це проявляється лише невеликим систолічним шумом на верхівці серця, незначним збільшенням лівого передсердя. При ехоКГ - незначна (до +) регургітація на мітральному клапані. Хірургічне лікування не показане.

**II стадія - субкомпенсації.** Спостерігається при більш значній недостатності, коли зворотний тік крові в ліве передсердя зростає. Порушення гемодинаміки призводить до дилатації лівого передсердя та гіпертрофії лівого шлуночка. Компенсація порушень гемодинаміки, здійснювана лівим шлуночком, є ефективною та стійко зберігається. На відміну від мітрального стенозу, набряки легенів спостерігаються дуже рідко. Фізична активність хворих обмежена незначно, оскільки можливість підвищення хвилинного об'єму серця збережена, і задишка виникає лише при значному фізичному навантаженні. Відзначається середньої інтенсивності систолічний шум на верхівці. Рентгенологічно чітко визначається збільшення та посилення пульсації лівих відділів серця. На ЕКГ виявляється відхилення електричної вісі серця вліво, в частині випадків - ознаки перевантаження лівого шлуночка. При ехокардіографії

регургітація на мітральному клапані в межах 2+. Хірургічне лікування не показано.

**III стадія - правошлуночкової декомпенсації.** Настає при значній регургітації крові в ліве передсердя. Перерозтягнення лівого шлуночка призводить до його дилатації. Періодично настає декомпенсація серцевої діяльності, що купується медикаментозною терапією. При фізичному навантаженні виникає задишка, але менш виражена, ніж при стенозі. Грубий систолічний шум на верхівці іррадіює в аксілярну ділянку. Відзначається виражена пульсація грудної стінки в області серця. На ЕКГ - ознаки гіпертрофії лівого шлуночка. Рентгенологічно виявляються значне збільшення та пульсація лівих відділів серця. «Другий бар'єр», як правило, не виражений, внаслідок чого немає значного збільшення легеневої артерії. При ехоКГ регургітація на мітральному клапані більша за 2+. Хірургічне лікування показано.

**IV стадія - дистрофічна.** Характеризується появою постійної правошлуночкової недостатності. При огляді спостерігається посилення верхівкового поштовху, пульсація венозних судин на шиї. Крім грубого систолічного шуму, обумовленого мітральною недостатністю, нерідко спостерігаються шуми, пов'язані з дилатацією фіброзних кілець, та появою недостатності трикуспідального клапана. На ЕКГ на фоні ознак гіпертрофії лівого або обох шлуночків - фібриляція передсердь та інші порушення ритму. Рентгенологічно серце у цих хворих значно розширено; відзначається застій у малому колі кровообігу. Усі наведені порушення знаходять відображення при ехоКГ. Можуть спостерігатися різної вираженості порушення функції печінки та нирок. Хірургічне лікування показано.

**V стадія - термінальна.** Відповідає III клінічній стадії серцевої недостатності. Хірургічне лікування не показано.

### **КОМБІНОВАНА РЕВМАТИЧНА МІТРАЛЬНА ВАДА: I.05.2**

- з перевагою стенозу: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральному стенозі;

- з перевагою недостатності: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральній недостатності;

- без явної переваги: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким для мітральної недостатності.

### **Пропалс мітрального клапана I.34. 1**

#### **АОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ:**

ревматичний I.06.0

неревматичний (з уточненням етіології) I.35.0

#### **Стадії: :**

**I стадія - повної компенсації.** Скарги відсутні, вада проявляється лише аускультативною картиною, а на ехоКГ - невеликим градієнтом систолічного тиску на аортальному клапані в межах 26-30 мм рт. ст. Хірургічне лікування не показано.

**II стадія - прихованої серцевої недостатності.** Інколи скарги на підвищену втомлюваність, задишку при фізичному навантаженні, запаморочення. Поряд із аускультативними даними, спостерігаються рентгенологічні та ЕКГ-ознаки збільшення та гіпертрофії лівого шлуночка. При ехоКГ - помірний градієнт систолічного тиску на аортальному клапані (до 50 мм рт.ст.). Хірургічне лікування показано.

