**Пороки сердца**

**Пороки сердца** – врожденные или приобретенные аномалии и деформации клапанов сердца, отверстий или перегородок между камерами сердца или отходящих от него сосудов, нарушающие внутрисердечную и системную гемодинамику, приводящие к развитию острой или хронической недостаточности кровообращения.

**Пороки сердца** – заболевания сердца, характеризующиеся анатомическими изменениями клапанного аппарата сердца, крупных сосудов и строения сердца (незаращение перегородок сердца), нарушающими функцию сердца.

Различают:

1. врожденные и
2. приобретенные пороки сердца.

**Врожденные пороки** возникают в результате нарушений формирования в эмбриональном периоде перегородки сердца или в результате появления аномалий в отходящих от сердца сосудах.

Среди врожденных чаще встречаются:

а) дефект межжелудочковой перегородки

б) стеноз легочной артерии

в) незаращение межпредсердной перегородки

г) триада Фалло (стеноз легочной артерии в сочетании с незаращением межпредсердной перегородки и гипертрофией правого желудочка), коарктация аорты, открытый артериальный проток (Боталлов проток) и др.

**Приобретенные пороки сердца –** это пороки сердца, которые возникли в результате какой-то перенесенной болезни, сопровождаются морфологическими изменениями в клапанном аппарате сердца, ведущими к нарушению его функций и гемодинамики.

**Под влиянием этиологических факторов нарушается целостность клапанов.**

В одних случаях площадь клапанов уменьшается, край их становится неровным, в результате чего, при захлопывании клапанов они неплотно смыкаются с образованием щели, через которую проникает кровь, чего не должно быть. В этих случаях говорят ***о недостаточности клапана.***

При сращении соседних створок или полулуний у их основания суживает отверстие, ограниченное клапанными элементами. Через суженное отверстие поступает меньшее количество крови, вызывая нарушение гемодинамики. При данной патологии говорят о ***стенозе отверстия.***

**Приобретенные пороки** являются результатами:

1. ревматизма (в 75% случаях)
2. атеросклероза
3. инфекционного эндокардита
4. травмы
5. сифилис
6. системных болезней соединительной ткани

**Классификация**

1. Митральные пороки сердца:

а) недостаточность митрального клапана

б) стеноз левого атривентрикулярного отверстия

в) сочетанный митральный порок

2. Аортальные пороки сердца:

а) недостаточность аортального клапана

б) стеноз устья аорты

в) сочетанный аортальный порок сердца

3. Трикуспидальные пороки сердца:

а) недостаточность трехстворчатого клапана

б) стеноз правого атриовентрикулярного отверстия

в) сочетанный трехкуспидальный порок сердца

4. Пороки легочного клапана: недостаточность клапана легочной артерии.

5. Комбинированные пороки сердца – пороки, локализующиеся на двух и более клапанах:

а) митрально-аортальные

б) митрально-трикуспидальные

в) митрально-аортально-трикуспидальные и др.

6. Компенсированные пороки сердца – пороки, сопровождающиеся недостаточностью кровообращения.

Чаще всего встречаются митральные и аортальные пороки сердца.

**Недостаточность митрального клапана** – возникает в тех случаях, когда митральный клапан во время систолы левого желудочка не закрывает полностью атриовентрикулярное отверстие, вследствие чего происходит регургитация (обратный ток) крови из желудочка в левое предсердие.

Митральная недостаточность, возникающая в результате морфологических структурных изменений клапанного аппарата, называется органической недостаточностью митрального клапана;

Митральная недостаточность вследствие нарушения функции миокарда, способствующая неполному закрытию митрального отверстия – функциональной или мышечной недостаточностью.

**Этиология**

1. ревматизм до 75% случаев;
2. атеросклероз;
3. инфекционный эндокардит;
4. диффузные заболевания соединительной ткани (СКВ, ССД, дерматомиозит), реже висцеральные формы ревматоидного артрита;
5. травматический отрыв створки клапана.

