

Преобретенные пороки

**Мунавваров Б.А, Адылова Н.О.,
Эшонов Ш.Н.**

Учебное - методическое пособие

Ташкент - 2025

Авторы:

Мунавваров Б.А.

Phd доцент кафедры Семейной медицины №2
клинической фармакологии, Ташкентского
государственного медицинского университета

Адилова Н.О.

Старший преподаватель кафедры кафедры
Семейной медицины №2 клинической
фармакологии, Ташкентского государственного
медицинского университета

Эшонов Ш .Н.

ассистент кафедры кафедры Семейной медицины
№2 клинической фармакологии, Ташкентского
государственного медицинского университета

Рецензенты:

Эшмурзаева А.А

– Т.ф.д профессор кафедры №2 внутренней терапии
пропедевтики Ташкентского государственного
медицинского университета

Мавлянов С.И

– т.ф.д доктор медицинских наук, доцент заведующий
кафедры педиатрических наук Ташкентского
международный университет химии

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Обструкция выходного отдела левого желудочка чаще локализуется на уровне аортального клапана (АК). Однако обструкция также может возникать выше клапана (надклапанный стеноз) или ниже клапана (подклапанный стеноз) либо может быть вызвана гипертрофической кардиомиопатией.

Причинами аортального стеноза могут быть:

1. Кальцификация врожденного двухстворчатого клапана.
2. Кальцификация нормального трехстворчатого клапана (возрастной аортальный стеноз).
3. Ревматическое поражение АК.
4. Врожденный клапанный стеноз, проявившийся в младенческом или детском возрасте.
5. Следствие тяжелого атеросклероза аорты и аортального клапана (пациенты с врожденной гиперхолестеринемией и дети с гомозиготным 2 типом гиперлипопротеинемии).
6. Поражение АК при ревматоидном артрите, охрэнот с алкапто- нурией.

Врожденный аортальный стеноз: АК может быть одностворчатым, двухстворчатым или трехстворчатым либо представлять собой куполообразную мембрану.

Двухстворчатый аортальный клапан наиболее часто встречается у мужчин (70–80%). Часто двухстворчатый аортальный клапан является семейным пороком с аутосомно-доминантным типом наследования. В детском возрасте клапан функционирует нормально. В возрасте между 10 и 40 годами развивается тяжелая аортальная регургитация (АР). Также эти пациенты имеют высокий риск развития инфекционного эндокардита. Риск расслоения аорты у таких пациентов в 5–9 раз выше, чем в общей популяции. Со временем у большинства пациентов после 50 лет развивается кальцификация клапана, проявляющаяся тяжелым АС.

Кальцифицированный АС. Возрастная кальцификация врожденного двухстворчатого или нормального трехстворчатого клапана в настоящее время является наиболее частой причиной АС у взрослых. Он называется возрастным АС (сенильным, дегенеративным).

Кальцификация является результатом пролиферативных и воспалительных изменений, которые сопровождаются накоплением липидов, повышением активности ангиотензин-пре-вращающего фермента (АПФ) и инфильтрацией макрофагами и Т-лимфоцитами, неизбежно приводя к формированию костной ткани, как при кальцификации сосудов. Кальцификация вдоль линии сгибания в основании створок приводит к их иммобилизации. Кальцинированный АС также часто наблюдается у пациентов с болезнью Paget костей и в терминальной стадии хронической болезни почек.

Факторы риска развития, кальцинированного АС: повышение уровня холестерина ЛПНП, диабет, курение, гипертензия, повышение маркеров, связанных с воспалением, компоненты метаболического синдрома. Возрастной АС имеет много общих с атеросклерозом патофизиологических признаков, целью терапии должно быть предупреждение или замедление прогрессирования заболевания.

Ревматический АС. Возникает вследствие слипания или сращения комиссур и створок клапана и васкуляризации створок клапана, приводя к сокращению и ригидности свободных краев створок. На обеих поверхностях появляются кальцинаты, отверстие клапана при открытии становится овальным или треугольным. Вследствие ревматического поражения клапана часто развивается регургитация, а также стеноз.

У взрослых с АС обычно наблюдается и обструкция пути оттока, которая постепенно увеличивается в течение длительного периода.

КЛАССИФИКАЦИЯ АС

Степень тяжести	Легкая	Умеренная	Тяжелая
Скорость изгнания (м/с)	<3,0	3,0–4,0	>4,0
Средний градиент давления (мм рт. ст.)	<25	25–40	>40
Площадь отверстия клапана (см ²)	1,5	1,0–1,5	<1,0

ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ ПРИ АОРТАЛЬНОМ СТЕНОЗЕ

Хроническая перегрузка давлением обычно приводит к концентрической ГЛЖ с увеличением толщины стенки и нормальным размером полости. Увеличение толщины стенки позволяет нормализовать напряжение стенки (постнагрузка), чтобы поддержать сократительную функцию ЛЖ. Увеличенная масса клеток миокарда и прогрессирование интерстициального фиброза приводят к диастолической дисфункции, которая может оставаться даже после устранения аортального стеноза.