**III стадія - відносної коронарної недостатності.** Скарги на біль стенокардичного характеру, прогресуючу задишку. Спостерігається суттєве збільшення розмірів серця, головним чином, за рахунок лівого шлуночка. На ЕКГ - виражені ознаки гіпертрофії лівого шлуночка, гіпоксії міокарда, пов'язані з відотною недостатністю коронарного кровообігу гіпертрофованого серцевого м'яза. При ехоКГ - градієнт систолічного тиску вищий за 50 мм рт. ст. Хірургічне лікування показано.

**IV стадія - вираженої лівошлуночкової недостатності.** Вона характеризується подальшим прогресуванням тих же симптомів. Можуть виникати запаморочення та втрата свідомості при фізичному навантаженні. Періодично спостерігаються напади пароксизмальної нічної задишки, серцевої

астми, набряки легенів, збільшення печінки. Рентгенологічно - збільшення не тільки лівого шлуночка, але й інших відділів серця, а також застійні явища в легенях. За даними ЕКГ відзначаються глибокі порушення міокарда та вінцевого кровообігу, часто миготлива аритмія. На ехоКГ на фоні значного погіршення показників скоротливої функції лівого шлуночка - значний градієнт систолічного тиску на аортальному клапані, часто - кальциноз клапана. Ліжковий режим та медикаментозна терапія у частини хворих можуть спричиняти тимчасове поліпшення клінічного стану. Хірургічне лікування у більшості випадків ще можливо.

**V стадія - термінальна.** Характеризується прогресуючою недостатністю лівого та правого шлуночків. Різко виражені всі суб'єктивні та об'єктивні ознаки вади. Загальний клінічний стан дуже тяжкий, лікування практично безуспішне. Хірургічне втручання не показане.

#### **АОРТАЛЬНА НЕДОСТАТНІСТЬ:**

ревматична I.06.1

неревматична (з уточненням етіології) I.35.1

#### **Стадії:**

**I стадія - повної компенсації.** Характеризується початковими симптомами вади за відсутності скарг. При ехоКГ - незначна (в межах 1+) регургітація на аортальному клапані. Хірургічне лікування не показане.

**II стадія - прихованої серцевої недостатності.** Проявляється помірним зниженням працездатності при вираженій картині вади, характерними фізикальними даними, збільшенням пульсового тиску, рентгенологічно - помірним збільшенням та посиленням пульсації лівого шлуночка. На ЕКГ - ознаки помірної гіпертрофії лівого шлуночка. На ехоКГ - регургітація на аортальному клапані в межах 2+. Хірургічне лікування не показане.

**III стадія - субкомпенсації.** Характеризується значним зниженням фізичної активності, ангінозними болями. Посилена пульсація сонних артерій («танок каротид»), мінімальний артеріальний тиск звичайно становить менше половини максимального. Рентгенологічно - дилатація та посилена пульсація

лівого шлуночка і аорти. Діастолічний шум. На ЕКГ- виражені ознаки гіпоксії міокарда, гіпертрофії лівого шлуночка, при ехоКГ - значна (3+ та більше) регургітація на аортальному клапані. Хірургічне лікування показане.

**IV стадія - декомпенсації.** Проявляється вираженою задишкою та нападами ангінозного болю при незначному навантаженні, вираженою дилатацією серця, яка часто спричиняє відносну мітральну недостатність («мітралізація» вади), подальшим погіршенням функції міокарда та коронарною недостатністю. Спостерігаються виражені розлади кровообігу, що проявляються серцевою астмою, збільшенням печінки та ін. Медикаментозне лікування та ліжковий режим призводять лише до тимчасового покращення. Хірургічне лікування показане.

**V стадія - термінальна.** Характеризується прогресуючою недостатністю лівого та правого шлуночків, глибокими дегенеративними змінами в життєво важливих органах (периферичні набряки, асцит, трофічні розлади). Медикаментозна терапія практично безуспішна. Хірургічне лікування не показане.

