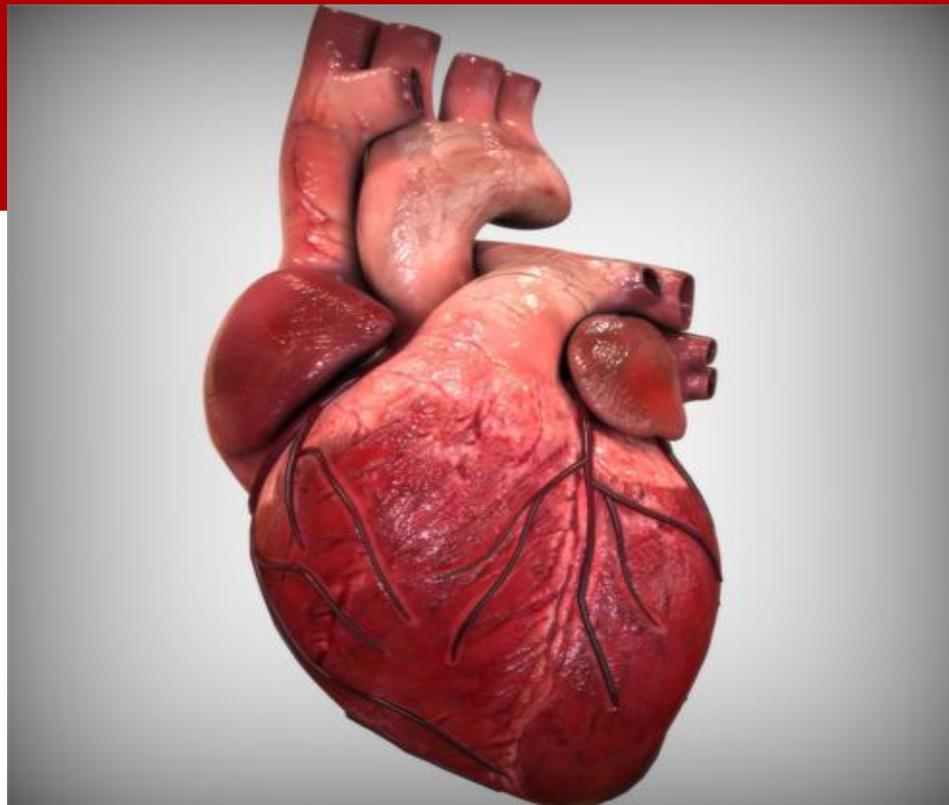
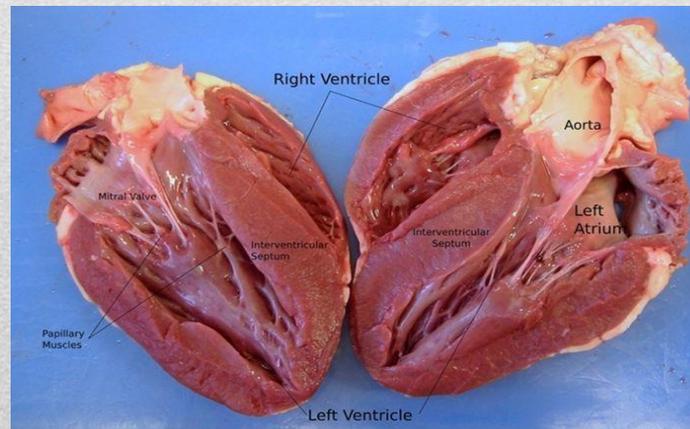


# Пороки сердца.



Как известно, *сердце* — полый мышечный орган, ответственный за перекачивание крови в организме. Оно состоит из четырех отделов. Это правое предсердие и правый желудочек, составляющие правое сердце, и левое предсердие и левый желудочек, составляющие левое сердце. Богатая кислородом кровь, поступающая из легких, по легочным венам попадает в левое предсердие, из него — в левый желудочек и далее в аорту. Венозная кровь по верхней и нижней полым венам попадает в правое предсердие, оттуда в правый желудочек и далее по легочной артерии в легкие, где обогащается кислородом и снова поступает в левое предсердие.



