



МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – ПЛОВДИВ

ФАКУЛТЕТ „МЕДИЦИНА“

ЦЕНТЪР ЗА ДИСТАНЦИОННО ОБУЧЕНИЕ

Лекция №28

**Придобити клапни и
ендокардни заболявания.
Миокардити.
Кардиомиопатии.
Перикардити. Патология на
интервенционалната
терапия.**

Доц.-д-р Иван Иванов, дм

Известни са редица инфекциозни, асептични възпалителни, дегенеративни и **идиопатични** заболявания и състояния свързани с морфологични и функционални увреди на сърдечните клапи

- **Калциноза (дистрофична) на сърдечните клапи**
- **Ануларна** калциноза на митралната клапа
- **Миксоматозна дегенерация на митралната клапа**
- **Ревматичен ендокардит**
- **Инфекциозен ендокардит**
- **Промени в сърцето при някои колагенози и васкулити (Libman - Sacks)**
- **Промени в миокарда при карциноид**

Морфологичните нарушения на клапния апарат водят до:

„чисти“ нарушения (протичащи само с инсуфициенция или стеноза)

- Стеноза – състояние, при което клапните платна не се отварят напълно
- Недостатъчност (инсуфициенция, регургитация) – състояние, при което клапните платна не се затварят изцяло

смесени нарушения

- Наблюдават се едновременно стеноза и регургитация

В зависимост от броя на засегнатите клапи, нарушенията могат да бъдат със засягане на една клапа (изолирани) или със засягане на повече от една клапа – (комбинирани).

Нарушението на клапната функция (недостатъчност) в следствие на дилатация на камерите се нарича функционална недостатъчност.

Клинично значение

Нарушенията в клапната морфология и функция могат да варират по тежест, като могат да бъдат от практически незначими до фатални.

Клиничното значение се определя от:

- тежестта на клапното нарушение
- възможността за компенсаторен отговор
- скоростта на настъпване на клапната увреда
- коя клапа е увредена

Клапни дегенерации, свързани с калциноза

Предразполагащи физиологични особености:

- Минимум 38 мил. сърдечни цикъла годишно! (при 75 удъра/мин.)
- Клапите са подложени на деформации и механични въздействия с всеки сърдечен цикъл
- Клапите понасят големи разлики в налягането на кръвта

Най-честите заболявания на клапите свързани с калцификация са:

- Калцифицираща аортна стеноза
- Калцификация при вродена бicuspidия на аортната клапа
- Митрална ануларна калциноза

Калцифицираща аортна стеноза

Може да се наблюдава при:

- „износване“ на изначално (вродена) би-или монокуспидна клапа
- Засягане на морфологично обичайна клапа в процеса на стареенето на организма

Макроскопски характеристики

Калцифицираща аортна стеноза

- Надигнати, вкалцени маси върху платната на аортната клапа, проминиращи към лумена на изходящия тракт и синуса на Валсалва, като нарушава отварянето на клапните платна.
- В началото на своето образуване, калцификатите засягат основата на клапните платна
- Митралната клапа е като цяло нормална при пациенти с калцифицираща аортна стеноза

Хистологично:

- Обичайно не се изследва. Наблюдават се масивни отлагания на калциеви соли.

Допълнителна информация и илюстрации

- <https://www.pathologyoutlines.com/topic/heartdegenerative.html>

Калцификация при вродена бicuspidия на аортната клапа

Характеристики

- Вродената бicuspidия на аортната клапа е рядко заболяване с честота до 2%.
- Възможна е и придобита бicuspidия*
- Първоначално аортната бicuspidия не създава проблеми, но с времето се проявява предразположение към дистрофична калциноза.
- Макроскопските промени са сходни с вече описаните при калцифициращата стеноза на аортата.
- При бicuspidия на аортата може да се наблюдава и клапа на недостатъчност (резултат от дилатация на клапния пръстен и пролапс на платната)
- Като цяло, бicuspidията може да се наблюдава в комбинация с коарктация на аортата, аневризми и дисекация, както и може да е причина за развитие на инфекциозен ендокардит