#### **Комбінована аортальна вада:**

ревматична I.06.2

неревматична (з уточненням етіології) I.35.2

- з перевагою стенозу: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким для аортального стенозу;

- з перевагою недостатності: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким для аортальної недостатності;

- без явної переваги: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким для аортального стенозу.

#### **Трикуспідальний стеноз:**

ревматичний I.07.0

неревматичний (з уточненням етіології) I.36.0



**Трикуспідальна недостатність:**

ревматична I.07.1

неревматична (з уточненням етіології) I.36.1

**Комбінована трикуспідальна вада:**

ревматична I.07.2

неревматична (з уточненням етіології) I.36.2

**Стеноз клапана легеневої артерії — I.37.0**

**Недостатність клапана легеневої артерії — I.37.1**

**Комбінована вада клапана легеневої артерії — I.37.2**

**Поєднані вади серця:**

мітрально-аортальна I.08.0

мітрально-трикуспідальна I.08.1

аортально-трикуспідальна I.08.2

мітрально-аортально-трикуспідальна I.08.3

**НЕДОСТАТНІСТЬ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНАУ**

Вада мітрального клапана у дітей починається, як правило, з формування недостатності. У міру рецидивування до захворювання може приєднатися стеноз (частіше це буває вже у дорослих) - «мітральна хвороба». Для формування недостатності мітрального клапана досить 12-24 міс (одна – дві атаки), причому це можливо як при безперервно-рецидивуючому, так і при латентному перебігу.

Гемодинамічно при недостатності мітрального клапана є постійний зворотній потік крові в систолу з лівого шлуночка в ліве передсердя, їх порожнини поступово розширюються; основне навантаження довго припадає на ліві відділи, потім можливий застій в малому колі кровообігу і до ознак лівошлуночкової недостатності приєднується правошлуночкова (збільшення печінки, набряки).

Скарги у хворого з недостатністю мітрального клапана I ступеня відсутні, і єдиним симптомом захворювання буде систолічний шум при нормальних розмірах серця, тони серця при рецидиві міокардиту приглушені. Систолічний шум максимально прослуховується на верхівці, дуючого тембру, що пов'язаний з I тоном, займає більшу частину систоли. При більш вираженій недостатності мітрального клапана наростатиме задуха, можливе формування лівостороннього серцевого горба, верхівковий поштовх зміщується вниз у п'яте - шосте міжребір'я, розлитий, припіднятий, межі серця розширені вліво і вгору, визначається систолічне тремтіння на верхівці серця, у цьому випадку I тон може бути ослаблений або покритий шумом, прослуховується III тон, є акцент II тону на легеневій артерії. Крім систолічного шуму, визначається мезодіастолічний (відносний стеноз мітрального клапана). При недостатності мітрального клапана II-III ступеня з'являється збільшення печінки, на тлі атріомегалії лівих відділів можливі порушення ритму, частіше у вигляді екстрасистолії та миготливої аритмії.

На **рентгенограмі органів грудної клітки** визначаються ознаки помірного венозного застою, серцева тінь нормальна або збільшена, переважно за рахунок лівих відділів, відзначається посилена пульсація лівого передсердя (коромислоподібний рух), зниження амплітуди сістоло-діастолічних коливань, при вираженій недостатності з'являється збільшення правих відділів. При ехокардіографічному дослідженні підтверджуються вальвуліт і деформація стулок мітрального клапана.

У дітей недостатність мітрального клапана ревматичної етіології слід диференціювати з такою при інфекційному ендокардиті, колагенозах (системний червоний вовчак), з вродженими вадами серця (септальні дефекти, неповна форма атріовентрикулярної комунікації, вроджена недостатність мітрального клапана), пролапсом мітрального клапана, з недостатністю мітрального клапана при міокардиті і кардіоміопатіях, з недостатністю тристулкового клапана (при значному збільшенні правого шлуночка, аномалії Ебштейна).