**Патогенез и изменение гемодинамики**

Изолированная недостаточность митрального клапана встречается редко, обычно сочетается с митральным стенозом или аортальными пороками.

Митральная недостаточность укорочением створок клапанов или расширением фиброзного кольца.

Гемодинамические нарушения обусловлены возвратом части крови из левого желудочка в левое предсердие в результате неполного смыкания створок (регургитация до 5 мл крови при каждом сокращении практически не отражается на общей внутрисердечной гемодинамики; возврат до 10 мл рассматривается как незначительный, более 10 мл – как существенный, а 25-30 мл – как тяжелый). Во время систолы левого желудочка в норме кровь поступает в аорту, но т.к. отсутствует период полного смыкания, часть крови через образовавшуюся щель обратным током поступает в левое предсердие + новая порция крови из 4х легочных вен. Левое предсердие испытывает повышенную объемную нагрузку, что приводит к тоногенному расширению (дилатации), а затем гипертрофии левого предсердия. Теперь уже из предсердия в желудочек поступает большее количество крови, чем при норме, что вызывает его тоногенную дилатацию, а в дальнейшем гипертрофию миокарда.

Компенсация недостаточности митрального клапана осуществляется за счет гиперфункции и гипертрофии миокарда левого желудочка и предсердия, она может сохраняться много лет благодаря усиленной деятельности мощного миокарда левого желудочка.

Если левое предсердие, расширяясь, теряет способность к полному опорожнению, возникает застой крови и повышение давления в левом предсердии, а затем и в малом круге кровообращения (легочная гипертензия – рефлекс Китаева) и гипертрофии правого желудочка. С декомпенсацией последнего появляются признаки правосердечной недостаточности.

Клиника зависит от степени выраженности дефекта в клапане.

В стадии компенсации жалоб нет.

Пальпаторно определяется усиление верхушечного толчка.

Границы относительной тугости сердца увеличиваются влево и вверх.

Аускультация: ослабление I тона, систолический шум на верхушке мягкий дующий или грубый с музыкальным оттенком, в зависимости от выраженности клапанного дефекта.

Шум проводится в подмышечную область.

В положении на левом боку на фазе выдоха шум выслушивается лучше.

Во II межреберье слева (над легочной артерией) выслушивается акцент II тона (повышение давления в МКК; преодолевая которое, клапаны легочной артерии захлопываются с большей силой).

**Диагностика:**

**ФКГ –** снижение амплитудыΙ тона, систолический шум, связанный с Ι тоном, акцент II тона над легочной артерией.

**ЭКГ –** признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и левого предсердия.

**R-скопия** сердца контрастированием пищевода в боковых косых проекциях – отклонения контрастированного пищевода по дуге большого радиуса (более 6 см)

В прямой проекции – митральная конфигурация сердца (сглаженность талии сердца за счет гипертрофии левого предсердия).

УЗИ сердца – отсутствие систолического смыкания митрального клапана, расширение полостей левого предсердия и левого желудочка. Допплер–эхокардиография – выявляет турбулентный поток крови в левое предсердие соответственно регургитации.

**При декомпенсации** – гипертрофируется правый желудочек, преодолевая застой в МКК.

Правый желудочек морфологически и функционально слабее левого, возможностей его гипертрофии хватает ненадолго, развивается застой в БКК.

**Симптомы декомпенсации:**

* одышка
* сердцебиение
* перебои и боли в области сердца, при застоях в МКК
* кашель
* появляются отеки на ногах
* акроцианоз
* увеличенная болезненная печень
* набухание шейных вен.

**Митральный стеноз** – порок сердца, обусловленный сужением левого атриовентрикулярного отверстия, при котором создаются препятствия движению крови из левого предсердия в левый желудочек.

**Этиология и патогенез**

Практически всегда является следствием ревматизма (происходит отложение воспалительных продуктов, с последующим склерозированием вокруг предсердно-желудочного отверстия).