* при сливане на комисурите при ревматично увреждане на клапите

Митрална ануларна калциноза

- Дегенеративна калциноза на фиброзния пръстен на клапата.
- Наблюдава се към 6-тата декада, по-често при жени.
- Застрашени са и индивиди с миксоматозна дегенерация на митралната клапа

Макроскопски характеристики:

- Като цяло клапата е с неправилна форма с каменна плътност, на места разязвена
- Наблюдават се 2-5мм, плътни възли, разположени зад клапните платна

Клинично значение:

- Не се наблюдава функционално нарушение на клапната функция
- Улцерираните нодули могат да предизвикат ин-ситу тромбоза и тромб емболизъм.
- Променените клапни пръстени могат да улеснят развитието на бактериален ендокардит

Допълнителна информация и илюстрации

- <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC476757/>

Миксоматозна дегенерация на митралната клапа (пролапс на митралната клапа)

- *Засяга около 3% от възрастните в САЩ, като засяга младата възраст и се наблюдава предимно при жени.*
- *По своята същност, това състояние се характеризира с уголемяване и „провисване“ на едно или и двете платна на митралната клапа, които пролабират или се раздуват в просвета на лявото предсърдие при систола.*

Миксоматозна дегенерация на митралната клапа - Патогенеза

Етиологията не е напълно изяснена

С основна роля е аберация в образуването на съединителната тъкан (характерна за синдрома на Марфан)

Клинични особености

- Голяма част от пациентите са асимптоматични.
- Аускултаторно се долавя средно-систоличен „клик“ (при изпъването на преразтегнатите платна) и късен или холосистоличен шум в следствие регургитация.
- Диагностично важна е ехокардиографията (показваща митралния пролапс)
- Възможни са неспецифични оплаквания като болка в гръдната област, диспнея, умора.

Усложнения:

- *Предразполага към инфекциозен ендокардит*
- *Хемодинамично значима митрална инсуфициенция*
- *Тромбоза, емболия и инфаркт*
- *Аритмия*

Миксоматозна дегенерация на митралната клапа – морфологични промени

Макроскопски

- Раздуване на клапното платно в междухордалните пространства.
- Засегнатите платна са задебелени и с консистенцията на гума.
- Хорди тендинеи са изтънени, издължени, а в някои случаи разкъсани.
- Клапния пръстен е разширен.
- При част от случаите се наблюдава засягане и на трикуспидална клапа, както и на аортната и пулмонална клапи.
- Сливане в зоната на комисурите

Хистологично

Първични промени :

- Редуциране на фиброзната компонента на клапното платно
- Фокални задебелявания на спонгиозния слой (отлагане с миксоиден компонент в тези зони) .

Вторични промени:

- фиброзиране на платната (груба фиброза тип „цикатрикс“)
- фиброзно задебеляване на ендокардната повърхност на лявата камера
- задебеляване на ендокарда на лявото предсърдие
- тромбоза на атриалната повърхност на клапните платна
- калцификация в основата на клапните платна (предимно задното платно)

Ревматизъм. Ревматична болест на сърцето

Ревматичната болест е имуно-медирано мултиорганно/системно заболяване, което следва инфекция с group A (beta -hemolytic) streptococcus.

Острият ревматичен кардит се проявява като част от ревматичната болест, като в следствие може да се наблюдават трайни последици (клапни деформации).

Всяка повторна реинфекция с group A (beta -hemolytic) streptococcus води до повишен риск от реактивиране на заболяването.

Клинични прояви на ревматичната болест

Главни критерии (клинични изяви):

- Мигриращ полиартрит, засягащ големите стави
- Кардит
- Подкожни възли
- Мигриращ кожен еритем
- Хорея минор

Второстепенни критерии (клинични изяви) :

- треска
- артралгия
- Повишени острофазови протеини
- ЕКГ промени Удължен PR интервал
- Анамнеза за предишен епизод на ревматична болест.