Изменения желудочка, обусловленные хронической перегрузкой давлением, отражаются на кривых давления в ЛЖ и ЛП и на кривых скорости кровотока при доплеровском исследовании. По мере того как сократимость ЛЖ постепенно становится все более изометрической, вершина кривой пульсового давления в ЛЖ закругляется, а не уплощается, и кривая изменения скорости показывает более поздний систолический пик. Повышенное КДД в ЛЖ и соответствующие изменения наполнения ЛЖ, которые характеризуют тяжесть АС, отражают замедленную релаксацию и уменьшенное диастолическое расслабление гипертрофированной стенки ЛЖ. Предсердное сокращение играет особенно важную роль в наполнении ЛЖ при АС, повышая КДД в ЛЖ без увеличения среднего давления в ЛП. Эта вспомогательная насосная функция ЛП не позволяет легочному венозному давлению и капиллярному давлению повыситься до уровней, которые приведут к легочному застою, и поддерживает КДД в ЛЖ на повышенном уровне, необходимом для эффективного сокращения, гипертрофированного ЛЖ. Утрата со временем эффективного предсердного сокращения, как это происходит при ФП или АВ-диссоциации, может привести к быстрому ухудшению состояния у пациентов с тяжелым АС.

Системное сосудистое сопротивление также связано с общей постнагрузкой ЛЖ у взрослых пациентов с АС. Сопутствующая гипертензия увеличивает общую нагрузку желудочка и может влиять на оценку тяжести АС. У 30% взрослых с АС из-за постоянно повышенного КДД в ЛЖ отмечается незначительная ЛГ; тяжелая ЛГ наблюдается у 15% пациентов с АС.

У взрослых с умеренным и тяжелым АС толерантность к физической нагрузке (ТФН) нарушена, даже у бессимптомных пациентов она снижена. Хотя сердечный выброс в покое находится в нормальных пределах, нормальное повышение СВ во время физической нагрузки замедляется, сначала повышается ЧСС и немного изменяется УО. Даже когда УО не изменяется, скорость трансклапанного кровотока повышается вследствие укороченного периода систолического изгнания, а скорость изгнания у аорты и трансклапанный градиент повышаются пропорционально. До появления первых симптомов площадь отверстия клапана в ответ на физическую нагрузку увеличивается незначительно (в среднем на 0,2 см²), но как только аортальный стеноз становится более тяжелым и появляются симптомы, площадь отверстия клапана становится постоянной и при физической нагрузке существенно повышаются скорость изгнания и градиент давления. Таким образом, наличие аномальной реакции АД на физическую нагрузку — повышение систолического АД не более чем на 10 мм рт. ст. — свидетельствует о тяжелой клапанной обструкции.

ФУНКЦИЯ МИОКАРДА ПРИ АС

Развитие ГЛЖ является одним из механизмов, с помощью которого сердце адаптируется к увеличенной гемодинамической нагрузке. Повышенное систолическое напряжение стенки, вызванное АС, ведет к репликации саркомеров и концентрической гипертрофии. Увеличения толщины стенки левого желудочка часто достаточно, чтобы уравновесить повышенное давление, и систолическое напряжение стенки возвращается к норме и остается таким, если обструкция развивается медленно. У пациентов с аортальным стенозом отмечена обратная корреляция между напряжением стенки и ФВ. Сниженные ФВ и скорость укорочения волокон у некоторых пациентов — следствие неадекватного утолщения стенки, приводящего к несоответствующей постнагрузке. С другой стороны, более низкая ФВ является вторичной по отношению к истинному ослаблению сократимости: в этой группе пациентов хирургическое лечение менее эффективно. Таким образом, как повышение постнагрузки, так и изменения сократимости являются факторами снижения работоспособности ЛЖ. Для того чтобы оценить функцию миокарда у пациентов с аортальным стенозом, показатели фазы изгнания, такие как ФВ и скорость укорочения волокон, должны быть соотнесены с существующим напряжением стенки. Диастолические свойства. Хотя гипертрофия левого желудочка является главным адаптивным механизмом при нагрузке давлением, создаваемым аортальным стенозом, она имеет нежелательное патофизиологическое последствие — увеличивает диастолическую жесткость. В результате для наполнения ЛЖ нужно более высокое внутриполостное давление. У некоторых пациентов с АС отмечается явное повышение жесткости ЛЖ вследствие увеличенной мышечной массы без изменения диастолических свойств каждой единицы миокарда (нормальная мышечная жесткость). У других наблюдается увеличение как жесткости полостей, так и мышечной жесткости. Повышенная жесткость, однако, приводит к повышению диастолического давления наполнения ЛЖ при любом его диастолическом объеме и может быть ответственна за внезапное развитие отека легких у пациентов с АС. Диастолическая дисфункция может вернуться к норме с регрессом гипертрофии после хирургического лечения. У взрослых с АС происходят как гипертрофия клеток миокарда, так и абсолютное увеличение соединительной ткани. Увеличение общего объема коллагена в миокарде наряду с увеличенной экспрессией миокардиального гена, ответственного за синтез коллагенов 1 и 3 типов и фибронектина, ассоциируется с активацией ренин-ангио-тензиновой системы, что, вероятно, связано с изменением диастолических свойств. У пациентов с АС коронарный кровоток в покое увеличен в абсолютном выражении, но нормальный, если провести коррекцию по отношению к массе миокарда. Уменьшение резерва коронарного кровотока может вызвать неадекватная