При митральном стенозе перемещение крови из левого предсердия в левый желудочек ускоряется из-за повышения градиента давления между левым предсердием и левым желудочком сердца во время диастолы. Турбулентное движение крови через суженное отверстие создает условия для возникновения диастолического шума с пресистолическим усилием.

Значительные нарушения гемодинамики наблюдаются при уменьшении площади левого атриовентрикулярного отверстия в 2 раза по сравнению с нормой (от 4 до 6 см2).

При площади 2,5см2 компенсация порока затрудняется, площадь 1 см2 рассматривается как критическая.

**Гемодинамика**

Во время диастолы левого желудочка кровь в норме поступает из левого предсердия в левый желудочек, но т.к. предсердно-желудочковое отверстие сужено, не вся кровь проходит в левый желудочек, часть крови остается в левом предсердии + новая порция крови из легочных вен. Левое предсердие испытывает повышенную нагрузку и гипертрофируется. Одновременно повышается давление в легочных венах и капиллярах.

Увеличение давления в левом предсердии и легочных венах вызывает рефлекторное защитное сужение артерий легких (рефлекс Ф.Я. Китаева), в силу чего значительно повышается давление в легочной артерии. Длительный спазм конечных ветвей легочной артерии сопровождается уменьшением просвета сосудов, еще больше увеличивается давление в легочной артерии и, следовательно, больше нагрузка на правый желудочек. Левый желудочек работает вхолостую, т.е. недонагружен. При длительной гипертензии в МКК мышца правого желудочка гипертрофируется, дилатация правого желудочка способствует развитию относительной недостаточности трехстворчатого клапана.

Умеренная степень митрального стеноза компенсируется левым предсердием (его гипертрофией), в результате спазма легочных артериол развивается пневмосклероз, застой в легочных сосудах.

При более выраженном стенозе компенсация осуществляется за счет гипертрофии правого желудочка. Длительное течение болезни приводит к ослаблению правого желудочка и общему венозному застою крови в БКК.

**Клиника**

При небольшом пороке, без чрезмерных нагрузок самочувствие больного многие годы может быть удовлетворительным.

В типичных случаях ранней жалобой может быть одышка при подъеме в гору, по лестнице. В тяжелых случаях одышку провоцируют любая нагрузка, возбуждение, лихорадка, факторы, усиливающие кровообращение. Приступы сердечной астмы могут возникать в положении лежа, ночью, заставляют больного садиться. Возможны сердцебиение, кашель, кровохарканье, боли, тяжесть в грудной клетке. Уменьшение минутного объема сердца приводит к симптомам вертебробазиллярной недостаточности (головокружения, обмороки).

В редких случаях первым проявлением могут оказаться осложнения – мерцательная аритмия, тромбоэмболия.

**Осмотр** – хрупкое телосложение или небольшой рост, цианотичные губы на фоне бледного с синюшно-багровым румянцем лица. Румянец щек имеет форму «бабочки», акроцианоз. Если развивается с детского возраста, то у детей плохое физическое развитие, инфантилизм, «сердечный горб» (из-за гипертрофии и дилатации правого желудочка), пульсация в эпигастрии.

**Пальпация** – верхушечный толчок ослаблен или не определяется, определяется диастолическое дрожание – «кошачье мурлыканье» в зоне верхушечного толчка (особенно в положении на левом боку, на выдохе).

Пульс малый, может быть на лучевой артерии слева меньше, чем справа, возможна аритмия.

**Перкуссия** – относительная тупость сердца расширена вверх и вправо за счет увеличения левого предсердия и правого желудочка. Расширяется и абсолютная тупость.

**Аускультация**

На верхушке громкий (хлопающий) первый тон и отрывистый тон (щелчок) открытия митрального клапана в начале диастолы, которые вместе со II тоном образуют «ритм перепела», диастолический шум, начинающийся после тона открытия митрального клапана.

