#  **Пороки сердца -**  это стойкое патологическое изменение в строении сердца, нарушающее его функцию. Пороки сердца бывают врождённые и приобретённые.

# Врождённые пороки сердца выявляются примерно у 1% новорожденных. Приобретенные пороки встречаются намного чаще.

## Классификация

 Пороки сердца бывают врождённые и приобретённые. Врождённые пороки возникают в результате нормального развития сердца и магистральных сосудов во внутриутробном периоде или связаны с сохранением после рождения особенностей внутриутробного кровообращения.

 Приобретённые пороки являются проявлением какого-либо заболевания. Наиболее частой этиологической причиной порока является ревматизм.

 По локализации пороки различают: аортальные, митральные, трикуспидальные пороки сердца.

По характеру пороки делятся на стеноз и недостаточность клапанов, или же сочетание.

 Если выявляется поражение одновременно двух и более отверстий или клапанов, говорят о комбинированном пороке (митрально-аортальный).

При сочетании стеноза отверстия с недостаточностью говорят о сочетанном пороке сердца.

По наличию признаков недостаточности кровообращения пороки делятся на компенсированные и декомпенсированные.

### Примеры формулировки диагноза:

1. Атеросклероз. Аортальный порок: стеноз устья аорты.

2. СКВ. Бородавчатый эндокардит Либмана-Сакса. Митральный порок: митральная недостаточность.

3. ИБС. ПИМ 1986 г. Митральный порок сердца: митральная недостаточность.

### Этиология

***Этиология стеноза митрального клапана:***

* ревматизм;
* врождённый порок;
* инфекционный эндокардит.

***Этиология недостаточности митрального клапана:***

* ревматизм;
* инфекционный эндокардит;
* травмы сердца;
* системные заболевания (СКВ, РА, склеродермия и т.д.);
* системный дефект соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса-Данло);
* патология хорд клапана (ОИМ, травма, инфекционный эндокардит)
* повреждение папиллярных мышц (ИБС, миокардиты, кардиомиопатии, саркоидоз, амилоидоз, сифилис);
* артериальная гипертония;
* аортальный порок сердца;
* атеросклероз.

***Этиология стеноза аортального клапана:***

* ревматизм;
* атеросклероз;
* ревматоидный артрит;
* гипертрофическая ассиметричная кардиомиопатия;
* врождённый порок;
* инфекционный эндокардит.

***Этиология недостаточности аортального клапана:***

* ревматизм;
* инфекционный эндокардит;
* сифилис;
* врождённый дефект аортального клапана;
* ревматоидный артрит;
* системные заболевания (СКВ, системная склеродермия; синдром Рейтера)
* травма грудной клетки;
* атеросклероз;
* синдром Марфана;
* миксоматозное поражение клапана аорты;
* неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу).

Таким образом, наиболее частыми причинами пороков сердца являются ревматизм, атеросклероз и инфекционный эндокардит.

**Гемодинамика при митральном стенозе**

При стеноза левого атриовентрикулярного отверстия (в норме площадь митрального отверстия – 4-6 см2) («первый барьер») в полости левого предсердия повышается давление (с 5 мм до 25 мм и выше), удлиняется систола левого предсердия и развивается гипертрофия его миокарда. Прогрессирующее уменьшение площади отверстия и дальнейший рост давления в полости левого предсердия приводят к ретроградному повышению давления в системе сосудов малого круга кровообращения. У большинства больных давление в левом предсердии и лёгочных венах вследствие раздражения барорецепторов вызывает рефлекторное спастическое сужение лёгочных артериол (рефлекс Китаева), формируя «второй барьер». В лёгочной артерии значительно повышается давление (максимально до 150-200 мм рт. ст. при норме до 30 мм рт. ст.) и развивается «артериальная лёгочная гипертония. В дальнейшем лёгочная гипертония стабилизируется. В результате повышения давления в лёгочной артерии развивается компенсаторная гипертрофия правого желудочка, а затем и правого предсердия. В дальнейшем рост давления в лёгочной артерии, а так же развитие «синдрома изнашивания» миокарда обуславливает развитие правожелудочковой недостаточности с появлением признаков относительной недостаточности трикуспидального клапана.

### Клиника

***Жалобы:***

* при компенсированном пороке может не быть
* одышка при физической нагрузке;
* сердцебиение при физической нагрузке;
* приступы сердечной астмы;
* сухой кашель;
* кровохарканье;
* охриплость голоса (симптом Ортнера);
* утомляемость;
* слабость;
* боль в грудной клетке.