оксигенация миокарда у пациентов с тяжелым АС даже при отсутствии коронарной болезни сердца. Мышечная масса гипертрофированного ЛЖ, повышенные систолическое давления и время изгнания — все это увеличивает потребность миокарда в кислороде. Анормальное повышенное давление, сдавливающее КА, может превысить коронарное перфузионное давление, а укорочение диастолы может препятствовать коронарному кровотоку, приводя таким образом к нарушению баланса между объемом кислорода, доставленного к миокарду, и необходимым. Перфузия миокарда также ухудшается вследствие относительного снижения миокардиальной плотности капилляров за счет как увеличения массы миокарда, так и увеличенного КДД, что снижает градиент давления в аорте и ЛЖ. Это снижение перфузии может быть ответственно за развитие субэндокардиальной ишемии, особенно когда потребность в кислороде увеличивается или период диастолического наполнения уменьшается (например, при тахикардии, анемии, инфекции, во время беременности). Ишемия миокарда у пациентов с тяжелым АС и нормальными КА также может развиваться вторично по отношению к высокому систолическому и диастолическому напряжению, вызванному неадекватной гипертрофией желудочка и уменьшенным резервом коронарного кровотока. Метаболические доказательства ишемии миокарда (т. е. продукция лактата) у пациентов с АС можно продемонстрировать с помощью теста с физической нагрузкой.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Симптомы. Главными проявлениями приобретенного АС являются одышка при физической нагрузке, стенокардия, синкопе и СН. У многих пациентов в настоящее время АС диагностируют до появления симптомов на основании систолического шума, выявленного при физикальном обследовании, подтвержденном при ЭхоКГ. У пациентов со стенозом двухстворчатого АК симптомы обычно проявляются в возрасте 50–70 лет, а у пациентов с кальцинированием трех створок — в более старшем возрасте.

Наиболее частыми клиническими проявлениями у пациентов с уже установленным диагнозом АС при проспективном исследовании являются постепенное снижение ТФН, утомляемость или одышка при физической нагрузке. Механизмом одышки, связанной с физической нагрузкой, может быть диастолическая дисфункция ЛЖ с чрезмерным повышением КДД, приводящим к легочному застою. Другим механизмом может быть ограниченная способность организма повышать СВ при физической нагрузке. Более тяжелая одышка при физической нагрузке с ортопноэ, пароксизмальная одышка и отек легких отражают различные степени ЛГ. Эти симптомы у пациентов с АС являются относительно поздними, в настоящее время

хирургическое вмешательство обычно проводят до развития этой стадии заболевания.

Стенокардия встречается у 70% пациентов с тяжелым АС, только 50% из которых имеют значимое сужение КА. У пациентов без ИБС стенокардия является следствием комбинации, повышенной потребности в кислороде гипертрофированного миокарда и уменьшения доставки кислорода вследствие избыточного сдавления коронарных сосудов. У пациентов с ИБС стенокардия обусловлена комбинацией обструкции эпикардиальных КА с дисбалансом кислорода, характерным для АС. Очень редко стенокардия является следствием эмболии коронарного сосудистого русла кальцием.

Обморок — наиболее частый результат сниженной перфузии головного мозга во время физической нагрузки, когда АД уменьшается вследствие системной вазодилатации на фоне фиксированного СВ. Обморок может быть также связан с недостаточной функцией барорецепторов при тяжелом АС и с вазодепрессорным ответом на повышенное систолическое давление в ЛЖ во время физической нагрузки. Обычно обмороку предшествуют продромальные симптомы. Гипотензия при физической нагрузке может также проявляться преходящей серой пеленой перед глазами или головокружением. Обморок в покое может быть следствием:

1. Преходящей ФЖ, которая исчезает спонтанно.
2. Транзиторной ФП с утратой предсердного содействия давлению наполнения ЛЖ, что усиливает снижение СВ.
3. Транзиторной АВ-блокады вследствие распространения кальцификации на проводящую систему.

Другими поздними находками у пациентов с изолированным АС могут быть ФП, ЛГ и системная венозная гипертензия. АС может стать причиной ВС пациентов, у которых были проявления АС.

У пациентов с тяжелым АС может развиваться ЖКК, часто связанное с ангиодисплазией (чаще в правой половине толстой кишки) или с другими пороками развития сосудов. Это осложнение возникает вследствие стресс-индуцированной агрегации тромбоцитов с уменьшением фактора Виллебранда и увеличения фрагментов протеолитических единиц. Эти осложнения коррелируют с тяжестью АС и корректируются путем протезирования АК.

У молодых пациентов с более легкой деформацией клапана риск развития ИЭ выше, чем у пожилых пациентов с кальцинированной деформацией. Церебральные эмболии, приводящие к инсульту или ТИА, могут быть следствием микротромбозов на утолщенном двухстворчатом клапане.

Кальцинированный АС может вызвать эмболии кальцием различных органов, включая сердце, почки, головной мозг.

ДИАГНОСТИКА АС

Данные физикального обследования. При физикальном обследовании пациентов для диагностики АС проводят пальпацию пульсации сонных артерий, оценку систолического шума, расщепления II тона и поиск признаков СН. При тяжелом АС ожидаемой находкой являются низкоамплитудный, медленно возрастающий, с поздним пиком каротидный пульс, соответствующий кривой аортального давления. Наличие его является специфичным признаком тяжелого АС, но не обязательным. При тяжелом АС САД и пульсовое давление могут быть уменьшены. С развитием левожелудочковой недостаточности верхушечный сердечный толчок смещается ниже и латеральнее. Пресистолическое растяжение ЛЖ часто является видимым на УЗИ и доступным для пальпации. Систолическое дрожание обычно определяется при наклоне пациента вперед во время полного выдоха. Систолическое дрожание лучше всего пальпировать во втором межреберье справа или в супрастернальной выемке, оно часто передается по ходу сонных артерий. Систолическое дрожание является очень специфичным признаком тяжелого АС, но не чувствительным.

