**Реферат**

**на тему: «Патофизиологические механизмы пороков сердца и компенсаторная гиперфункция сердца»**

**Патофизиологические механизмы пороков сердца в эксперименте и клинике**

Этиологическими факторами пороков сердца являются ревматизм, атеросклероз, сифилис и травмы. Специфические особенности каждого из этих факторов чрезвычайно важны в активном периоде процесса. В дальнейшем, когда на первом плане оказывается не сам патологический процесс, а вызванные им разрушения и рубцовые изменения клапанов сердца, особенности этиологического фактора уже не играют столь существенной роли (А. Н. Бакулев, 1952). В этот период главное значение приобретают два момента.

1. Состояние компенсаторных механизмов, непрерывная деятельность которых обеспечивает, несмотря на повреждение клапанов сердца, сохранение функции кровообращения и поддержание постоянства внутренней среды организма.

2. Степень, форма и локализация повреждений клапанного аппарата. Эти два момента связаны между собой, а именно: особенности компенсаторных реакций и предел компенсаторных возможностей находятся в известной зависимости от вида и степени порока сердца.

Совершенство компенсаторных приспособлений обращает на себя внимание при оценке состояния больных, страдающих самыми различными пороками сердца в стадии компенсации.

В результате клинико-физиологических исследований, проведенных на 40 больных с компенсированными пороками сердца, Я.И. Мазель (1950) пришел к выводу, что основные гемодинамические показатели — минутный объем крови, скорость кровотока, объем циркулирующей крови, венозное давление, артериовенозная разница насыщения крови кислородом — не отклоняются у них существенно от нормы.

К подобным выводам пришли и другие исследователи. Так, Карлотти с сотрудниками, применив методику катетеризации сердца при обследовании 50 больных с митральным стенозом, установил, что если в норме площадь левого венозного отверстия составляет 4—6 см2, то при митральном стенозе размеры отверстия уменьшаются до 2—1,5 см8; при этом сужение митрального отверстия до 2 см2(т. е. в 2—3 раза по сравнению с нормой) в большинстве случаев не вызывает существенных изменений основных гемодинамических показателей. Лишь при более значительном сужении возникают нарушения кровообращения. Таким образом, даже при митральном стенозе, когда одним из основных компенсирующих факторов служит гиперфункция левого предсердия — сравнительно-слабого отдела сердца, предел компенсаторных возможностей организма оказывается весьма высоким.

К настоящему времени экспериментально воспроизведены все известные в клинике приобретенные пороки сердца [Полотебнов (1867), Розенбах, А. Тимофеев (1889), П. В. Троицкий (1900), А. Б. Фохт (1910—1920), Н.Н. Теребинский (1938), Ф. 3. Меерсон (1952—1957), Эллиссон с сотр., Александер и Хиншо, Хоторн и сотрудники и т. д.].

Эти исследования показали, что значительные необратимые, но не прогрессирующие нарушения в клапанном аппарате могут не приводить к развитию явлений декомпенсации. Более того, при выраженных нарушениях в клапанном аппарате у животных сохраняются нормальные гемодинамические показатели. Так, например, Браунвальд и сотрудники, вызвав у собак в эксперименте митральную недостаточность, помещали в полость сердца расходомер, который точно измерял количество крови, возвращавшейся из левого желудочка через клапанный дефект в левое предсердие. Оказалось, что, даже когда объем обратного тока крови достигал 2 л в 1 мин., минутный объем сердца (т. е. Количество крови, выбрасываемое в аорту) оставался нормальным. Существенно, что показатели внутрисердечной гемодинамики и прежде всего давление в полостях сердца при пороке сердца могут резко меняться, однако за счет увеличения работы сердца его минутный объем и функция кровообращения в целом остаются на нормальном уровне.