Лучше мелодия митрального стеноза выслушивается в положении на левом боку на выдохе.

Акцент и раздвоение II тона на легочной артерии.

АД снижено, при развитии венозного застоя уменьшается пульсовое давление.

**Диагностика**

1. ЭКГ – гипертрофия левого предсердия и правого желудочка, отклонение электрической оси сердца вправо, возможна аритмия.

2. ФКГ – на верхушке большая амплитуда I тона, диастолический шум, увеличение амплитуды и расщепление II тона на легочной артерии.

3. Рентгеноскопия сердца – митральная конфигурация сердца, сглаживания талии сердца, расширение корней легких, резкое выбухание легочной артерии.

4. УЗИ – расширение полости правого желудочка.

**Осложнения:**

1. Эмболии в головной мозг, в артерию сетчатки (может быть в ранней стадии за счет пристеночных тромбов в растянутом левом предсердии).

2. Инфаркт легкого.

3. Кровохарканье.

4. Сердечная астма.

5. Аритмия – мерцание предсердий.

**Прогноз** – тяжелое заболевание.

Внезапное ухудшение может наступить после физической нагрузки, после инфекции, при пароксизмальной мерцательной аритмии, при эмболиях, в родах.

В связи с этим, особое внимание на двигательный режим, профилактику инфекций, исключается потужной период в родах.

**Сочетанный митральный порок** – чаще встречается сочетание недостаточности митрального клапана и стеноза левого атриовентрикулярного отверстия.

Один из этих пороков может преобладать. Чаще преобладает стеноз отверстия, реже – недостаточность митрального клапана, может быть одинаковая степень их выраженности.

**Клиника**

Симптомы такие же, как при митральном стенозе и недостаточности митрального клапана: одышка, боли и перебои в сердце и др.

При осмотре: бледность кожи и цианоз в поздних стадиях (декомпенсация) увеличение печени и отеки.

При перкуссии: если преобладает стеноз, границы расширены вверх и вправо, при преобладании недостаточности – влево, при равномерной патологии – влево, вверх и вправо.

**Аускультация** в области верхушки, помимо мелодии митрального стеноза (хлопающий I тон, диастолический шум), выслушивается систолический шум, который проводится кнаружи от верхушечного толчка – к подмышечной области.

**Диагностика** подтверждает соответствующие патологические изменения, описание в двух предыдущих пороках.

**Недостаточность клапана аорты** (аортальная недостаточность) – патологическое состояние, при котором полулунные клапаны не закрывают полностью аортальное отверстие, и во время диастолы желудочка происходит обратный ток крови из аорты в левый желудочек. Чаще встречается у мужчин.

**Этиология**

1. Ревматизм (80%)

2. Инфекционный эндокардит

3. Сифилис

4. Диффузные заболевания соединительной ткани

5. Травма

6. Атеросклероз

**Гемодинамика**

Во время диастолы желудочков кровь в левый желудочек в норме поступает из левого предсердия, при этом полулунные клапаны аорты закрыты. При недостаточности аортального клапана происходит обратный ток крови из аорты в левый желудочек (аортальное отверстие не полностью закрыто момент диастолы). Это приводит к переполнению и растяжению левого желудочка во время диастолы. За диастолой наступает систола и левому желудочку приходится сокращаться с большей силой, чтобы выбросить кровь в аорту. Систолический выброс из левого желудочка увеличен. Изменения внутрисердечной гемодинамики обусловливают повышение систолического АД и снижение диастолического АД (часть крови поступает обратно в желудочек).

Большие компенсаторные возможности левого желудочка, его гипертрофия, позволяют многие годы поддерживать полезный выброс в аорту на нормальном уровне. Повышение конечного диастолического давления в левом желудочке вызывает перегрузку левого предсердия, а дилатация левого желудочка – относительную митральную недостаточность («митрализация» аортального порока).

При истощении компенсаторных возможностей левого желудочка ухудшается переносимость нагрузок, развивается левожелудочковая недостаточность. Позже присоединяется и правожелудочковая недостаточность.