***Пороком сердца*** называется стойкое патологическое изменение в строении сердца, нарушающее его функцию. Пороки сердца могут быть *врожденными* и *приобретенными*. Врожденные пороки сердца встречаются гораздо реже приобретенных. Они возникают в результате нарушения нормального развития сердца и магистральных сосудов во внутриутробном развитии и составляют 1-2% от всех заболеваний сердца.



# Врожденные пороки сердца

Среди врожденных пороков сердца выделяют три группы:

- Пороки со сбросом крови справа налево. К ним относятся дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородки — их незаращение (через отверстия при этом и происходит неправильный сброс крови), а также открытый артериальный проток\*.
- Пороки со сбросом крови слева направо — транспозиция (перемещение) магистральных (основных) сосудов.
- Пороки, при которых имеется препятствие кровотоку (сужение крупных сосудов).

\*Артериальный проток — это короткий тонкостенный сосуд, соединяющий легочную артерию и аорту. Через него обеспечивается нормальное кровообращение плода во внутриутробном периоде — минуя легкие, так как кислород поступает через плаценту, и в норме этот проток зарастает после рождения.

---

# Клиническая картина

Клинические проявления зависят от типа и тяжести порока сердца. Симптомы зачастую проявляются на ранних этапах жизни, но некоторые ВПС могут оставаться незамеченными на протяжении всей жизни. У некоторых детей нет симптомов, а у других могут возникать одышка, цианоз, обмороки, сердечные шумы, недоразвитие конечностей и мышц, плохой аппетит или низкий рост, частые респираторные инфекции. Сердечные шумы при врождённых пороках сердца возникают из-за его неправильного строения. Они могут быть обнаружены при аускультации, однако, не все шумы сердца обусловлены врождёнными пороками сердца.

Также клинические проявления ВПС можно объединить в 4 синдрома:

- Кардиальный синдром (жалобы на боли в области сердца, одышку, сердцебиение, перебои в работе сердца и т. д.; при осмотре — бледность или цианоз, набухание и пульсация сосудов шеи, деформация грудной клетки по типу сердечного горба; пальпаторно — изменения АД и характеристик периферического пульса, изменение характеристик верхушечного толчка при гипертрофии/дилатации левого желудочка, появление сердечного толчка при гипертрофии/дилатации правого желудочка, систолическое/диастолическое «кошачье мурлыканье» при стенозах; перкуторно — расширение границ сердца соответственно расширенным отделам; аускультативно — изменения ритмичности, силы, тембра, монолитности тонов, появление характерных для каждого порока шумов и т. д.).
- Синдром сердечной недостаточности (острая либо хроническая, право- либо левожелудочковая, одышно-цианотические приступы и т. д.) с характерными проявлениями.
- Синдром хронической системной гипоксии (отставание в росте и развитии, симптомы барабанных палочек и часовых стёкол и т. д.)
- Синдром дыхательных расстройств (в основном при ВПС с обогащением малого круга кровообращения).



# Причины врожденных пороков сердца ребенка

Причины возникновения врожденных пороков сердца складываются из следующих факторов:

1. Хромосомные нарушения -5%;
2. Мутация одного гена - 2-3%;
3. Факторы среды: а) алкоголизм; б) инфекция 1-2%; в) лекарственные препараты; г) рентгеновское излучение.
4. Полигенно-мультифакторное наследование.
5. Метаболические нарушения, такие как диабет, фенилкетонурия.



Данные лабораторно-инструментальных методов исследования переменны в зависимости от конкретного порока. Среди ведущих методик можно выделить:

- ЭКГ (право- либо левограмма, разнообразные варианты аритмий и т. д.).
  - Обзорная рентгенография сердца (митральная конфигурация для пороков с обогащением малого круга кровообращения, аортальная — с обеднением) и контрастные рентгенологические методики (ангиография, вентрикулография и т. д.).
  - Эхо-КГ (основная методика — позволяет увидеть морфологию порока и определить функциональное состояние сердца).
  - Допплер-эхо-КГ (позволяет определить направление тока крови — выявить регургитацию и турбулентность).
-

# Лечение

Лечение ВПС принципиально можно поделить на хирургическое (в большинстве случаев оно единственное является радикальным) и терапевтическое (чаще является вспомогательным).

Хирургическое лечение. Зависит от фазы порока.