Явления декомпенсации у животных с экспериментально вызванными пороками сердца обычно возникают под влиянием каких-либо дополнительных воздействий, например, при систематическом введении алкоголя (А. Тимофеев, 1889), поэтапном увеличении степени порока сердца, при сужении почечных артерий (Хоторн).

Имеющиеся клинические и экспериментальные данные позволяют выделить в сложном механизме компенсации порока сердца по меньшей мере три взаимосвязанных компонента:

1) кардиальный фактор компенсации — компенсаторная гиперфункция сердца;

2) экстракардиальные факторы компенсации — изменения сосудистого тонуса, наполнения кровяных депо, процессов кроветворения, внешнего и тканевого дыхания;

3) регуляторные механизмы, обеспечивающие мобилизацию кардиального и экстракардиальных факторов компенсации, их координацию в целостном организме. На разных этапах существования пороков сердца роль отдельных компонентов и соотношения между ними меняются.

**Компенсаторная гиперфункция сердца**

Компенсаторная гиперфункция сердца играет особенно важную роль при полной клинической и гемодинамической компенсации порока сердца, когда приспособительные ресурсы организма достаточно велики, чтобы ограничить последствия повреждения клапанного аппарата одним усилением сердечной деятельности. Компенсаторная гиперфункция сердца характеризуется на этом этапе тем, что приток крови к сердцу и количество крови, выбрасываемое в аорту, такие же, как и в норме. Однако, в отличие от здорового организма, этот нормальный гемодинамический результат обеспечивается за счет непрерывной гиперфункции миокарда и сопровождается повышенной тратой энергии. Увеличенный расход энергии у людей с компенсированными пороками сердца находит свое выражение в повышении основного обмена в среднем на 13%; наибольшее увеличение основного обмена (на 18%) наблюдается при аортальных пороках, сопровождающихся выраженной гиперфункцией мощной мускулатуры левого желудочка; наименьшее увеличение обмена (всего на 9%) наблюдается при митральном стенозе, т. к. этот порок сопровождается гиперфункцией левого предсердия, сократительные возможности, а следовательно и энергетические траты которого незначительны (К. Г. Абрамович, 1948).

Если гиперфункция сердца — органа, вес которого составляет 0,4% веса тела, приводит к увеличению основного обмена на 9—18%, то это указывает на огромное увеличение энергетических трат миокарда.

Принято считать, что непосредственным стимулом к гиперфункции сердца служит скопление в его полостях большего, чем в норме, количества крови. Подобное увеличение диастолического наполнения сердца может возникнуть в результате усиленного притока крови и «неполного опорожнения» вследствие повышения сопротивления изгнанию крови (стеноз клапанных отверстий). Увеличение диастолического наполнения может явиться также следствием «возврата крови», который наблюдается при всех видах недостаточности клапанов. Возникшее, так или иначе, увеличение диастолического наполнения влечет за собой расширение соответствующей полости сердца — растяжение волокон миокарда. В ответ на растяжение волокон миокарда возникает усиление сердечных сокращений, в результате чего приток крови в данную сердечную полость и отток крови из нее уравниваются; таким образом, на определенном этапе процесса достигается гемодинамическая компенсация.

Такое представление о развитии процесса соответствует известному положению Старлинга, которое сводится к тому, что энергия сокращения любой мышечной ткани, в т. ч. и мышцы сердца, является функцией исходной длины мышечных волокон. Связывая исходную длину волокон миокарда с силой сокращения сердечной мышцы, данное положение, однако, не устанавливает определенных количественных отношений между этими сдвигами. Известно, что в зависимости от функционального состояния, определяемого широким спектром нервно-эндокринных факторов и уровнем предшествующей деятельности сердца, сердечная мышца может на небольшое увеличение диастолической длины волокон реагировать большим усилением сокращении и, наоборот, на большое увеличение исходной длины отвечать малым усилением сокращений [И. П. Павлов, Стерлинг, Рашмер, 1951—1954; Кац, 1960; Г. П. Конради].