Недостатність мітрального клапана протікає частіше благоприємно і визначається ступенем клапанної деформації і частотою ревматичних атак. При вираженій недостатності мітрального клапана і надмірному розтягуванні лівого передсердя виникають різні порушення ритму і провідності, з них найбільш небезпечна миготлива аритмія. Вона сприяє більш ранній появі і важкому перебігу серцевої недостатності, тромбоемболії в судини великого кола кровообігу. Одним з можливих ускладнень є приєднання бактеріального ендокардиту, на тлі якого збільшується регургітація (з'являється перфорація стулок додатково до їх деформації), часто в таких випадках єдиним методом лікування стає хірургічний (після курсу масивної антибіотикотерапії) [42, 43, 44].

### **СТЕНОЗ МІТРАЛЬНОГО КЛАПАНУ**

Стеноз лівого атріовентрикулярного отвору, як правило, має ревматичне походження (рідше буває вродженим). Тривалість захворювання більше 2 років. Стеноз частіше розвивається у дівчаток, ніж у хлопчиків, на тлі сформованої недостатності мітрального клапана (зазвичай при цьому мається безперервно рецидивуючий перебіг) або формується первинно як стеноз. За даними Н. В. Орлової, Т. В. Парійської (1979), частота ізольованого мітрального стенозу у дітей з ревматизмом складає 3,1%.

Гемодинамічно мітральний стеноз менш сприятливий, так як все навантаження при ньому довго падає на ліве передсердя. Звуження атріовентрикулярного отвору (перший бар'єр) перешкоджає надходженню крові у лівий шлуночок, тиск в лівому передсерді підвищується, виникає гіпертрофія його міокарда. Ці компенсаторні механізми полегшують проходження крові через звужений мітральний отвір. Наростання тиску в лівому передсерді призводить до ретроградного підвищення тиску в легеневих венах і капілярах (венозна, посткапілярна легенева гіпертензія). Рефлекс Китаєва (спазм периферичних артеріол легеневої артерії у відповідь на підвищення тиску в лівому передсерді - функціональний «другий бар'єр»), спочатку захисний

(оберігає легеневі капіляри від надмірного підвищення тиску) приводить надалі до значного підвищення тиску в легеневій артерії - розвивається артеріальна або прекапілярна легенева гіпертензія. Результатом цього стають морфологічні зміни в судинах легенів, їх склероз (органічний «другий бар'єр»), стійка легенева гіпертензія і дилатація правих відділів, правошлуночкова недостатність (збільшення печінки, набряки на ногах, асцит).

Скарги у дітей з мітральним стенозом довгий час відсутні. Раннім симптомом стенозу є задуха, при розвитку легеневої гіпертензії наростає ціаноз. Типова ознака - «мітральний метелик» з'являється у дітей зрідка і зазвичай при стенозі III-V стадії, до цього звертають на себе увагу ціанотично-рум'яні щоки («мітральний» рум'янець), акроціаноз, ціаноз вушних раковин. Як правило, хворі значно відстають у фізичному розвитку, за рахунок зниженого харчування. Надалі виникають скарги на серцебиття, біль в області серця (результат дефіциту коронарного кровотоку на тлі малого викиду крові в аорту - III стадія). Відхаркування кров'ю і легеневі кровотечі зустрічаються у дітей нечасто і пов'язані з розривом варикозно розширених судин в зоні анастомозів між легеневою і бронхіальною венами. У IV стадії вади у хворих відзначається задуха при найменшому навантаженні, часті кардіалгії, серцебиття, кашель, кровохаркання, відставання у фізичному і статевому розвитку. Термінальна, V стадія у дітей зустрічається виключно рідко, оскільки більшість хворих оперують до її розвитку.

На **рентгенограмах ОГК** серце довго залишається нормальних розмірів, є венозний застій; кардіомегалія свідчить про поєднану або комбіновану ваду серця.