Типичным для АС является систолический шум изгнания, как правило, с поздним пиком и лучше всего слышимый у основания сердца с иррадиацией на сонные артерии. В отличие от пансистолического митрального шума, для систолического аортального шума изгнания характерно прекращение его перед аортальным компонентом II тона. У пациентов с кальцинированным АК систолический шум громче всего на основании сердца, но высокочастотные компоненты шума могут проводиться на верхушку (феномен Gallavardin), причем они могут быть настолько выражены, что их ошибочно принимают за шум МР. Более громкий и более поздний пик шума указывает на тяжелый стеноз. В исключении диагноза «тяжелый АС» помогает наличие расщепления II тона, так как в норме створки АК достаточно гибки, чтобы создать слышимый тон закрытия АК. Когда ЛЖ слабеет и УО падает, систолический шум АС становится мягче, иногда исчезая совсем. Интенсивность систолического шума изменяется от одного сокращения до другого при изменении продолжительности диастолы, как при ФП или после преждевременного сокращения. Шум АС усиливается в положении больного сидя на корточках, когда увеличивается УО. Интенсивность шума уменьшается во время пробы Вальсальвы и в вертикальном положении из-за уменьшения трансклапанного кровотока.

ЭхоКГ — стандартный метод оценки и наблюдения пациентов с АС и отбора их на операцию. Данный метод позволяет точно установить причину,

определить анатомию клапана и степень его кальцификации, а иногда получить прямое изображение отверстия клапана. Также полезна для определения ГЛЖ, систолической функции ЛЖ с расчетом ФВ, изменения корня аорты и определения сопутствующего поражения МК.

Допплер-ЭхоКГ позволяет измерить трансаортальную скорость кровотока, что необходимо для последующего наблюдения и прогнозирования исхода. Эффективную площадь отверстия клапана рассчитывают по уравнению непрерывности потока, а трансаортальный градиент давления рассчитывают, используя уравнение Бернулли. У пациентов с дисфункцией ЛЖ и низким СВ определить степень тяжести аортального стеноза можно путем выявления гемодинамических изменений во время инфузии добутамина. Главным изменением на ЭКГ являются признаки ГЛЖ, которую обнаруживают у 84% пациентов с тяжелым АС. Ее отсутствие не исключает наличия критического АС. Обычно отмечают инверсия зубца Т и депрессия сегмента ST в отведения с вертикальными комплексами QRS. Признак увеличения левого предсердия имеют более 80% пациентов с изолированным АС. У 5% с кальцинированным АС можно выявить различные формы и степени атриовентрикулярной и внутрижелудочковых блокад.

При рентгенологическом исследовании сердце обычно имеет нормальные размеры или слегка увеличено, с закругленным краем и верхушкой, представленной ЛЖ, если нет регургитации или левожелудочковой недостаточности и вызванной ими существенной кардиомегалии. Расширение восходящей аорты — обычная находка, особенно у пациентов с двухстворчатым АК.

Катетеризацию сердца в настоящее время рекомендуют только при сомнительных результатах неинвазивных методик.

КТ грудной клетки полезна для выявления кальцификации АК, оценки расширения аорты на нескольких уровнях, что необходимо для принятия клинического решения или планирования хирургического вмешательства.

Кардиальная МРТ полезна в оценке объема, функции и массы ЛЖ, особенно в ситуациях, когда эту информацию трудно получить с помощью ЭхоКГ.

ТЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Обструкция выходного отдела увеличивается постепенно (в течение 10–15 лет), т. е. в течение длительного латентного периода тяжесть стеноза легкая или умеренная и клиническое состояние пациентов аналогично здоровым. При наличии стеноза от умеренной до тяжелой степени прогноз остается хорошим, пока нет симптомов. Наиболее строгим предиктором прогрессирования АС

является скорость изгнания струи из аорты, определяемая с помощью доплерографии. Выживаемость длительностью 2 года без симптомов имели 84% пациентов со скоростью менее 3 м/с по сравнению с 21%, у которых скорость изгнания была более 4 м/с.

При легких симптомах выживаемость ухудшается даже в отсутствие обструкции выходного отдела. Кривые выживаемости, полученные в ранних ретроспективных исследованиях, показали, что период от появления симптомов до летального исхода составляет 2 года у пациентов с СН, 3 года — при синкопе, 5 лет — у пациентов со стенокардией. Риск внезапной смерти высокий у пациентов с симптомами тяжелого АС, поэтому этих пациентов следует немедленно направлять на хирургическое вмешательство. Для пациентов, которых нельзя оперировать, обычны повторные госпитализации по поводу стенокардии и декомпенсированной СН.

ЛЕЧЕНИЕ АОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА

Наиболее важным принципом ведения взрослых пациентов с АС является обучение пациента правильному поведению в соответствии с течением заболевания и типичными симптомами. Пациентам следует незамедлительно сообщать о появлении любых симптомов, соблюдать рекомендации по профилактике ИЭ.

ЭхоКГ рекомендуется проводить при первом обращении к врачу для оценки тяжести АС, ГЛЖ и систолической функции, при повторной оценке у пациентов с изменяющимися признаками или симптомами и повторной оценке тяжелого АС каждые 1–2 года при умеренном АС и каждые 3–5 лет при легком АС.

Пациенты с симптомами тяжелого АС обычно являются кандидатами на оперативное лечение, так как консервативная терапия малоэффективна. Но лекарственная терапия необходима пациентам, которых считают неоперабельными. Диуретики являются полезными препаратами при аномальной задержке жидкости в организме, но их следует применять с осторожностью, так как гиповолемия может снизить повышенное КДД в ЛЖ, уменьшить СВ и вызвать ортостатическую гипотензию. ИАПФ также применяют с осторожностью, в основном — в случае симптомов систолической дисфункции. β -Адреноблокаторы могут подавлять функции миокарда и вызвать левожелудочковую недостаточность.