Таким образом, функциональное состояние миокарда определяет реактивность его волокон к растяжению, а исходная длина волокон характеризует степень этого растяжения; растяжение играет роль раздражителя мобилизатора, который не вызывает сократительной реакции, но модифицирует ее в сторону увеличения: реактивность к растяжению — свойство реагирующего субстрата. Положение Старлинга охватывает, следовательно, лишь один из этих факторов — оно характеризует через исходную длину волокон влияние степени растяжения миокарда на силу его сокращений, оставляя в стороне второй фактор — реактивность мышцы к растяжению. Между тем именно соотношение между обоими этими взаимообусловленными факторами определяет динамику сократительной функции сердца как в норме, так и в патологии. В условиях постоянной реактивности миокарда к растяжению увеличение сократительной функции сердца в ответ на возрастающий приток крови или подъем сопротивления в аорте может быть достигнуто лишь за счет увеличения исходной длины волокон миокарда. Подобная ситуация наблюдается при работе сердца в условиях сердечно-легочного препарата, она характерна также для глубоко утомленного сердца при декомпенсированном пороке, когда любая дополнительная нагрузка приводит к увеличению степени дилятации соответствующих отделов сердца. Если же при неизмененной реактивности к растяжению приток крови к сердцу или сопротивление в аорте уменьшаются, то исходная длина волокон миокарда и размеры сердца уменьшаются. Подобная динамика явлений наблюдается в условиях сердечно-легочного препарата, а также после хирургического устранения порока сердца у животных и человека.

Обе рассмотренные ситуации хорошо согласуются с положением Старлинга, но редко наблюдаются в организме человека и животных. Это объясняется тем, что в целостном организме, а также в ряде экспериментов, выполняемых на сердечно-легочном препарате и изолированном сердце, реактивность миокарда к растяжению не остается постоянной, а изменяется в весьма широких пределах. В результате исходная длина волокон миокарда может меняться непропорционально уровню сократительной функции сердца. Так, в условиях умеренной физической работы, когда под влиянием возбуждения симпатической иннервации повышается реактивность миокарда к растяжению, возрастание силы сердечных сокращений и ударного объема может не сопровождаться увеличением исходной длины волокон миокарда и размеров сердца. Эксперименты Рашмера (1951 — 1954), регистрировавшего продольный и поперечный диаметр левого желудочка у интактных животных, а также рентген о-физиологические исследования, выполненные Кьельбергом и сотр. на людях, показали, что типичной реакцией левого желудочка на физическую нагрузку является значительное уменьшение систолического объема при неизменном диастолическом объеме. Усиление сокращений сердца выражается при этом увеличением их амплитуды, которая достигается за счет более полной систолы, что приводит к уменьшению количества так называемой остаточной крови, обычно сохраняющейся в полостях сердца к концу систолы. Соответственно увеличивается ударный объем. Существенно, что усиление сокращений достигается в этом случае без увеличения степени растяжения волокон миокарда за счет одного возрастания его реактивности к растяжению. В связи с возникшим увеличением реактивности ранее существовавшая степень растяжения мышечных волокон становится достаточно сильным раздражителем для того, чтобы вызвать сокращения увеличенной силы. Аналогичное по механизму усиление сокращений может наблюдаться и в тех случаях, когда увеличенная нагрузка на сердце вызвана не возросшим притоком крови, а повышением сопротивления в аорте. В этой ситуации усиление сокращений выражается в том, что желудочек сердца, сокращаясь с неизменной амплитудой при повышенном сопротивлении изгнанию крови, обеспечивает тем самым резкое увеличение внутри-желудочкового давления при неизменном ударном, диастолическом и систолическом объемах. Регистрируя одновременно окружность левого желудочка, давление в нем и определяя ударный объем сердца, можно наблюдать в условиях эксперимента такого рода «гиперфункцию за счет увеличения реактивности» при экспериментальном прогрессирующем стенозе аорты. Таким образом, увеличение реактивности миокарда к растяжению может играть роль в развитии компенсаторной гиперфункции, как при пороках сердца, связанных с увеличенным притоком крови в желудочки сердца (митральная и аортальная недостаточность, открытый артериальный проток), так и при пороках сердца, характеризующихся увеличенным сопротивлением изгнанию крови (аортальный стеноз, коарктация аорты, стеноз устья легочной артерии).