***Прямые (клапанные) симптомы митрального стеноза:***

* I тон усилен (хлопающий)
* на верхушке выслушивается тон открытия митрального клапана (щелчок открытия)
* характерна трёхчленная мелодия – ритм перепела (хлопающий I тон, в сочетании со II тоном и тоном открытия митрального клапана
* диастолический шум, который может возникать в различные периоды диастолы (лучше выслушивается если после небольшой физической нагрузки больного положить на левый бок, попросив задержать дыхание на фазе выдоха). Выслушивается при увеличении сердца на верхушке, по передней и даже средней подмышечной линиям.
* «кошачье мурлыканье» - диастолическое дрожание, хорошо определяется после предварительной физической нагрузке при положении больного на левом боку при задержке дыхания на фазе выдоха

***Непрямые (косвенные) симптомы митрального стеноза:***

* *facies mitralis*;
* «сердечный горб» связан с гипертрофией и дилатацией правого желудочка, при возникновении стеноза в детском возрасте;
* отсутствие верхушечного толчка, так как левый желудочек оттеснён гипертрофированным правым желудочком;
* пульсация в III – IV межреберье слева от грудины (пульсация выходных трактов правого желудочка);
* пульсация в эпигастральной области, усиливающуюся на высоте вдоха (обусловлена гипертрофией правого желудочка);
* ассиметрия пульса на лучевых артериях.

***Внесердечные проявления митрального стеноза:***

* охриплость голоса (симптом Ортнера) вследствие сдавления возвратного гортанного нерва увеличенным левым предсердием;
* тромбоэмболии;
* диспепсический синдром(при развитии застойных явлений по большому кругу кровообращения);
* кардиальный синдром (острая сосудистая и сердечная недостаточность).

***Осложнения:***

***1) вследствие застоя по малому кругу:***

* кровохарканье;
* сердечная астма;
* аневризма лёгочной артерии;

***2) вследствие развития дилатации некоторых отделов сердца:***

* нарушение сердечного ритма (мерцание и трепетание);
* тромбоэмболии;
* медиастинальный синдром.

**Гемодинамика при недостаточности митрального клапана**

Не смыкание створок митрального клапана во время систолы левого желудочка приводит к появлению патологического тока крови из левого желудочка в левое предсердие, полость которого дилатируется, а мышца его гипертрофируется. В свою очередь увеличенное количество крови, поступающее в левый желудочек, так же обуславливает появление компенсаторной его дилатации. Развивающаяся при этом гипертрофия миокарда левого желудочка не бывает значительной, так как сопротивление току крови из желудочка в аорту не увеличено. Порок длительное время компенсируется работой мощной мышцы левого желудочка. В дальнейшем при снижении сократительной функции левого желудочка давление в левом предсердии и впадающих в него лёгочных венах повышается. Развивается «пассивная» (венозная) лёгочная гипертония. Так как значительного давления в лёгочной артерии не наступает, гиперфункция и гипертрофия правого желудочка не достигает значительной степени. В дальнейшем прогрессирует поражение правого желудочка, что приводит к развитию застойных явлений в большом круге кровообращения.

### Клиника

***Жалобы:***

* при компенсированном пороке может не быть;
* одышка при физической нагрузке;
* сердцебиение при физической нагрузке;
* приступы сердечной астмы;
* одышка в покое;
* сухой кашель;
* кровохарканье;
* отёки;
* боли в правом подреберье;
* боль в области сердца (без чёткой связи с физической нагрузкой).

***Прямые (клапанные) симптомы митральной недостаточности:***

* I тон ослаблен или полностью отсутствует;
* акцент II тона над лёгочной артерией умеренно выражен;
* систолический шум в области верхушки сердца (более чёткий при положении на левом боку с задержкой дыхания на фазе выдоха после предварительной физической нагрузки);
* если регургитация происходит по задней комиссуре систолический шум проводится в левую подмышечную область;
* если регургитация происходит по передней комиссуре систолический шум проводится вдоль левого края грудины;
* наличие III тона.

***Непрямые (косвенные) симптомы митральной недостаточности:***

* *facies mitralis*;
* «сердечный горб» обычно левосторонний (слева от грудины);
* усиленный и разлитой верхушечный толчок;
* в третьем-четвёртом межреберье слева от грудины, а также в эпигастрии (на высоте вдоха) пульсация, обусловленная работой гипертрофированного и дилатипрованного правого желудочка.

***Внесердечные проявления митральной недостаточности:***

* диспепсический синдром(при развитии застойных явлений по большому кругу кровообращения);
* кардиальный синдром (острая сосудистая и сердечная недостаточность).

***Осложнения:***

***1) вследствие застоя по малому кругу:***

* кровохарканье;
* сердечная астма;

***2) вследствие развития дилатации некоторых отделов сердца:***

* нарушение сердечного ритма (мерцание и трепетание предсердий);
* тромбоэмболии.