- 1.** В первой фазе — операция по экстренным показаниям (при обогащении МКК — искусственное стенозирование ЛА по Мюллеру-Альберту, при обеднении МКК — искусственный боталов проток). Целесообразность данных операций, тем не менее, — вопрос неоднозначный и сугубо индивидуальный.
- 2.** Во второй фазе — операция в плановом порядке (конкретная при конкретном пороке). Сроки выполнения — вопрос дискуссионный и постоянно пересматривается (в литературе сроки варьируют от внутриутробного выполнения операции до пубертата, но все же больше склоняются к раннему оперированию).
- 3.** В третьей фазе — операция не показана.



Ушитая послеоперационная рана

# Приобретенные пороки сердца

Приобретенные пороки сердца— это группа заболеваний, сопровождающихся нарушением строения и функций клапанного аппарата сердца и ведущих к изменениям внутрисердечного кровообращения.

Приобретенные пороки сердца развиваются в результате острых или хронических (длительно протекающих) заболеваний и травм, нарушающих функцию клапанов и вызывающих изменения внутрисердечной гемодинамики (движение крови по сосудам).

Более половины всех приобретенных пороков сердца приходится на поражения митрального (располагается между левым предсердием и левым желудочком) клапана, примерно треть — на поражения аортального (разделяет левый желудочек и аорту) клапана, остальные представлены сочетанными (изменения затрагивают несколько клапанов) пороками.

---

Приобретенные пороки сердца классифицируют по нескольким категориям.

*По этиологии (причине возникновения) выделяют:*

- ревматический (возникает вследствие ревматизма — системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественным поражением сердца);
- эндокардитический (вследствие эндокардита – воспаления внутренней оболочки сердца);
- сифилитический (вследствие сифилиса – системного заболевания, передающегося преимущественно половым путем и поражающего многие органы и системы) и так далее.

*По виду пораженного клапана выделяют:*

- аортальный;
- митральный;
- порок трикуспидального клапана;
- порок клапана ствола легочной артерии.

*По количеству пораженных клапанов:*

- изолированный, или локальный (поражение 1 клапана),
  - комбинированный порок - недостаточность и стеноз (сужение просвета) одновременно возникают на одном клапане;
  - сочетанный порок - изменения затрагивают несколько клапанов.
-

*По функциональному признаку:*

- стеноз – сужение просвета отверстия в результате поствоспалительных (возникают после воспалительного процесса) рубцовых сращений створок клапана;
- недостаточность – неполное смыкание створок клапана сердца;
- пролабирование — выпячивание, выбухание или выворачивание створок в полость сердца.

*По степени выраженности порока и степени нарушения гемодинамики (движение крови по сосудам) сердца:*

- не оказывающий существенного влияния на внутрисердечное кровообращение;
- умеренно выраженный;
- резко выраженный.

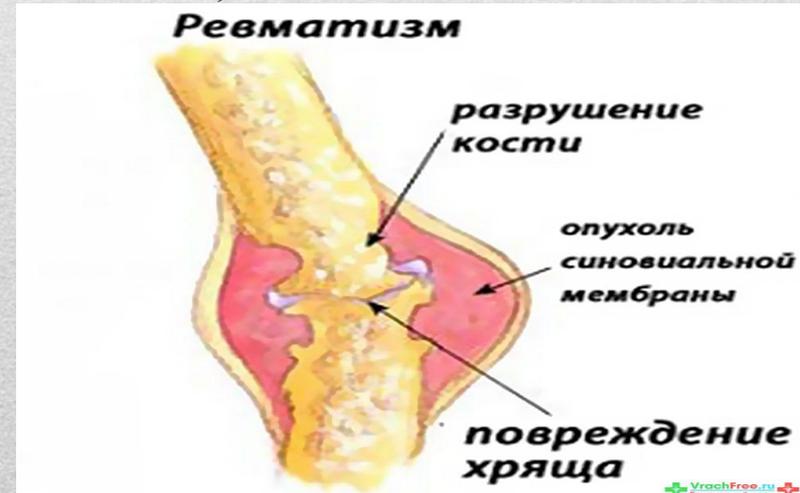
*По состоянию общей гемодинамики:*

- компенсированные пороки сердца — без недостаточности кровообращения (состояние, при котором сердце не в состоянии адекватно обеспечить кровью все органы и ткани);
  - субкомпенсированные — с преходящей (временной) декомпенсацией (невозможностью компенсировать нарушение кровотока), вызываемой чрезмерными физическими нагрузками, повышенной температурой тела, беременностью и так далее;
  - декомпенсированные — с развившейся недостаточностью кровообращения.
-