В последние годы был описан ряд феноменов, при которых увеличение силы сокращений возникало без предшествующего увеличения исходной длины волокон миокарда. Для обозначения этих явлений в зарубежной литературе стали зачастую пользоваться нечетким термином «сократимость». Усилению сокращения сердца по механизму «сократимости» некоторые исследователи начали противопоставлять усиление сокращений по «механизму Старлинга».

Однако, во-первых, термин «сократимость», или «сократительная способность», в общем виде отражает специфическую способность мышцы укорачиваться и едва ли может применяться для описания соотношений между исходной длиной мышцы, ее функциональным состоянием и силой сокращений. Гораздо более применим для обозначения способности миокарда менять силу своих сокращений при неизменной степени растяжения (неизменной исходной длине волокон) термин «реактивность миокарда к растяжению». Во-вторых, при гиперфункции сердца, протекающей без дилятации — за счет одного увеличения реактивности миокарда к растяжению,— уменьшившаяся или сохранившаяся на прежнем уровне исходная длина волокон миокарда продолжает оставаться непосредственным раздражителем, в ответ на который возникают сокращения увеличенной силы. При гиперфункции, сопровождающейся дилятацией, т. е. протекающей но описанному Старлингом механизму, всегда наблюдается не только увеличение исходной длины волокон, но и соответствующие изменения их реактивности к растяжению. От этих изменений реактивности зависит различная величина реакций, возникающих в ответ на одну и ту же степень дилятации. Следовательно, в механизме любой реакции сердца на возрастающую нагрузку существенную роль играют оба фактора: растяжение волокон миокарда (их исходная длина) и реактивность миокарда к растяжению. Соотношение между этими факторами определяет размеры сердца во время реакции. Нет оснований считать, что гиперфункция, не связанная с дилятацией, имеет качественно иной механизм, чем гиперфункция, протекающая с дилятацией.

Рашмер показал, что в один и тот же день у одного и того же интактного животного сердце может приспосабливаться к увеличенной нагрузке либо путем более полной систолы при неизменной диастолической длине волокон миокарда, либо путем увеличения исходной длины волокон миокарда. В условиях патологии и прежде всего при длительной компенсаторной гиперфункции сердца, вызванной пороком, реактивность миокарда может постепенно снижаться и тогда для поддержания сократительной функции сердца на необходимом уровне оказывается необходимой большая степень растяжения миокарда; в результате происходит прогрессирующая дилятация сердца.

Таким образом, при неизменной реактивности миокарда к растяжению энергия его сокращения в систоле является функцией исходной длины волокон в диастоле. При неизменной исходной длине волокон в диастоле энергия сокращения — функция реактивности миокарда к растяжению. В целостном организме исходная длина волокон миокарда и его реактивность к растяжению могут изменяться одновременно и в разное время, единонаправленно и в противоположных направлениях. Соотношения между этими двумя факторами определяют энергию сокращения желудочков сердца и их размеры.

Роль увеличения исходной длины волокон или увеличения реактивности миокарда к растяжению в осуществлении компенсаторной гиперфункции сердца при его пороках зависит как от вида и степени порока, так и от характера падающей при этом на сердце нагрузки.