У II стадії кількість скарг збільшується, можливі приступи задухи - «мітральна астма», які на відміну від звичайної серцевої астми обумовлені не лівошлуночковою, а лівопередсердною недостатністю. Набряк легенів стає природним продовженням нападів «мітральної астми» і щоразу представляє загрозу для життя дитини. Розміри серця при «чистому» мітральному стенозі довго залишаються нормальними або трохи збільшеними, тому серцевий горб

формується пізно. Верхівковий поштовх ослаблений, може бути посилений серцевий поштовх при перевантаженні правих відділів серця. Характерні аускультативні дані: гучний ляскаючий I тон, тон (клацання) відкритого мітрального клапана, який виникає після II тону і створює тричленну мелодію - «ритм переспіву»; II тон над легеневою артерією посилений.

Ехокардіографія допомагає в діагностиці і дозволяє виявити зниження швидкості прикриття передньої стулки мітрального клапана, зменшення амплітуди відкриття передньої стулки, збільшення діаметра лівого передсердя і правого шлуночка в поєднанні з потовщеними деформованими мітральними стулками.

Мітральний стеноз відноситься до числа найбільш несприятливих вад серця, через що іноді потрібна хірургічна корекція вже в дитячому віці, хоча можлива тривала компенсація.

**Ускладнення:** серцева недостатність, гострий набряк легенів, легенева гіпертензія, порушення ритму і провідності, тромбоемболії в артерії великого кола кровообігу (судини головного мозку, селезінки, нирок), небезпека виникнення якої збільшується при миготливій аритмії (це порушення ритму у дітей з мітральним стенозом зустрічається зрідка, частіше при поєднанні з недостатністю клапана); джерелом артеріальної емболії є тромби, які утворюються в лівому передсерді [45].

Диференціальна діагностика найбільш важка з міксомом лівого передсердя, констриктивним перикардитом, вродженими вадами серця (дефект міжпередсердної перетинки, трехпередсердне серце, вроджене звуження мітрального клапана), міокардитом з відносним мітральним стенозом.

Діагностика комбінованої мітральної вади базується на симптомах одночасно мітрального стенозу і недостатності; у дітей частіше формується недостатність, а потім приєднується стеноз, частіше в підлітковому віці.

## НЕДОСТАТНІСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНУ

Недостатність аортального клапана спостерігається частіше у хлопчиків і може бути не тільки ревматичного генезу.

**Гемодинаміка:** внаслідок порушення замикальної функції аортальних клапанів кров з аорти в діастолу поступає в лівий шлуночок, який поступово дилатується і гіпертрофується, виникають ознаки лівошлуночкової недостатності, застій в малому колі кровообігу, з часом приєднується правошлуночкова декомпенсація. При тяжкій, гострій аортальній недостатності у зв'язку з раптовістю змін гемодинаміки не встигає розвинути гіпертрофія лівого шлуночка, порожнина його дилатується, що призводить до відносної недостатності мітрального клапана, появі лівошлуночкової недостатності. При хронічній аортальній недостатності серцева недостатність з'являється пізно. У становленні серцевої недостатності, окрім ураження міокарда ревматичним процесом, велике значення має коронарна недостатність, внаслідок невідповідності між мережею коронарних судин і вираженою гіпертрофією лівого шлуночка, а також недостатнього надходження крові в систему коронарних судин, тому що в діастолу кров з аорти відтікає в лівий шлуночок (як відомо, коронарна система наповнюється саме в період діастолі). Велику роль у формуванні гемодинамічних особливостей аортальної недостатності грає загальний периферичний опір: його зниження веде до підвищення викиду крові в аорту і зменшення регургітації, а підвищення викликає протилежні результати. На цьому ґрунтується застосування периферичних вазодилататорів при цій ваді серця.