# Причины

Самыми частыми причинами приобретенных пороков сердца являются:

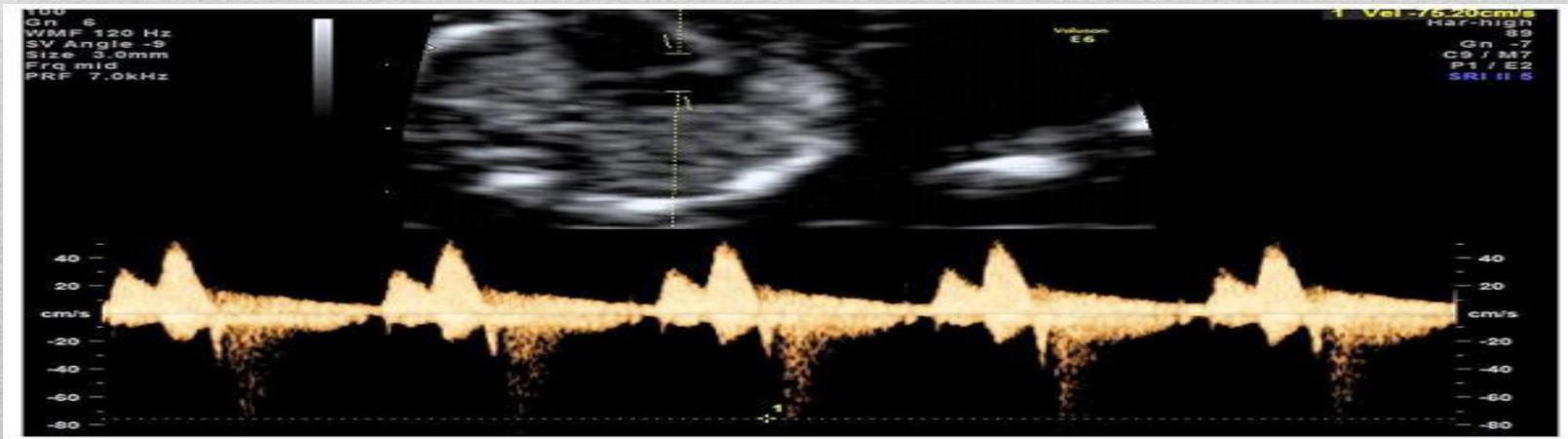
- ❖ ревматизм — системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением сердца;
- ❖ инфекционный эндокардит (воспаление внутренней стенки сердца);
- ❖ атеросклероз — хроническое заболевание, характеризующееся уплотнением и потерей эластичности стенок артерий, сужением их просвета за счет так называемых атеросклеротических бляшек (образований, состоящих из смеси жиров (в первую очередь, холестерина (жироподобного вещества, являющегося «строительным материалом» для клеток организма) и кальция));
- ❖ травмы сердца (ушибы и ранения сердечной мышцы);
- ❖ сифилис — системное заболевание, передающееся преимущественно половым путем и поражающее многие органы и системы;
- ❖ сепсис (заражение крови) и другие.



# ПАТОГЕНЕЗ

Патогенез осложнений гестации.

- ✓ В I триместре наиболее часто происходит обострение ревмокардита.
- ✓ С 26 по 32 недели гестации увеличивается ОЦК, минутный объём сердца, снижается гемоглобин, организм беременной испытывает максимальные нагрузки.
- ✓ С 35 недели до начала родов увеличивается масса тела, затрудняется лёгочное кровообращение из-за высокого стояния дна матки, снижается функция диафрагмы.
- ✓ Во время родов увеличивается артериальное давление, систолический и минутный объём сердца.
- ✓ В раннем послеродовом периоде возможны послеродовые коллапсы из-за резкого изменения внутрибрюшного и внутриматочного давления. Акушерские кровотечения обусловлены не только нарушением тонуса миометрия или застойными явлениями в маточно-плацентарной системе кровообращения, но чаще всего носят коагулопатический характер на фоне функциональной неполноценности застойной печени.



## КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА (СИМПТОМЫ) ПОРОКОВ СЕРДЦА ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ

Гемодинамические нарушения и клиническая картина различны в зависимости от локализации, характера и длительности существования клапанного поражения.

Основные жалобы при приобретённых пороках: быстрая утомляемость, мышечная слабость, тяжесть в ногах, сонливость, сердцебиение и одышка, возникающие только при физической нагрузке; по мере прогрессирования порока одышка наблюдается и в покое.



# ДИАГНОСТИКА

## □ Анамнез

В анамнезе есть указания на ревматизм, перенесённый септический эндокардит, сифилис, атеросклероз, травмы грудной клетки, сочетанные пороки.

## □ Физикальное исследование

- Пальпация области сердца.
- Перкуссия сердца и сосудистого пучка.
- Аускультация тонов сердца.

## □ Лабораторные исследования

Лабораторные исследования проводят на этапе прегравидарной подготовки, при беременности (сроком 10–11, 26–28 и 32 недели) и после родов для оценки степени выраженности ревматической лихорадки. О наличии активности ревматической лихорадки свидетельствуют:

увеличение СОЭ (выше 30 мм\ч);

повышение титров циркулирующих АТ к экзоферментам стрептококка, таких, как антистрептолизин О, антистрептогиалуронидазы, антистрептокиназы, , анти-ДНКаза;

повышение в крови содержания серомукоида (0,21 ед. оптической плотности и более) и концентрации С-реактивного белка.

При беременности также оценивают состояние свёртывающей системы крови.

Инструментальные исследования

- **ЭКГ**, выполняемая как первичный этап обследования, позволяет выявить признаки гипертрофии (и перегрузки) различных отделов сердца (в зависимости от типа ППС и характерных гемодинамических нарушений).
  - **Рентгенография грудной клетки**(на этапе обследования и прерагидарной подготовки.Во время беременности по жизненный показания)
  - **Выполнение эхокардиографии и доплерэхокардиографии с ЦДК**
  - **Скрининг** (при постановке на учёт по беременности всех женщин осматривает терапевт и регистрирует ЭКГ)
  - **Дифференциальная диагностика**(дифференциальную диагностику проводят с сочетанными пороками сердца, ревматическим или септическим эндокардитом, СН)
-

## ПРОФИЛАКТИКА ПОРОКОВ СЕРДЦА ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ

Основные мероприятия:

- диета с достаточным количеством белков, витаминов и микроэлементов;
- ограничение потребления поваренной соли и жидкости;
- профилактика инфекционных заболеваний дыхательных и мочевыводящих путей;
- нормализация режима труда и отдыха, ограничение физических нагрузок;
- назначение фитопрепаратов, оказывающих седативное действие.



# Как пройдет беременность?

Прогноз беременности зависит от степени и сочетания поражения, а также от активности ревматического процесса (другими словами, от того, имеется ли в данный момент его обострение) и от выраженности нарушения кровообращения.

Вопрос о сохранении или прерывании беременности решается коллегиально кардиологом и акушером-гинекологом в каждом случае индивидуально. Если беременность наступила после операции на сердце, нужна консультация кардиохирурга. Следует знать, что далеко не всегда корректирующие операции на сердце приводят к ликвидации органических изменений в клапанном аппарате или устранению врожденных аномалий развития. Нередко после хирургического лечения наблюдается рецидив основного заболевания, например, в виде рестеноза (повторного сужения) после некоторых операций.

Чрезвычайно сложно решить вопрос о допустимости беременности у женщин с протезированными клапанами сердца. У них высока опасность образования тромбов, поэтому беременные с механическими клапанами постоянно получают антикоагулянтную (противосвертывающую) терапию.

Конечно, вопрос о сохранении беременности у женщин с сердечно-сосудистыми заболеваниями лучше решать заблаговременно, до ее наступления. Основой правильного ведения и лечения таких беременных является точная диагностика, учитывающая причину заболевания.

Пороки со сбросом крови направо служат противопоказанием к беременности, как и любой вид пороков с декомпенсацией, при которых уже сформирована недостаточность кровообращения.