Повышение кровяного давления в капиллярах может привести к отеку легких. Однако это осложнение предотвращается тоническим сокращением артериол и мелкие; артерий легких, возникающим рефлекторно благодаря импульсу, идущему со стенки растянутого левого предсердия и легочных вен. Гипертонус артерий сопровождается гипертрофией их мускулатуры гиперэластозом и фиброзом их стенки. Степень морфологических измененийартерий малого круга («второй барьер») не всегда соответствует степени митрального стеноза («первый барьер»), что говорит против чисто механического происхождения гипертонии малого круга (И. К. Есипова и др.). Гипертония малого круга влечет за собой перестройку мелких веточек легочной артерии по типу замыкающих артерий, деятельность которых способствует разгрузке капилляров легких и правого желудочка сердца. Последний гипертрофируется в значительной степени при гипертонии малого круга. Компенсаторные приспособления со стороны сердца и малого круга, способствующие нормализации кровообращения, со временем истощаются, и постепенно развиваются декомпенсация, ослабление деятельности сердца. Между периодом компенсации и декомпенсации нет четкой границы. Тонус сердечной мышцы падает, что влечет за собой миогенное расширение полостей желудочков в поперечном направлении с остаточным объемом крови в них. В миокарде развиваются дистрофические изменения типа зернистой, вакуольной, жировой дистрофии, иногда в виде типичного тигрового сердца. Дистрофическим изменениям подвергается наиболее отягощенный и гипертрофированный желудочек, который является основным компенсирующим фактором. Однако жировая дистрофия миокарда не является абсолютным признаком и причиной декомпенсации, так как наблюдается и в компенсаторной стадии (В. Н. Пинчук).

Большинство авторов придает большое значение в механизме декомпенсации рецидивирующему ревматическому миокардиту. Анатомические исследования подтверждают эту точку зрения, поскольку у половины взрослых ревматиков (в 53% случаев, по Н. А. Краевскому) с декомпенсированным пороком сердца в миокарде обнаруживаются ревматические гранулемы. Лятентный гранулематозный миокардит нередкое явление при ревматизме, что подтверждается значительным процентом находок ревматических гранулем в биопсиях ушка левого предсердия при комиссуротомиях со спокойной предоперационной клинической картиной (Л. Д. Крымский, Б. К. Березовская). Возвратный ревматический миокардит, при котором, помимо ревматических гранулем, обнаруживаются неспецифические экссудативно-инфильтративные процессы в строме, вызывает ослабление деятельности гипертрофированного сердца и тем самым приводит к декомпенсации.

Склероз эндокарда в результате париетального эндокардита приводит к сужению и полному закрытию устьев тебезиевых вен, что может усиливать явления декомпенсации.

При ослаблении тонуса миокарда и расширении полостей в строме происходят растяжение и разрывы коллагеновых волокон, смещение их по отношению к оси мышечных волокон, нарастает диффузная коллагенизация (миофиброз). Гипертрофия миокарда имеет, по-видимому, свой предел, который зависит от ряда обстоятельств. Чаще всего предельными цифрами гипертрофии на вскрытии являются сердца весом 500—600 г.Нарастающая масса мышцы сердца нарушает обмен, биохимическую структуру мышечного волокна, что сказывается на его проводимости и возбудимости.

Относительно роли изменений нервной системы сердца в развитии декомпенсации имеются лишь указания, что перенапряжение нервной системы усиленно работающего гипертрофированного сердца может иметь значение в этом отношении. В проводящей системе, в интра- и экстракардиальных узлах нервной системы сердца наблюдаются как дистрофические изменения, так и изменения, носящие приспособительный характер. Первые заключаются в набухании, хроматолизе, сморщивании, гиперхроматозе, вакуольной дистрофии и некрозе нервных клеток. В нервных проводниках, рецепторах и синаптических аппаратах обнаруживаются варикозные вздутия, гомогенизация, вакуолизация и зернисто-глыбчатый распад. Выраженность этих изменений имеет прямую связь с длительностью заболевания. Наряду с этим часть изменений можно рассматривать как приспособительные, например гипертрофию нервных клеток интрамуральных узлов и концевых аппаратов, усложнение структуры рецепторов и перицеллюлярных сплетений в чувствительных узлах.