Аортальная недостаточность неблагоприятна для коронарного кровообращения.

Увеличение работы сердца и значительная гипертрофия левого желудочка увеличивают потребление кислорода, повышение конечного диастолического давления в левом желудочке в результате диастолической регургитации затрудняет коронарный кровоток во время диастолы.

**Клиника**

Характерно длительное бессимптомное существование порока, когда больной в состоянии выполнять даже значительную физическую нагрузку.

Ранними симптомами являются ощущения усиленных сокращений сердца в грудной клетке и ощущение периферического пульса (в голове, в конечностях, вдоль позвоночника), особенно после нагрузки и в положении лежа на левом боку.

При тяжелой аортальной недостаточности: головные боли пульсирующего характера, головокружения, обмороки (особенно при переходе из горизонтального в вертикальное положение, склонность к тахикардии в покое, возможны приступы стенокардии, возникающие при нагрузке или в покое, ночью, трудно купируемые нитроглицерином. При декомпенсации – одышка, боли в правом подреберье, отеки, утомляемость.

**Объективно:**

**Осмотр:** бледность кожи, при декомпенсации: отеки на ногах, акроцианоз, одышка, усиленная пульсация сосудов шеи, качание головой в такт пульсу (симптом Мюссе), можно обнаружить усиленную пульсацию всех поверхностно расположенных сосудов (подключичные, плечевые, височные и др.). Зона покраснения кожи после трения ритмично увеличивается и уменьшается, такие же колебания окраски кожи заметны в области ногтевого ложа при легком надавливании на конец ногтя – так называемый капиллярный пульс. Сужение зрачка при систоле и расширение – при диастоле, сотрясение и систолическое втяжение или волнообразное движение грудной стенки в области сердца.

Всегда заметен увеличенный, смещенный вниз и влево верхушечный толчок сердца, нередко он расположен по передней подмышечной линии. Можно увидеть втяжение межреберий рядом с верхушечным толчком.

**Пальпация –** определяется приподнимающий, энергичный, куполообразный верхушечный толчок в 6-7 межреберье, кнаружи от срединно-ключичной линии (смещен влево и вниз). В надгрудинной ямке может пальпироваться пульсирующая дуга аорты. Пульс быстрый и высокий.

**Перкуссия** – увеличение границ относительной тупости сердца влево и вниз, увеличение сосудистой тупости во втором межреберье. Левая граница сердца иногда достигает передней подмышечной линии за счет дилатации левого желудочка.

**Аускультация** – САД повышено, ДАД – снижено, в тяжелых случаях до 0, значительно увеличивается пульсовое давление (иногда АД – 200/20, 200/0 мм. рм. ст.).

Первый тон на верхушке сердца ослаблен, прослушивается дующий, мягкий диастолический шум во II межреберье справа (над аортой), в точке Боткина и проводится на верхушку сердца.

Диагностика:

1. ЭКГ – признаки гипертрофии миокарда левого желудочка.

2. ФКГ – ослабление I тона на верхушке и II тона на аорте, диастолический шум.

3. Рентгеноскопия сердца – гипертрофия левого желудочка, аортальная конфигурация сердца (увеличение талии сердца), расширение аорты.

4. УЗИ-дилатация левого желудочка и гиперкинез его стенок.

**Прогноз** – коронарная недостаточность, связанная с развитием сужения устья коронарных артерий, может наступить внезапная смерть.

**Лечение**

1. Этиологическое лечение – лечение ревматизма, инф. эндокардита, сифилиса.

2. Бессимптомный период не требует лечения.

3. Проводится ежегодный осмотр 1 раз в 6 мес.

4. При появлении сердечной недостаточности:

а) сердечные гликозиды

б) диуретики

5. **Противопоказаны!** Β-адреноблокаторы (увеличивают объем регургитации).

6. Хирургическое лечение – протезирование клапана аорты.