# Особенности ведения беременности

Ведение беременности у женщин с пороками сердца, как уже было сказано выше, проводится с участием нескольких специалистов. Оно требует не только координированной деятельности специалистов женской консультации, но и дисциплинированного поведения самой женщины: ранней постановки на учет в женской консультации, своевременного посещения врачей и сдачи анализов, полного обследования, своевременного комплексного лечения.

Если есть возможность, то, конечно, лучше доверить свое здоровье крупному медицинскому центру, специализирующемуся на данной проблеме. Это может быть отделение для женщин с сердечно-сосудистой патологией при институте или специализированное отделение на базе крупного роддома, где грамотные специалисты, имеющие опыт ведения пациенток с такой патологией, смогут эффективно помочь.

Течение беременности у женщин с пороками сердца имеет свои особенности. Часто встречаются такие осложнения, как гестозы (осложнения беременности, проявляющиеся появлением отеков, белка в моче, повышением артериального давления), которые характеризуются скрытым течением и плохо поддаются лечению. Беременность у таких пациенток часто осложняется угрозой прерывания — число самопроизвольных абортов и преждевременных родов значительно превышает средние показатели. Кроме того, течение беременности может осложняться нарушением маточно-плацентарного кровотока, что приводит к гипоксии (кислородному голоданию) или задержке внутриутробного развития плода. Высок также риск отслойки плаценты. Накопление тромбов в плаценте ведет к выключению части плаценты из кровотока и усилению кислородного голодания плода.

---

По всем приведенным выше причинам женщины с пороками сердца и, другой патологией сердечно-сосудистой системы за время беременности должны быть госпитализированы в стационар не менее трех раз:

- Первая госпитализация — на 8-10-й неделе беременности для уточнения диагноза и решения вопроса о возможности сохранения беременности. Вопрос о прерывании беременности до 12 недель решают в зависимости от выраженности порока, функционального состояния системы кровообращения и степени активности ревматического процесса.
- Вторая госпитализация — на 28-29-й неделе беременности для наблюдения за состоянием сердечно-сосудистой системы и, при необходимости, для поддержания функции сердца в период максимальных физиологических нагрузок. Это обусловлено тем, что именно в этот период в норме значительно возрастает нагрузка на сердце (один из периодов максимальной физиологической нагрузки) — почти на треть увеличивается так называемый сердечный выброс, в основном за счет увеличения частоты сердечных сокращений.
- Третья госпитализация — на 37-38-й неделе для подготовки к родам и выбора метода родоразрешения, составления плана родов.

!!!При появлении признаков недостаточности кровообращения, обострения ревматизма, возникновении мерцательной аритмии (частого неритмичного сокращения сердца), гестоза или выраженной анемии (снижения количества гемоглобина) и других осложнений необходима госпитализация независимо от срока беременности.

Если же ситуация не требует таких кардинальных мер, беременная должна соблюдать максимальную осторожность. Прежде всего необходимо позаботиться о достаточном отдыхе и продолжительном, 10-12-часовом сне. Полезен дневной 1-2-часовой сон. Достаточно эффективными средствами лечения и профилактики являются лечебная физкультура, утренняя гимнастика, прогулки на свежем воздухе. Комплекс утренних упражнений должен быть самым простым, не приводящим к чрезмерным перенапряжениям, усталости.

Питание необходимо сделать максимально разнообразным, полноценным, с повышенным содержанием белковых продуктов (до 1,5 г/кг массы тела). Необходим прием поливитаминов. Кроме того, врач может назначить сеансы гипербарической оксигенации (сеансы в барокамере, куда под давлением подается воздух с повышенным содержанием кислорода), общее ультрафиолетовое облучение.

# Ведение родов

Вопрос врачебной тактики в родах имеет особое значение. Лучший выбор — ранняя госпитализация в 36-37 недель беременности. План родоразрешения составляется консультативно с участием акушера, кардиолога или терапевта и анестезиолога. Выбор метода строго индивидуален для каждой больной в зависимости от ситуации. Преимущество остается за естественным методом родоразрешения. При компенсированном пороке сердца проводится терапия, направленная на профилактику сердечной недостаточности и поддержку сердца, профилактика отека легких, при возможности аритмии — ЭКГ-контроль. Проводится адекватное обезболивание родов, так как страх и боль приводят к дополнительной нагрузке на сердце.