Диагноза **ревматичната болест** = стафилококова инфекция + 2 главни критерии

или

Диагноза **ревматичната болест** = стафилококова инфекция + (1 главен критерии + 2 второстепенни критерии)

Хистологична еволюция на находката при ревматична болест

- Хистологично (три фази)
 1. Ексудативна фаза (4 седмици след предхождаща ангина)
 - наблюдава се предоминиране на оточни промени, сепариране и фрагментиране на колагеновите влакна, фибриноидна некроза.
 2. Пролиферативна фаза (4-12 седмици след предхождаща ангина)
 - **Инфилтрация от предимно Т лимфоцити, плазматични клетки, неутрофили и сърдечни хистиоцити (клетки на Аничков) и мултинуклеарни клетки на Ашоф (кардиачни хистиоцити с 2-4 ядра)**
 - **Описаните клетъчни инфилтрати (Т лимфоцити, плазматични клетки, неутрофили и клетки на Аничков и клетки на Ашоф и централно разположената фибриноидна некроза, сформират телцата на Ашоф (Aschoff body)**
 3. Късна фаза (12-16 седмици след предхождаща ангина)
 - Клатките на Аничков стават източени, постепенно придобиват палисадна подредба
 - Разрастване на колаген (предимно перивазално)

Модели на засягане на сърцето при ревматична болест

- Ендокардит (клапен)

При него макроскопски се наблюдава помътняване на клапните платна, последвано от образуването на вегетации и завършващи почти винаги с деформиране на митралната клапа (тип рибешка уста)

Хистологичната картина е класическа.

- Мурален ендокардит плака с неправилна форма, плътна, белезникава - MacCallum's patch (задна стена на ляво предсърдие)

Хистологичната картина е класическа.

- Миокардит – макроскопски – в началото (ексудативната фаза) миокардът е мековат и отпуснат, през пролиферативната фаза се забелязват фокуси на некроза (предимно в междукамерния септум). В края на еволюцията си, лезиите се превръщат в фиброзни фокуси (разположени перивазално)

Хистологичната картина е като класическата, описана по-горе. Промените са предимно разположени перивазално

- Перикардит – макроскопски – картината е на фибринозен перикардит

Хистологично могат да се наблюдават телца на Ашоф

Най-чести прояви на ревматичния ендокардит

- Вегетации само по митралната клапа (атриална повърхност) около 37%
- Вегетации по митралната клапа (атриална повърхност) и аортната клапа (вентрикуларната повърхност) около 27%
- Вегетации по митралната клапа (атриална повърхност) и трикуспидална клапа (атриална повърхност) около 11%

Усложнения на ревматичната болест на сърцето

- Бактериален ендокардит**
- Мурална тромбоза**
- Белодробно сърце**
- Застойна сърдечна недостатъчност**
- Адхезивен перикардит**

Инфекциозен ендокардит

Инфекциозните ендокардити представляват колонизиране и увреждане на сърдечните клапи и муралния ендокард от „микробни“ агенти и образуване на вегетации, съставени от тромботични материи и микроорганизми.

Причинители на инфекциозни ендокардити

Най-чести бактериални ендокардити:

-остър бактериален ендокардит- предимно стафилококи (Staphilococcus aureus), пневмококи, гонококи, стрептококи

-подостър бактериален ендокардит- предимно Стрептококус спец., Стрептококус бовис, Стрептококус пневмоние, Стафилококус епидермидис, някои грам негативни (Е. Коли, Клебсиела, псевдомонас)

-други бактериални ендокардити- туберкулозен ендокардит, луетичен ендокардит, гъбичен ендокардит, вирусен ендокардит, Рикетсиозен ендокардит

Остър и подостър бактериален ендокардит (съпоставка)