**Гемодинамика при аортальном стенозе**

При стеноза аорты создаётся препятствие на пути тока крови из левого желудочка в большой круг в том случае, если площадь аортального отверстия уменьшается более чем на 50%. Включается ряд механизмов: 1) удлинение систолы левого желудочка; 2) увеличение давления в полости левого желудочка, которое обеспечивает увеличение количества крови, протекающей через аортальное отверстие. Всё это обуславливает развитие выраженной гипертрофии левого желудочка, при этом существенного увеличения объёма его полости не наступает. В период компенсации порока дилатации левого желудочка не наступает.

При ослаблении сократительной функции левого желудочка наблюдается увеличение его полости (дилатация). Это приводит к росту конечного диастолического давления в левом желудочке и обуславливает затем подъём давления в левом предсердии.

Повышение давления в левом предсердии ведёт к пассивной лёгочной гипертонии, что вызывает гиперфункцию и гипертрофию правого желудочка. В дальнейшем возможно возникновение правожелудочковой недостаточности.

### Клиника

***Жалобы:***

* при компенсированном пороке может не быть;
* головокружение, обмороки;
* сжимающие боли в области сердца и за грудиной при нагрузке;
* одышка при нагрузке;
* одышка в покое;
* приступы сердечной астмы;
* отёки;
* утомляемость;
* слабость;
* боль в правом подреберье.

***Прямые (клапанные) симптомы аортального стеноза:***

* систолическое дрожание при пальпации в точке Боткина и во II межреберье справа от грудины (пальпировать в положении больного лёжа при задержке дыхания на фазе выдоха;
* систолическое дрожание также пальпируется в ярёмной, надключичной ямке, по ходу сонных артерий;
* I тон сохранён или же несколько ослаблен вследствие удлинения систолы;
* II чаще ослаблен и может не определяться;
* грубый систолический шум (эпицентр точка Боткина и II межреберье справа от грудины) проводится в яремную и надключичную ямки, сонные артерии, при этом гораздо лучше справа;
* систолическое дрожание определяется в тех же местах, где выслушивается сам шум.

***Непрямые (косвенные) симптомы аортального стеноза:***

* бледность кожных покровов;
* снижение пульсового давления;
* снижение систолического давления;
* пульс малый и медленный;
* брадикардия;
* расширение сосудистого пучка.

***Внесердечные проявления аортального стеноза:***

* головокружение;
* обмороки;
* диспепсический синдром (при развитии застойных явлений по большому кругу кровообращения).

***Осложнения:***

* левожелудочковая недостаточность;
* коронарная недостаточность;
* инфаркт миокарда;
* нарушения ритма сердца (мерцание предсердий);
* блокады левой ножки пучка Гиса.

**Гемодинамика при недостаточности аортального клапана**

Основные гемодинамические сдвиги при данном пороке объясняются значительным обратным током крови из аорты в левый желудочек в период его диастолы в результате неполного смыкания клапанов аорты. Объём возвращающейся крови зависит от площади незакрытой части аортального отверстия, градиента давления аорта – левый желудочек и длительности диастолического периода.

Базисными гемодинамическими нарушениями при аортальной недостаточности являются перегрузка объёмом левого желудочка. Обратный ток крови в левый желудочек вызывает компенсаторное его расширение, степень которого пропорциональна объёму возвращающейся в желудочек крови.

Левый желудочек гипертрофируется, однако степень его гипертрофии умеренна, так как входное сопротивление в сосудистую систему не повышено. Левое предсердие функционирует нормально, но с нарастанием декомпенсации левого желудочка возникает гемодинамическая перегрузка и левого предсердия, прогрессирует его дилатация. Развивающийся застой в системе сосудов малого круга кровообращения («пассивная» лёгочная гипертензия) вызывает гиперфункцию и гипертрофию правого желудочка сердца. В дальнейшем возможно возникновение правожелудочковой недостаточности.

### Клиника

***Жалобы:***

* при компенсированном пороке может не быть;
* усиленная пульсация сосудов шеи;
* сердцебиение, усиливающееся при физической нагрузке;
* боли в сердце стенокардитического характера;
* головокружение, обмороки;
* одышка при нагрузке, а при декомпенсации порока и в покое;
* приступы сердечной астмы;
* отёки;
* утомляемость;
* слабость;
* боль в правом подреберье.