Как правило, наиболее тяжелый период родов — потуги (период изгнания плода) — стараются укорачивать с помощью эпизиотомии — рассечения промежности. Выключение потуг (наложение акушерских щипцов) проводят при нарушении кровообращения.

Многие врачи считают, что родоразрешение в срок с помощью кесарева сечения уменьшает нагрузку на сердечно-сосудистую систему и снижает смертность среди беременных, страдающих пороками сердца.

Кесарево сечение проводится в следующих случаях:

при активном ревматическом процессе (повышении температуры, появлении болей в соответствующих органах, характерных изменениях в анализах);

при резко выраженном пороке сердца с выраженной недостаточностью левого желудочка и отсутствии эффекта от проводимой медикаментозной терапии;

при сочетании порока сердца с акушерской патологией, требующей хирургического родоразрешения.

Успешному родоразрешению больных, страдающих тяжелыми врожденными и приобретенными пороками сердца, может способствовать ведение родов в условиях гипербарической оксигенации.

После рождения плода и отхождения последа наблюдается прилив крови к внутренним органам (и в первую очередь к органам брюшной полости) и уменьшение циркуляции крови в сосудах головного мозга и сосудах, питающих сердечную мышцу. Поэтому для предупреждения ухудшения состояния сразу после рождения ребенка женщине вводят средства, обеспечивающие нормальную работу сердца.

---

# Послеродовый период

Опасность возникновения тромбозов, кровотечений и сердечной недостаточности сохраняется до 5 суток после родов, поэтому в этот период женщине назначается постельный режим. С 7-11 -го дня при ревматической природе порока женщине назначается исследование на активность ревматизма; активность ревматизма контролируется и в течение года после родов.

Родильницы с заболеваниями сердца могут быть выписаны из роддома не ранее чем через 2 недели после родов в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Если декомпенсации после родов не произошло и приема препаратов не требуется, предпочтительно грудное вскармливание.

После рождения ребенка специалисты обязательно обследуют его на наличие пороков сердца, так как у детей, матери которых имели такие проблемы, риск их наличия возрастает многократно.

Таким образом, своевременная диагностика и правильное лечение позволяют многим женщинам, которым раньше было недоступно рождение ребенка, ощутить эту радость. А специалисты всегда готовы помочь им в этом.

---

## Современная медицина располагает достаточным арсеналом диагностических средств для того, чтобы вовремя предотвратить осложнения беременности у женщин с пороками сердца. Обычно применяются следующие методики:

- Электрокардиография — регистрация электрических явлений, возникающих в сердечной мышце при ее возбуждении. Это исследование позволяет зарегистрировать изменения в сердечной мышце по изменению электрической импульсации.
- Фонокардиография — метод регистрации звуков (тоны и шумы), возникающих в результате деятельности сердца. Его применяют для оценки работы сердца и распознавания нарушений, в том числе пороков клапана.
- Эхокардиография (ультразвук сердца). Ее применяют для изучения кровообращения и кардиодинамики (работы сердца), определения размеров и объемов полостей сердца, оценки функционального состояния сердечной мышцы. Метод безвреден для матери и плода.
- Пробы с нагрузкой используют для оценки функционального состояния сердечной мышцы. Пробы с нагрузкой на велоэргометре применяют и при обследовании беременных — во время этой пробы пациенту снимают ЭКГ при различной интенсивности физических нагрузок.
- Исследование функции внешнего дыхания и кислотно-щелочного состояния крови предполагает изучение емкости легких и насыщения крови кислородом в покое и при нагрузке. Исследование позволяет определить, насколько адекватна насыщенность крови кислородом, т.е. насколько сердце справляется с нагрузкой на данный момент.
- Исследования крови — обычно достаточно стандартного анализа, который проводится при обследовании всех беременных. Однако в данном случае врач обращает особое внимание на состояние свертывающей системы крови.
- УЗИ плода, кардиотокография, которые регулярно проводятся после 28 недель для оценки состояния плаценты и плода. Эти исследования помогают выяснить, не страдает ли плод от недостатка кислорода и питательных веществ. Кроме того, УЗИ плода позволяет выявить возможные пороки развития ребенка еще до его рождения и