**Клінічна картина** вади визначається пошкодженням клапанів аорти. При їх незначній деформації (I стадія вади) скарги відсутні і єдиним проявом вади буде протодіастолічний шум вздовж лівого краю грудини, максимально в третьому - четвертому міжребір'ї зліва, пов'язаний з II тоном. Надалі (II-III стадії) з'являються задуха, серцебиття, перебої, біль в ділянці серця (дефіцит коронарного кровотоку), запаморочення, діти відстають у фізичному розвитку

(більше по масі тіла). Характерні периферичні симптоми: «танок каротид», високий і швидкий пульс, збільшення пульсового тиску (за рахунок підвищення систолічного і зниження діастолічного до 20-40 мм рт. ст. і менше), капілярний пульс (патологічна пульсація артеріол у вигляді чергування червоних і білих хвиль на лунці нігтя після легкого натискання на його вільний край). Симптом Мюссе (похитування головою), звуження і розширення зіниці (ознака Ландольфі), у дітей зустрічаються зрідка.

Над великими артеріями може прослуховуватися подвійний тон Траубе (пістолетний постріл), при натисканні на артерію головою стетоскопа чути подвійний (систолічний і діастолічний) шум Дюрозьє замість звичайного систолічного шуму; II тон на аорті ослаблений.

Серцева недостатність при недостатності аортальних клапанів з'являється при частих рецидивах і вираженій деформації клапанів, переважно по лівошлуночковому типу. Набряк легенів і декомпенсація по великому колу кровообігу в дитячому віці розвиваються зрідка, так як дітей або оперують, або вони встигають вирости.

На **рентгенограмі ОГК** визначаються ознаки венозного застою, аортальна конфігурація тіні серця із збільшеним лівим шлуночком, розширена і посилена пульсація висхідної аорти, надалі розширюються праві відділи серця. Діагноз підтверджується при ехокардіографії, де виявляються розходження аортальних стулок у діастолу і високочастотного трепету стулок мітрального клапана, пов'язані з хвилею регургітації, дилатація лівого шлуночка, розширення висхідної аорти, підвищення амплітуди скорочення міжшлуночкової перетинки і стінки лівого шлуночка.

Диференціальну діагностику проводять з недостатністю аортального клапана іншої етіології (вірусний або бактеріальний ендокардит), відкритою артеріальною протокою, дефектом міжшлуночкової перетинки з аортальною недостатністю.

Недостатність клапана аорти у дітей частіше має сприятливий перебіг, так як не розвивається недостатність кровообігу і вада виявляється випадково. Поява

ознак декомпенсації свідчить про значну тяжкість вади і ураження міокарда. До ускладнень відносяться приєднання бактеріального (інфекційного) ендокардиту, поява коронарної недостатності, нападів серцевої астма.

## СТЕНОЗ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Ревматичний стеноз аортального отвору частіше приєднується до наявної недостатності аортального клапана.

**Гемодинаміка:** в результаті зрощення стулок по комісурам виникає перешкода до викиду крові в аорту, у відповідь на це міокард лівого шлуночка гіпертрофується; для цієї вади характерні виражені дистрофічні і склеротичні зміни в міокарді через дефіцит коронарного кровотоку. Скарги довго відсутні, через що вада безсимптомна, і єдиним показом на неї є грубий систолічний шум з ослабленим II тоном у другому міжребір'ї справа, проводиться на сонній артерії. Поява перших скарг свідчить уже про міокардіальну недостатність, після цього хвороба швидко прогресує: задуха (спочатку тільки при фізичному навантаженні, потім постійно), біль у серці, запаморочення і непритомність (синкопе, пов'язані з ішемією мозку), серцебиття. Пульс зниженого наповнення, часто є брадикардія (pulsus parvus et tardus). При огляді звертає на себе увагу припіднятий верхівковий поштовх (ознака гіпертрофії міокарда лівого шлуночка), границі серця довго залишаються нормальними або розширені вліво, частіше помірно. При пальпації в другому міжребір'ї справа - систолічне тремтіння

**На рентгенограмі ОГК** форма серця нормальна або у вигляді чобітка з вираженою талією і припіднятою над діафрагмою верхівкою, у другому косому положенні видно постстенотичне розширення стовбура аорти, можливо виявлення кальцинозу клапанів аорти, збільшення лівого шлуночка. На ехокардіограмі зменшено систолічне розходження стулок аортального клапана, при локації стінки аорти є інтенсивні розрізнені сигнали паралельні їй.