**Аортальный стеноз**

Стеноз устья аорты – патологическое состояние, при котором суживается устье аорты, которое создает препятствие току крови из левого желудочка в аорту. Может встречаться изолированно, но чаще сочетается с недостаточностью аортального клапана.

**Этиология**

1. Ревматизм

2. Атеросклероз

3. Инфекционный эндокардит

**Гемодинамика**

При этом пороке происходит сращение створок аортального клапана или рубцовое сужение аортального отверстия.

Небольшое сужение аортального отверстия не вызывает заметных нарушений кровообращения и обусловливает только появление систолического шума.

При более выраженном стенозе часть крови остается в левом желудочке (вследствие неполного его опорожнения) + во время диастолы левого желудочка поступает кровь из левого предсердия – это ведет к переполнению и повышению в нем давления. Левый желудочек усиленно работает и гипертрофируется.

При выраженной гипертрофии левого желудочка потребление сердцем кислорода увеличено. Повышение систолического давления в левом желудочке может привести к механическому сдавлению коронарных артерий во время систолы, затрудняя коронарный кровоток, в результате развивается недостаточность коронарного кровотока (особенно субэндокардиальная ишемия).

**Клиника**

Изолированный аортальный стеноз проявляется клинически при снижении площади устья аорты до 25% от нормы.

**Жалобы:** головокружение, слабость, обмороки, сжимающие боли за грудиной, особенно при нагрузке (вследствие снижения коронарного кровотока) возможны приступы сердечной астмы при снижении сократительной способности левого желудочка.

При декомпенсации – выраженнае одышка, боли в правом подреберье, отеки.

**Объективно**

**Осмотр** – бледность кожных покровов, видимых слизистых оболочек. Виден усиленный верхушечный толчок в шестом-седьмом межреберье, при тотальной декомпенсации –колебания всей предсердной области сердечного толчка.

**Пальпация** – систолическое дрожание в II межреберье справа у грудины (особенно на выдохе), усиленный верхушечный толчок, увеличение его площади, смещение влево и вниз. Пульс малой амплитуды, медленно нарастает и также медленно снижается. Частота PS меньше 65 ударов в 1 мин.

**Перкуссия** – увеличение левой границы относительной тупости сердца, расширение сосудистой тупости во II межреберье (постстенотическое расширение восходящей аорты).

**Аускультация** – на аорте II тон ослаблен, грубый интенсивный систолический шум, также шум выслушивается в точке Боткина или во II межреберье справа у грудины, проводится на сонные артерии, лучше выслушивается в горизонтальном положении на выдохе. Шум скребущий, шипящий, режущий. САД снижено, ДАД нормальное, но может быть несколько повышено, пульсовое давление уменьшено.

**Диагностика**

1. ЭКГ – признаки гипертрофии миокарда левого желудочка.

2. ФКГ – ослабление I и II тонов, систолический шум с постепенным нарастанием амплитуды и последующим снижением.

3. УЗИ – утолщение створок клапана аорты, увеличение полости левого желудочка.

4. Рентгеноскопия – увеличение левого желудочка, расширение аорты.

**Осложнения:**

* Обморок
* Коронарная недостаточность
* Нарушения проводимости
* Септический эндокардит
* Пневмония

**Прогноз** – компенсация длительная, пациенты доживают до 70 лет и более, зависит от степени сужения аортального клапана и влияния основного заболевания: ревматизма, атеросклероза. Внезапная смерть бывает чаще, чем при других пороках.

**Лечение**

1. Лечение ревматизма, инфекционного эндокардита.

2. Лечение недостаточности кровообращения: сердечные гликозиды, диуретики, антиаритмические средства.

Избегать массивного диуреза, не назначать нитраты (снижение нагрузки вызывает гипотонию), β-адреноблокаторы и верапамил могут усугубить сердечную недостаточность.

Хирургическое лечение – протезирование клапана.

Показано прерывание беременности.