ТП или ФП возникает у <10% пациентов с тяжелым АС, возможно из-за этого у них наблюдается позднее увеличение ЛП. При такой аритмии у пациента с АС следует предположить сопутствующее поражение МК. Впервые

возникшая ФП у ранее бессимптомного пациента с тяжелым АС может быть предвестником появления симптомов. Взрослым с симптоматическим тяжелым АС рекомендуется протезирование АК, даже если симптомы выражены слабо. Протезирование АК также рекомендуется при тяжелом АС с ФВ <50% и пациентам с бессимптомным тяжелым АС, которым проводят КШ или другое хирургическое вмешательство на сердце. Кроме того, протезирование АК можно рассматривать при тяжелом АС, когда нагрузочные пробы провоцируют появление симптомов или снижение АД. Большинству взрослых пациентов с АС перед протезированием клапана следует выполнить КАГ. Протезирование АК является методом выбора при устранении обструкции выходного тракта левого желудочка. Пациенты с критическим АС, тяжелой дисфункцией ЛЖ и низким СВ часто создают диагностическую дилемму для клинициста, так как клиническая картина и гемодинамические данные могут быть неотличимы от таковых у пациентов с ДКМП и кальцинированным клапаном, но без стеноза. При добутаминовой пробе у пациентов с тяжелым АС будут наблюдаться увеличение градиента давления и отсутствие изменений площади клапана, в то время как у пациентов с легким или умеренным АС площадь отверстия клапана увеличивается. ЭхоКГ с добутамином свидетельствует о наличии сократительного резерва миокарда, который является важным предиктором низкого операционного риска, улучшения функции ЛЖ и выживаемости этих пациентов после протезирования АК. Предикторами неблагоприятного прогноза после протезирования АК являются пожилой возраст (более 70 лет), женский пол. Неотложное хирургическое вмешательство, ИБС, АКШ в анамнезе, АГ, дисфункция левого желудочка, СН, ФП, почечная недостаточность. После операции симптомы легочного застоя и ишемии миокарда уменьшаются почти у всех пациентов. У пациентов с критическим аортальным стенозом, тяжелой левожелудочковой недостаточностью, сниженной ФВ или низким СВ показатели смертности варьируют от 8 до 10% в зависимости от опыта хирургов и тяжести СН.

АОРТАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

АР может быть вызвана первичным поражением створок АК или поражением стенки корня аорты. Среди больных с изолированной АР, которым протезируют клапан, количество пациентов с болезнью корня аорты в течение последних лет стабильно увеличивается, а в некоторых исследованиях составляет свыше 50% всех пациентов. Первичными причинами АР являются кальцинированный АС (среди пожилых АР, обычно легкой степени, имеют 75% пациентов), инфекционный эндокардит, при котором инфекция может

разрушить или перфорировать створки либо их правильному смыканию препятствует рост вегетаций; и травма, приводящая к разрыву восходящей аорты, при котором утрата комиссуральной поддержки может вызвать пролапс аортальной створки. Наиболее частым осложнением врожденного двухстворчатого клапана у взрослых является стеноз, но неполное закрытие или пролапс такого клапана также может привести к изолированной регургитации или комбинации ее со стенозом. Ревматическая лихорадка остается главной причиной первичного заболевания АК, которое вызывает регургитацию. Створки сморщиваются с развитием в них фиброзной ткани, что препятствует сближению створок во время диастолы, и обычно приводят к регургитации внутрь ЛЖ через дефект в центре клапана. Сопутствующее сращение комиссур может ограничить открытие клапана, обуславливая комбинацию АС и АР, обычно в процесс также вовлекается МК. Прогрессирование наблюдается у пациентов с большим ДМЖП, у пациентов с мембранным субаортальным стенозом и как осложнение чрескожной БАВ. Прогрессирование регургитации возможно и у пациентов с миксоматозной пролиферацией АК. Частой и все возрастающей причиной АР является деградация

структуры биологического протеза.

Реже наблюдаются различные формы АР: одностворчатый и четырехстворчатый клапаны, разрывы врожденного фенестрированного клапана, особенно при гипертензии. Другие редкие причины ассоциированы с СКВ, ревматоидным артритом, соединительно-тканевыми заболеваниями и васкулитами. АР, по отношению к вторичной значительной дилатации восходящей аорты — более частое нарушение, чем первичное поражение клапана у пациентов, подвергаемых протезированию АК по поводу изолированной АР. Также возможны дегенеративная дилатация аорты, кистозный некроз медиального слоя стенки аорты (изолированный или ассоциированный с синдромом Марфана), сифилитический аортит и т. п. Кроме того, поражение корня аорты возможно в результате использования некоторых препаратов, подавляющих аппетит.

Когда кольцо АК становится слишком дилатированным, аортальные створки расходятся, что способствует АР. Расслоение стенки аорты может усугубить АР. Дилатация корня аорты также может влиять на АК, так как дилатация вызывает напряжение и определенный наклон створок, которые утолщаются, сокращаются и становятся слишком короткими, чтобы адекватно закрывать отверстие АК. Это ведет к усилению АР и дальнейшей дилатации восходящей аорты, образуется порочный круг, создаются условия для появления МР. АР независимо от причины вызывает дилатацию и гипертрофию ЛЖ, дилатацию

кольца МК, а иногда гипертрофию и дилатацию ЛП. В полости ЛЖ в местах удара струи регургитации часто формируются эндокардиальные карманы.

ИЗМЕНЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ ПРИ АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

При АР весь УО ЛЖ изгоняется в полость высокого давления (аорту), хотя низкое диастолическое давление облегчает опорожнение ЛЖ во время ранней систолы. Увеличение КДО ЛЖ обеспечивает гемодинамическую компенсацию.

Тяжелая АР может возникнуть при нормальном эффективном антеградном УО и нормальной ФВ вместе с повышенными КДО, КДД и напряжением ЛЖ. В соответствии с законом Лапласа дилатация ЛЖ приводит к повышению систолического напряжения ЛЖ, необходимого для поддержки систолического давления. Это ведет к эксцентрической гипертрофии с репликацией саркомеров в разы и удлинением миоцитов и миокардиальных волокон. При компенсированной АР отмечается такое достаточное утолщение стенки, что отношение толщины стенки желудочка к радиусу его полости остается нормальным. Это поддерживает или возвращает конечное диастолическое напряжение стенки к нормальному уровню. Таким образом, при АР увеличивается как преднагрузка, так и постнагрузка. Систолическая функция ЛЖ поддерживается с помощью комбинации дилатации полостей и гипертрофии. При АР масса ЛЖ обычно увеличивается. Постепенно толщина стенки уменьшается, чтобы поддерживать темп гемодинамической нагрузки, и конечное диастолическое напряжение стенки возрастает. Это приводит к уменьшению систолической функции, ФВ ЛЖ.

Пациенты с тяжелой хронической АР имеют самые большие диастолические объемы сердца — так называемое бычье сердце.

Адаптивный ответ на постепенно возрастающую АР позволяет желудочку функционировать, как эффективный высокоэластичный насос, способный справляться с большим УО, часто с небольшим повышением давления наполнения. Во время физической нагрузки периферическое сосудистое сопротивление уменьшается, с повышением ЧСС диастола укорачивается и регургитация при каждом сокращении уменьшается, способствуя приросту эффективного антеградного СВ без существенного увеличения КДО и КДД. ФВ и показатель, связанный с фазой изгнания, часто остаются в норме как в покое, так и при физической нагрузке, несмотря на то, что функция миокарда снижается.

ФУНКЦИЯ МИОКАРДА

ПРИ АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

По мере декомпенсации ЛЖ усиливается интерстициальный фиброз, уменьшается растяжимость и возрастают КДД и КДО. На запущенных стадиях декомпенсации давление в ЛП, давление заклинивания легочной артерии (ДЗЛА), давление в ЛА, ПЖ и ПП возрастает и эффективный антеградный СВ падает — сначала при физической нагрузке, а затем и в покое. Нарушается нормальное снижение КСО или возрастание ФВ. Появляются симптомы СН, в частности вторичные по отношению к легочному застою.

У пациентов с тяжелой хронической АР общая потребность миокарда в кислороде возрастает за счет увеличения массы ЛЖ. При АР АД становится ниже нормы и коронарное перфузионное давление снижается, поскольку наполнение коронарных сосудов происходит во время диастолы.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

ПРИ АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

У пациентов с тяжелой хронической АР ЛЖ увеличивается постепенно и симптомы отсутствуют. Заболевание манифестирует через 4–5 лет, появляются симптомы значимой кардиомегалии, дисфункция, ишемия миокарда. Типичные симптомы — одышка при физической нагрузке, ортопноэ, парадоксальная ночная одышка — обычно развиваются постепенно. Стенокардия возникает поздно в виде тяжелой боли в груди, часто сопровождающейся потливостью на фоне учащения сердечного ритма и падения ДАД до крайне низких уровней. Пациенты с тяжелой АР часто жалуются на сердцебиения, особенно в горизонтальном положении, и неприятную боль вследствие биения сердца о переднюю грудную стенку. Тахикардия, возникающая на фоне эмоциональной и физической нагрузки, может вызвать пульсацию и покачивание головы. Преждевременные желудочковые экстрасистолы — особенно тяжелое нарушение из-за большого объема и нагрузки ЛЖ во время постэкстрасистолического сокращения. Такие симптомы могут присутствовать в течение нескольких лет до развития дисфункции ЛЖ. У пациентов с тяжелой хронической АР голова часто покачивается при каждом сердечном ударе (симптом Мюссе). Артериальный пульс — выраженный, его лучше оценить пальпацией лучевой артерии на поднятой руке пациента. Пульс может быть дикротическим и определяется лучше на плечевой и бедренной артериях, чем на сонной. Разнообразные аускультативные данные подтверждают широкое пульсовое давление: симптом Траубе (тон пистолетного выстрела — гулкие тоны сердца, выслушивается над бедренной артерией), симптом Мюллера — систолическая пульсация нёбного язычка, симптом Дурозье — систолический шум, выслушиваемый над бедренной артерией, когда ее сдавливают проксимально, и диастолический шум, когда ее сдавливают дистально; симптом Квинке — капиллярный пульс, который можно определить, надавив

предметным стеклом на губы пациента, либо с помощью света, либо слегка нажав на кончик его ногтя. САД растет, ДАД становится аномально низким, появляется признак Хилла — систолическое давление в подколенной манжете превышает давление в плечевой манжете более чем на 60 мм рт. ст. Тоны Короткова часто сходят на нет, хотя АД редко падает ниже 30 мм рт. ст. По мере развития СН может происходить периферическая вазоконстрикция, а ДАД может повышаться. Эти данные не следует интерпретировать как наличие легкой АР.