Більшість авторів виділяють 5 стадій вади: I стадія - повна компенсація, є тільки шум стенозу аорти; II стадія - прихована недостатність кровообігу (стадія перша симптомів), з'являються скарги на задуху, стомлюваність, запаморочення голови; III стадія - недостатність коронарного кровообігу, поява стенокардитичного болю, непритомність; IV стадія - виражена лівошлуночкова недостатність (застійні явища в легенях, напади набряку легенів); V стадія - загальна декомпенсація.

З ускладнень при стенозі аорти слід вказати на порушення ритму і провідності, гостра фібриляція шлуночків є причиною раптової смерті при цій ваді. У важких випадках можливий набряк легенів.

Диференціальна діагностика проводиться в першу чергу з вродженим стенозом аорти, дефектом міжшлуночкової перетинки, коарктацією аорти, ідіопатичним гіпертрофічним субаортальним стенозом, стенозом легеневої артерії. Ревматична природа вади незаперечна у комбінації стенозу аорти з мітральною вадю [46, 47, 48].

### **ВАДИ ТРИСТУЛКОВОГО КЛАПАНА**

Вади тристулкового клапана розвиваються у дітей зрідка, як правило, при безперервно-рецидивуючому перебігу ревматизму. У таких хворих трикуспідальна недостатність або стеноз приєднується до вже сформованої вади мітрального та/або аортального клапанів. Ураження тристулкового клапана клінічно діагностується у 0,6% дітей з первинним ревмокардитом і у 6,9% з поворотним. У дітей частіше є відносна недостатність тристулкового клапана при стенозі або недостатності мітрального клапана. Ізольована недостатність тристулкового клапана можлива у дітей з бактеріальним ендокардитом в результаті тривалого перебування катетера в правій підключичної вені.

Клінічно при недостатності тристулкового клапана визначається ціаноз обличчя, акроціаноз, розширення шийних вен, позитивний венний пульс, при декомпенсації - стійкі, не зважаючи на лікування, набряки на ногах, асцит. При

аускультатії у нижнього краю груднини або над мечеподібним відростком прослуховується дуючий систолічний шум, він проводиться вгору і вправо, посилюється під час глибокого вдиху і слабшає при видиху (симптом Рівєро - Корвальо). При пальпації збільшеної печінки відчувається її пульсація, синхронна з систолою шлуночків.

**На рентгенограмі ОГК** визначаються трикутної форми тінь серця за рахунок збільшення правого шлуночка і передсердя, розширення верхньої порожнистої вени.

При діагностиці необхідно констатувати, яка є недостатність - органічна чи функціональна. На користь останньої свідчить зменшення шуму та інших проявів вади на тлі лікування недостатності кровообігу. Якщо мітральний стеноз не супроводжується високою легеневою гіпертензією, то спостерігається одночасно трикуспідальна недостатність частіше буває органічною. Вважається також, що більш гучний і грубий шум швидше обумовлений органічним ураженням клапана.

Набутий стеноз правого атріовентрикулярного отвору в дитячому віці спостерігається вкрай рідко, він частіше вроджений (при хворобі Ебштейна). Трикуспідальний стеноз практично ніколи не зустрічається ізольовано, зазвичай він комбінується з мітральним або мітрально-аортальною вадою, тому клінічна картина визначається насамперед основною вадою. Хворі скаржаться на задиху, болі і тяжкість в області печінки і епігастрію (перерозтягнення капсули печінки), диспепсичні розлади, визначаються ціаноз з невеликим пожовтінням, значне розширення шийних вен, виражений пресистолічний венозний пульс (видно на флебограмі).

На рентгенограмі ОГК - ознаки збільшення правого передсердя. На ехокардіограмі частіше вдається побачити різке зменшення швидкості руху передньої стулки в фазі діастолі.

Ваді тристулкового клапана необхідно диференціювати з пухлиною правого передсердя (міксом), хворобою Ебштейна, атрезією тристулкового клапана, атріовентрикулярною комунікацією [49, 50, 51].