ОСТЪР БАКТЕРИАЛЕН ЕНДОКАРДИТ

- Подчертано вирулентни бактерии (*Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes*)
- Развива се върху нормална клапа
- Протича с разрушаване на клапното платно, супуриране, ивазия в дълбочина
- Бърза прогресия и фатален изход (2 до 6 седмици от началото на протичането)

ПОДОСТЪР БАКТЕРИАЛЕН ЕНДОКАРДИТ

- Относително слабо вирулентни бактерии (*Streptococcus viridans*, *Staphylococcus epidermidis*)
- Развива се върху увредени клапи
- Протича като несупуративен, неинвазиращ в дълбочина процес
- Прогресира сравнително бавно (за повече от 6 седмици)

Патогенеза

Силно вирулентни микроорганизми като *S. aureus* могат да инфектират интактна клапа.

По-слабо вирулентните патогени могат да инфектират увредени клапи, като важна роля играят следните патогенетични фактори.

- Хемодинамични
- Наличие на образувани стерилни тромби (които биват колонизирани от бактериите)
- Добри адхезионни свойства на микроорганизмите

Усложнения

Сърдечни:

- Инсуфициенция/стеноза + сърдечна недостатъчност
- Миокарден „ринг абсцес“ – възможни са перфорации на междукамерната преграда, аортата или свободната сърдечна стена.
- Супуративен перикардит
- Частична или пълна увреда на изкуствени платна

Екстракардиални:

- Емболични усложнения
- Множествени абсцеси (в отдалечени органи)
- Гломерулонефрити (имунни комплекси)

Сърцето при колагенозни съдови заболявания

Lupus Erythematosus

Ендокардит Libman-Sacks

- Наблюдават се верукозни вегетации до 4мм по ендокардната повърхност на митралната клапа (често долната повърхност)
- Обичайно заздравяването на увредите не е съпътствано от цикатризация и хемодинамично значими промени
- Може да се наблюдава **валвулит**
- **Най-честата увреда на сърцето е фибринозен перикардит.**
- **Често може да се наблюдава миокардит.**
- Хистологично – **фибриноидна некроза в стената на малки съдове, фокална дегенерация на интерстициалната тъкан.**

Сърцето при колагенозни съдови заболявания

Scleroderma

- Сърдечната патология е втората по честота причина за смърт от това заболяване
- **Наблюдава се интимална склероза на малките артериоли, водещи до образуването на микроинфаркти и дребноогнищна миокардиосклероза.**
- Наблюдава се повишено кръвно налягане в малкия кръг на кръвообръщение и белодробно сърце (в следствие на интерстициална фиброза на белите дробове).

Сърцето при колагенозни съдови заболявания

Polyarteritis Nodosa

Сърцето е засегнато при $\frac{3}{4}$ от случаите.

Наблюдава се некротизиращ васкулит, водещ до инфаркти и аритмии.

Наблюдава се и сърдечна хипертрофия в следствие на засягане на бъбреците и симптоматична хипертония.

Промени в сърцето, свързани с невроендокринен тумор

- Наблюдава се при близо $\frac{1}{2}$ от пациенти с карциноидни тумори (невроендокринни тумори) проявяващи карциноиден синдром*
- Патогенетично, промените се свързват с продукцията на хормонални, вазоактивни субстанции, нормалната инактивация на които е нарушена .
- Макроскопски, промените се характеризират с наличието на отлагания, които са еднообразни, сивкави на цвят и наличието на фиброза по пулмоналната и трикуспидална клапи и по ендокарда на дясната камера, в. кава, коронарния венозен синус и пулмоналната артерия.
- **Хистологично, фиброзните задебелявания не съдържат еластични влакна.**
- **При около $\frac{1}{2}$ от пациентите с карциноид се проявяват комплекс от симптоми (зачервяване на лицето, диария, сърдечна недостатъчност и бронхообструкция)**

Небактериален / тромботичен / марантичен ендокардит

- Състояние с не изцяло ясна етиология (наблюдават се както при тежко болни, така и при някои здрави индивиди).
- Състои се в наличието на малки, единични или множествени, кафеникави на цвят вегетации, по свободната повърхност на клапните платна. Организираните лезии са белезникави и плътни възелчета.
- Клапите са с оточни промени на колагеновите влакна, фибриноидни промени и съдообразуване. Описаните промени са покрити от абактериални тромби представени от фибрин и кръвни елементи.