Верхушечный толчок — диффузный, гипердинамичный и смещен латерально и вниз; возможно систолическое втяжение над парастеральной областью. Часто в области верхушки становится доступной для пальпации быстрая волна наполнения желудочков. Увеличенный УО может создавать систолическое дрожание на основании сердца или в супрастеральной вырезке и над сонными артериями. У многих пациентов пальпируется каротидное дрожание.

Шум аортальной регургитации, ее главный физикальный симптом, является высокочастотным шумом и начинается сразу после аортального компонента. Шум лучше слышен при аускультации в положении больного сидя с наклоном туловища вперед и с задержкой дыхания на глубоком вдохе. При тяжелой АР шум достигает раннего пика и затем снижается (тип декрецендо) на протяжении диастолы. Тяжесть АР коррелирует с продолжительностью, но не с интенсивностью шума. При легкой АР шум высокочастотный и дующий и может ограничиваться ранней диастолой. При тяжелой — пансистолический и может иметь грубый характер, специфический шум, напоминающий воркования голубя. Обычно свидетельствует о вывороте или перфорации створок клапана. Если регургитация вызвана первичным поражением клапана, диастолический шум лучше слышен вдоль левого края грудины в третьем или четвертом межреберном промежутке. Если шум обусловлен главным образом дилатацией восходящей аорты, его лучше слышно вдоль правого края грудины. У многих пациентов с хронической АР отмечается грубый систолический шум изгнания, вызванный повышенным общим УО ЛЖ и скоростью выброса; этот шум часто иррадирует на сонные артерии. Он может быть более высокочастотным и менее грубым, чем шум при АС, часто сопровождается систолическим дрожанием. Пальпация каротидного пульса поможет определить причину систолического шума и отличить его от шума АС.

ДИАГНОСТИКА АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

ЭхоКГ является основным методом для выявления причины АР; метод позволяет оценить анатомию и движение створок, размеры и форму корня

аорты. Высокочастотная вибрация передней створки МК во время диастолы при ЭхоКГ является важным признаком острой или хронической АР.

При ЭхоКГ производят измерения КДР и КСР, КДО и КСО ЛЖ, ФВ, массы ЛЖ, оценку размеров отверстия клапана и потока АР. По этим количественным данным устанавливают степень АР. В табл. 1 приведена классификация аортальной регургитации.

Таблица 1

Классификация АР

Степень тяжести Легкая Умеренная Тяжелая

Градация 1+ 2+ 3-4+

Вид и площадь струи регургитации (цветовая доплерография)
Центральная струя, площадь менее 25% от ВОЛЖ Больше, чем при легкой степени, но без признаков тяжелой АР
Центральная струя, площадь более 65% от ВОЛЖ

Ширина перешейка регургитации (доплерография) (см) <0,3 0,3–0,6 >0,6

Количественная оценка (категоризация или ЭхоКГ).

Объем регургитация (мл/сокращение) <30 30–59 >60

Фракция регургитации (%) <30 30–49 >50

Площадь отверстия регургитации (см²) <0,10 0,10–0,29 >0,30

Дополнительный важный критерий:

размер левого желудочка

Увеличен

Тяжелая хроническая АР приводит к смещению ЭОС влево и диастолической перегрузке объемом ЛЖ, характеризующейся увеличением начальных отклонений (QI, aVL, V3–V6) и относительно малым R в отведении V1. С течением времени начальные отклонения уменьшаются, но амплитуда всего комплекса QRS в целом увеличивается. На ранней стадии болезни зубцы Т могут быть высокими и вертикальными в левых прекардиальных отведениях, но чаще всего они инвертированы с депрессией сегмента ST. ЭКГ не отражает тяжесть АР или массу сердца.

При рентгенографии чаще выявляется увеличение ЛЖ в направлении вниз и влево, что существенно увеличивает длинную ось, иногда вызывая незначительное увеличение поперечного размера сердца. Кальцификация АК

у пациентов с изолированной АР нехарактерна, но часто отмечается в случае комбинации АС.

Также для диагностики возможно использование ангиографии, радиоизотопной ангиографии. Данные методы применяют, когда результаты ЭхоКГ являются субоптимальными, когда есть несоответствие между клиническими данными и результатами ЭхоКГ, когда необходимо более точно измерить ФВ ЛЖ. Кардиальная МРТ при АР позволяет точно определить объем регургитации и размер отверстия. Это наиболее точный неинвазивный метод определения КСО, КДО и массы ЛЖ. Исследование рекомендовано, если ЭхоКГ не дает однозначные результаты.

ТЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Без хирургического лечения летальный исход обычно наступает в течение 4 лет после развития стенокардии напряжения и в течение 2 лет после начала СН. Уменьшение ФВ — одна из главных причин смерти после протезирования АК, особенно когда дисфункция ЛЖ необратима и после операции не улучшается.

ЛЕЧЕНИЕ АОРТАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Лекарственная терапия. Бессимптомным пациентам с легкой и умеренной АР и нормальными или минимально увеличенными размерами сердца терапия не нужна, но таких пациентов следует наблюдать и повторять ЭхоКГ каждые 12 или 24 мес. Бессимптомных пациентов с тяжелой хронической АР и нормальной функцией ЛЖ нужно обследовать каждые 6 мес. Кроме клинического обследования необходимо серийное определение размеров ЛЖ и ФВ с помощью ЭхоКГ. Катетеризация левых полостей сердца и аортография обычно не являются необходимыми методами, но могут быть использованы у пациентов, у которых результаты неинвазивных исследований противоречат клиническим данным. Радионуклидная ангиография или КМРТ играют важную роль, когда информация ЭхоКГ является неадекватной. Пациенты с легкой или умеренной АР и с тяжелой АР с нормальной ФВ и небольшой дилатацией желудочка могут заниматься аэробными формами физической нагрузки. Но пациенты с АР и ограниченной систолической функцией не должны заниматься силовыми видами спорта или выполнять тяжелую физическую работу. Системную диастолическую АГ необходимо лечить, так как она увеличивает объем регургитации, предпочтительными являются вазодилататоры (нифедипин, иАПФ); β -блокаторы применять с осторожностью — такие пациенты плохо переносят ФП или брадиаритмии.