***Прямые (клапанные) симптомы недостаточности аортального клапана:***

* I тон приглушен вследствие отсутствия периода замкнутых клапанов;
* II тон ослаблен или исчезает из-за сморщивания створок аортального клапана, степень ослабления пропорциональна выраженности клапанного дефекта;
* диастолический шум, обусловленный обратным током волны крови из аорты в левый желудочек (шум уменьшается в своей интенсивности к концу диастолы, мягкий, дующий), лучше выслушивается в III – IV межреберье у левого края грудины, т.е. по току крови из аорты в левый желудочек, на месте его возникновения;
* диастолический шум лучше выслушивается в горизонтальном положении на фазе выдоха; в начальных стадиях болезни лучше выслушивается в положении сидя с наклоном туловища вперёд в точке Боткина;
* шум Флинта: мезо- и (или) пресистолический шум, возникающий вследствие того, что обратный ток крови во время диастолы из аорты в желудочек оттесняет аортальную створку митрально клапана, что создаёт относительный стеноз митрального отверстия.

***Непрямые (косвенные) симптомы недостаточности аортального клапана:***

* симптом Мюссе (синхронное с пульсом сонных артерий сотрясение головы);
* пульсация зрачков;
* пульсация сонных артерий (пляска каротид);
* высокий, скорый пульс;
* капиллярный пульс - синхронное с пульсом изменение интенсивности окраски ногтевого ложа и пятна на коже лба, если вызвать гиперемию путём трения (всё это пульсация мельчайших артериол);
* дилатация левого желудочка;
* усиленный, разлитой верхушечный толчок, смещённый вниз и влево;
* расширение границ сосудистого пучка (за счёт расширения восходящей части аорты);
* пульсация в ярёмной ямке, обусловленная дугой аорты;
* пульсация брюшной аорты.
* снижение диастолического АД;
* на периферических сосудах (бедренная артерия) выслушиваются: «двойной» тог Траубе и (или) «двойной» шум Дюрозье. Возникает при надавливании фонендоскопом на выслушиваемую артерию, создавая тем самым условия стеноза.

***Осложнения:***

* левожелудочковая недостаточность;
* коронарная недостаточность;
* инфекционный эндокардит;
* недостаточность кровообращения;
* нарушения ритма сердца (мерцание предсердий);
* блокады левой ножки пучка Гиса.

### Программа диагностического обследования

* рентгенологический метод наиболее чувствителен при распознавании увеличения сердца, обусловленного дилатацией, но начальные степени увеличения сердца выявляются плохо;
* для более чёткого определения размеров сердца необходимо использовать метод контрастирования пищевода;
* послойная томография – позволяет обнаружить увеличение камер сердца;
* электрокардиография, особенно при начальной гипертрофии миокарда;
* эхокардиография – выявление увеличенных отделов сердца, крупных сосудов;
* допплер-эхокардиография – позволяет наряду с размерами сердца и сосудов визуализировать кровоток в камерах сердца и по сосудам;
* катетеризация сердца – позволяет увидеть и количественно оценить поток регургитации;
* ангиография коронарных артерий.

**Лечение**

 Лечебные мероприятия при приобретённых пороках сердца касаются в первую очередь основного заболевания, вызвавшего порок.

 При уменьшении активности процесса всегда следует обсуждать вопрос о хирургической коррекции. Хирургическая коррекция включает в себя: комиссуротомию (наиболее часто используется при стенозе митрального клапана), протезирование клапанов (митральный стеноз –при грубой деформации клапанов, сочетание стеноза и недостаточности митрального клапана; аортальные пороки, как недостаточность, так и стеноз).

 Противопоказаниями к оперативному вмешательству являются: выраженная сердечная недостаточность, высокая активность воспалительного процесса, тяжёлые сопутствующие заболевания, возраст не старше 60 лет, так как увеличивается риск летального исхода.

 Больным с пороками сердца, которым хирургическое лечение не планируется, при отсутствии сердечной недостаточности (компенсированный порок), рекомендуется общий режим с некоторым ограничением физических нагрузок (избегать физических перегрузок, стрессов). Рекомендуется полноценное питание с достаточным содержанием белков, при задержке жидкости – ограничение поваренной соли.

 При развитии сердечной недостаточности, необходимо решать вопрос об оперативном вмешательстве. Основное лечение будет направлено на лечение сердечной недостаточности, аритмий.

**Профилактика**

 Профилактика пороков сердца сводится в первую очередь к предупреждению первичного и возвратного ревматизма, а также инфекционного эндокардита. Профилактика сердечной недостаточности при пороках сердца состоит в рациональном двигательном режиме с достаточной физической нагрузкой в виде пеших прогулок и лечебной гимнастике. Таким больны не желательна резкая смена климата, особенно переезд в высокогорье, участие в спортивных соревнованиях и регулярные активные тренировки для подготовки к ним. Больные должны находится под постоянным диспансерным наблюдением с периодическим контролем в плане активности ревматического процесса и компенсации сердечной недостаточности.

**Прогноз**

При соблюдении режима, постоянном диспансерном наблюдении больных с пороками сердца достаточно благоприятный.