Допълнителна информация и илюстрации

- <http://www.pathologyoutlines.com/topic/heartnontumorinfecendocarditis.html>



Миокардити

Миокардити

- *възпалителни заболявания на миокарда, причиняващи неговото увреждане*
- **NB! възпалителни инфилтрати се наблюдават и като вторична проява, последваща увреждането на миокардиоцитите от исхемия**

Етиология на миокардитите

Инфекциозни

- Вируси (напр. Coxsackie B, ECHO, HIV, Cytomegalovirus)
- Хламидии (напр. *C. psittaci*)
- Рикетции (напр. *R. typhi*)
- Бактерии (напр. *стрептококи*, *стафилококи*, *C. diphtheriae*, *N. meningitidis*, *Borrelia burgdorferi*)
- Гъбични (напр. *Candida*)
- Протозои (напр. *Trypanosoma cruzi*, *Toxoplasma gondii*)
- Хелминти (напр. *Trichinella spiralis*)

Имунно- медиирани

- след вирусни инфекции
- постстрептококов (ревматична треска)
- при системен лупус еритематосус
- свръхчувствителност към някои лекарства (напр., метилдопа, сулфонамиди)
- при реакция на отхвърляне на транспланта

Към момента с неясна етиология

- Саркоидоза
- Гигантоклетъчен миокардит

След лъчеви (радиационни) въздействия

Патогенеза в зависимост от етиологичния причинител:

Бактериален /вирусен/протозоа/паразитен

- директен алтеративен ефект
- Стрептолизин О – влошаване на съкратителната способност, нарушаване на лизозомните мембрани и некрози. (Бета хемолитичните стрептококи от групи А, С и G)
- Дифтериен токсин – нарушава клетъчното дишане
- *Trypanosoma cruzi* – вътреклетъчно разположен, в следствие на което се наблюдава нарушение във възбудно-проводната система и контрактилните функции.
- Имунологични механизми (индиректен алтеративен ефект)
- Общи антигенни детерминанти с инфекциозен причинител
- След алтеративните промени част от собствените антигени инициират имунен отговор

Автоимунни заболявания

- директно увреждане от автоантитела
- увреждане от имунни комплекси

Клинични симптоми

- Безсимптомно протичане (последвано от пълно възстановяване). 😊
- Протичащи с различна тежест и неспецифична симптоматика като: гадене, диспнея, палпитации, дискомфорт в прекардиума, повишена температура. :-/
- Преципитиран ход (с начални прояви на остра сърдечна недостатъчност, аритмии, или внезапна смърт). ☹️

Макроскопска находка при острата фаза на миокардитите

- Сърцето е с близки до нормалните размери или дилатирано
- Лезията може да е дифузна или мултифокална
- Миокарда на камерите е отпуснат и често изпъстрен с бледи участъци и дребни хеморагични зони
- Сърдечният връх е заоблен, камерните кухини разширени
- Може да се наблюдава релативна клапа инсуфициция
- В камерите могат да се наблюдават пристенни тромби

Микроскопска находка при острата фаза на миокардитите

- Интерстициален възпалителен инфилтрат (с различен клетъчен състав в зависимост от етиологичния причинител)
- Клетъчни увреждания (обратими и необратими) – фокални некрози на миокардиоцити прилежащи към възпалителните клетки.