Протезирование АК является методом выбора у пациентов с клиническими проявлениями. Длительная лекарственная терапия может быть необходима

некоторым пациентам, которые отказываются от операции, или неоперабельным из-за сопутствующих заболеваний.

Хирургическое лечение. Хирургическая коррекция должна быть отсрочена для пациентов с тяжелой хронической АР, у которых нет симптомов, которые хорошо переносят физические нагрузки, имеют ФВ более 50% без выраженной дилатации ЛЖ (КДР менее 70 мм и КСР более 50 мм). При отсутствии явных противопоказаний хирургическое лечение желательно пациентам с симптомами тяжелой АР и бессимптомным пациентам с ФВ <50% и КДР >75 мм и КСР >55 мм. Тяжелая симптоматика (3 или 4 ФК NYHA) и дисфункция ЛЖ с ФВ <50% являются независимыми факторами риска и предикторами плохой послеоперационной выживаемости. Даже после успешной коррекции АР у пациентов с дисфункцией ЛЖ могут сохраняться кардиомегалия и сниженная функция ЛЖ.

У бессимптомных пациентов с дисфункцией ЛЖ должно базироваться не на единственном исследовании, а на нескольких наблюдениях сниженной функции ЛЖ и ухудшения толерантности к физической нагрузке, проведенных в интервале от 2 до 4 мес. Если доказательства дисфункции ЛЖ являются пограничными или противоречивыми, следует продолжать тщательное наблюдение. Если патологические изменения прогрессируют, операцию следует тщательно обсудить даже с бессимптомными пациентами.

Показания к хирургическому вмешательству у пациентов с тяжелой АР, вторичной по отношению к болезни корня аорты, аналогичны тем, что и у пациентов с первичным поражением клапана. Показаниями к хирургическому вмешательству при болезни корня аорты являются:

1. Прогрессирующее расширение корня аорты и/или его размер более 50 мм по данным ЭхоКГ с любой степенью регургитации у пациентов с двухстворчатым клапаном.
2. Размер корня аорты более 55 мм. Взрослым пациентам следует выполнить коронарную ангиографию до операции.

Острая аортальная регургитация

Причинами острой АР чаще всего являются инфекционный эндокардит, расслоение аорты и травма. Характерные признаки острой АР — тахикардия и увеличение диастолического давления в ЛЖ. В противоположность патофизиологии хронической АР, при которой ЛЖ постепенно адаптируется к повышенной гемодинамической нагрузке, при острой АР объем АР наполняет желудочек нормальных размеров, который не успевает приспособиться к такому объему регургитации и кровотоку из ЛП. Поскольку способность ЛЖ увеличивать общий УО строго ограничена, УО

уменьшается. Внезапное увеличение наполнения ЛЖ быстро приводит к повышению диастолического давления во время ранней диастолы выше, чем давление в ЛП, вызывая преждевременное закрытие МК в фазу диастолы. Вместе с тахикардией данный феномен уменьшает временной интервал, в течение которого МК открыт. Тахикардия может компенсировать уменьшение антеградного УО и давление в ЛЖ, и аортальное САД может немного измениться. Однако острая тяжелая АР может вызывать выраженную гипотензию и кардиогенный шок. В результате ограниченной способности ЛЖ переносить острую тяжелую АС у пациентов часто появляются клинические признаки внезапного сердечно-сосудистого коллапса (ОССН), включая слабость, тяжелую одышку и значительную гипотензию, вторичную по отношению к сниженному УО и повышенному давлению в ЛП.

Состояние пациентов с отрой АР тяжелое, тахикардия, выраженная периферическая вазоконстрикция и цианоз, а иногда с признаками легочного застоя и отека легких. Ранний диастолический шум при острой АР более низкочастотный и более короткий, чем шум при хронической АР.

Прогноз пациентов с острой АР неблагоприятный, показано немедленное хирургическое вмешательство. Пока пациента готовят к операции, часто требуется введение инотропных препаратов (дофамина или добутамина) и вазодилататоров (нитропрусида). β -Блокаторы и внутриаортальная баллонная контрпульсация противопоказаны из-за сниженной ЧСС или увеличенного периферического сосудистого сопротивления во время диастолы, что может привести к быстрой декомпенсации гемодинамики.

У гемодинамически стабильных пациентов с острой АР, вторичной по отношению к острому ИЭ, операцию можно отложить на 5–7 дней для проведения интенсивной терапии антибиотиками. Однако при самых ранних признаках нестабильности гемодинамики или при появлении на ЭхоКГ признаков диастолического закрытия МК необходимо протезирование АК.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Аортальный стеноз (в меньшей степени аортальная недостаточность) в настоящее время является самым частым поводом для замены клапанов у взрослых пациентов.

Врачу необходимо принять следующие основные решения при ведении пациентов с аортальным пороком сердца:

- Генез возникновения порока?
- Что предпочтительно для пациента в настоящий момент: симптоматическая терапия или хирургическая коррекция порока? Правильно

выбранная тактика ведения пациентов с аортальными пороками сердца улучшает качество жизни больных и снижает риск возможных осложнений.