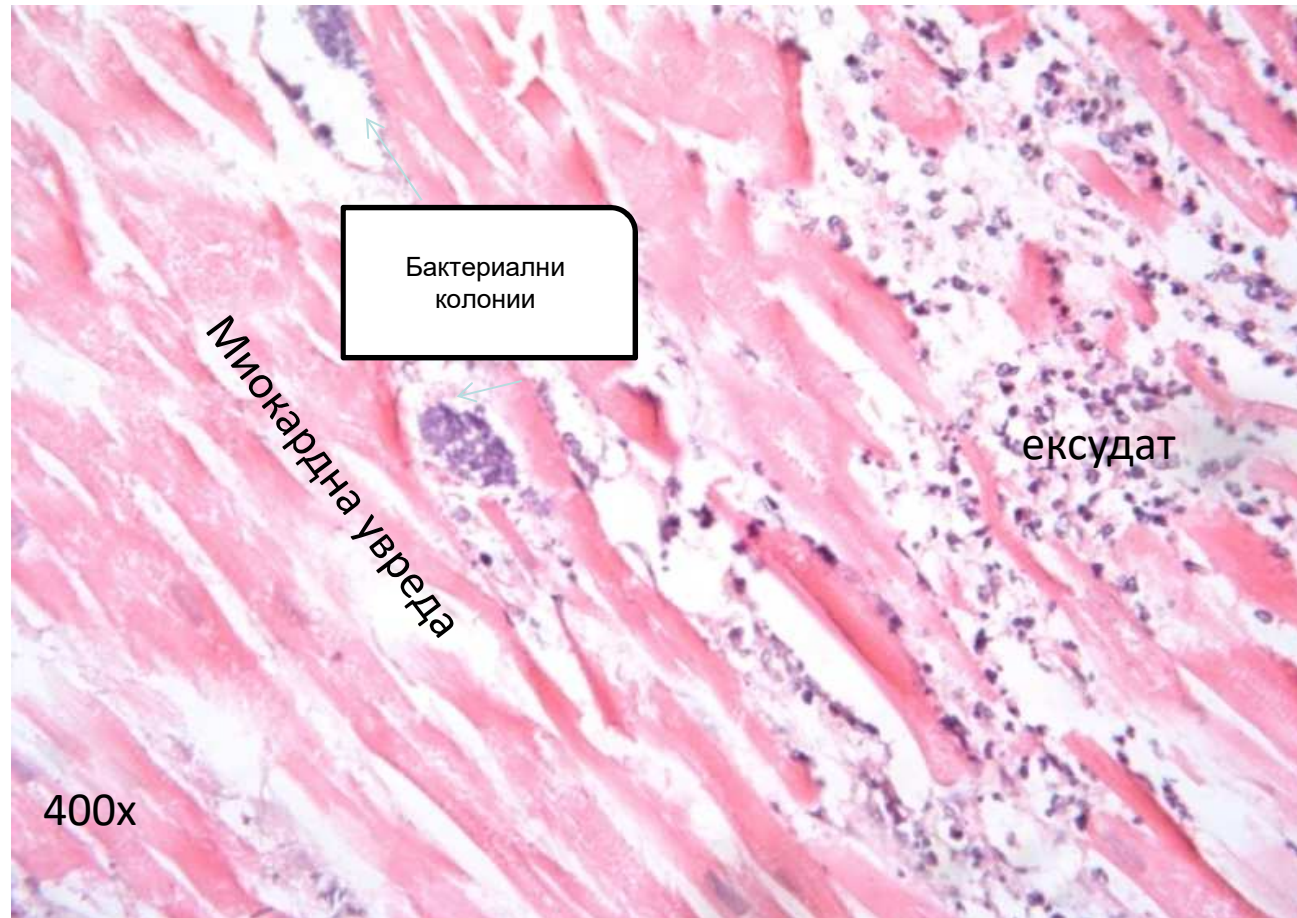
Макроскопската находка при вирусен миокардит

- Сърцето е с близки до нормалните размери или дилатирано
- Миокарда на камерите е отпуснат и пъстроват
- Сърдечният връх е заоблен, камерните кухини разширени
- Може да се наблюдава релативна клапа̀на инсуфициенция

Макроскопската находка при бактериален миокардит

- Сърце с близки до нормалните размери
- Миокарда на камерите е отпуснат и пъстроват
- Сърдечният връх е заоблен, камерните кухини разширени
- Субепикардно се наблюдават жълтеникави точковидни огнища
- На срез миокардът е пъстроват

Бактериален ендокардит



Някои по-рядки миокардити

Макроскопската характеристика на последващите миокардити е относително нехарактерна и се припокрива с общата макроскопска характеристика на миокардитите.

Хистологична характеристика на токсоплазмения миокардит (характерен за имунокомпроментирани пациенти)

Флоридни възпалителни инфилтрати съставени предимно от мононуклеарни клетки (лимфоцити), примесени с оскъдно количество сегментоядрени левкоцити.

Хистологична характеристика на токсоплазмения миокардит

Токсоплазмена псевдокиста, съдържаща бразидзоити,
разположена в миокардиоцити.

Хиперсенситивен миокардит

хистологична характеристика

Интерстициални инфилтрати съставени от изобилие от еозинофили, лимфоцити и макрофаги, разположени предимно около съдовете.

Гигантоклетъчен миокардит

хистологична характеристика

Изразен възпалителен инфилтрат съставен от лимфоцити, плазматични клетки, еозинофили, макрофаги и многоядрени гигантски клетки. Характерни са огнищни или в някои случаи обширни миокардни некрози.

Миокардит причинен от *Trypanosoma cruzi* хистологична характеристика

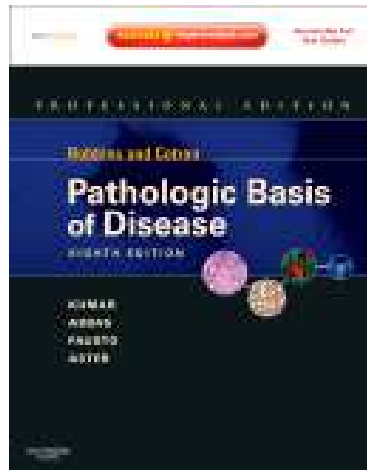
В кардиомиоцитите се откриват паразитиралите трипанозоми (стрелка). Наблюдават се възпалителни инфилтрати предимно съставени от неутрофили, лимфоцити, макрофаги и единични еозинофили.

Ако пациента преживее острата фаза на миокардит...

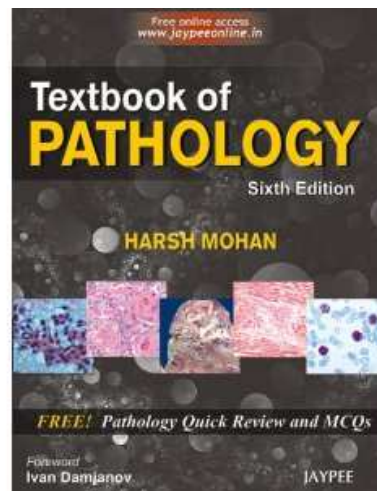
- При част от случаите се наблюдава пълно възстановяване
- При останалите случаи се наблюдава заздравяване с образуване на фиброзен цикатрикс.

Допълнителна информация и илюстрации

- <https://www.pathologyoutlines.com/topic/heartinfectiousmyocarditis.html>
- <https://www.pathologyoutlines.com/topic/heartnoninfecmyo.html>



1. Kumar, V., Abbas, A.K.
Pathologic Basis of Disease
(Robbins Pathology) 8 Ed.
Saunders, Philadelphia, 2009.



2. MOHAN, H. Textbook of
Pathology 6 Ed. Jaypee Brothers
Medical Publishers, New Delhi,
2010.

Въпроси за самоподготовка:

- 1. Посочете основните различия между острия и подострия бактериален ендокардит.**
- 2. Посочете хистологичните промени в ендокарда при ревматична болест (по фази).**
- 3. Опишете макро-и микроскопската картина при бактериален миокардит.**