

Министерство Российской Федерации по делам гражданской обороны,  
Чрезвычайным ситуациям и ликвидации последствий стихийных бедствий

Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Всероссийский центр экстренной и радиационной медицины  
имени А.М. Никифорова»

**ПОРОКИ СЕРДЦА У УЧАСТНИКОВ ЛИКВИДАЦИИ  
ПОСЛЕДСТВИЙ АВАРИИ НА ЧАЭС: СКРИНИНГ,  
ВЕРИФИКАЦИЯ, ПРИНЦИПЫ КОНСЕРВАТИВНОГО  
И ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ**

Методические рекомендации

Под редакцией профессора С.С. Алексанина

Санкт-Петербург  
2011

УДК 616.12-07 : 614.876 (477.41)

Авторы:

Хирманов В.Н., доктор мед. наук, профессор; Киреенков И.С., кандидат мед. наук; Дойников Д.Н., кандидат мед. наук; Павлыш Е.Ф., кандидат мед. наук

Научный редактор:

Доктор мед. наук, профессор, заслуженный врач РФ Алексанин С.С.

Рецензенты:

Академик РАМН член-корр. РАН доктор мед. наук профессор Ушаков И.Б.,  
Институт медико-биологических проблем РАН;  
доктор мед. наук профессор Бондаренко Б.Б., ФГУ «Федеральный центр сердца,  
крови и эндокринологии им. В.А. Алмазова Росмедтехнологий».

**Пороки сердца у участников ликвидации последствий аварии на ЧАЭС: скрининг, верификация, принципы консервативного и оперативного лечения (Методические рекомендации)/под ред. профессора С.С. Алексанина. – СПб.: «Политехника-сервис», 2011. – 42 с.**

Настоящие методические рекомендации разработаны в соответствии с Программой совместной деятельности по преодолению последствий Чернобыльской катастрофы в рамках Союзного государства на 2006-2010 гг. при выполнении государственного контракта 23/СБР от 2 июля 2009 г. «Практическое внедрение передовых и новейших медицинских технологий в диагностику и лечение участников ликвидации последствий аварии на Чернобыльской АЭС при соматических заболеваниях».

В методических рекомендациях представлены современные данные о методах скрининга, верификации и способах консервативного и оперативного лечения пороков сердца с учетом специфики этих заболеваний у участников ликвидации последствий аварии на Чернобыльской АЭС.

Методические рекомендации предназначены для врачей и специалистов многопрофильных медицинских учреждений, осуществляющих диагностику, лечение и реабилитацию участников ликвидации последствий аварии на Чернобыльской АЭС. Они также могут использоваться в учебном процессе для подготовки клинических ординаторов и при повышении квалификации врачей.

© Алексанин С.С., 2011

© Хирманов В.Н., Киреенков И.С.,  
Дойников Д.Н., Павлыш Е.Ф., 2011

© ФГБУ «Всероссийский центр экстренной  
и радиационной медицины им. А.М.  
Никифорова» МЧС России, 2011

ISBN 978-5-905687-09-9

## ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	5
ФОРМУЛА МЕТОДА.....	6
<b>МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ</b> .....	7
Этиология.....	7
Основные структурные и гемодинамические нарушения.....	7
Основные скрининговые и диагностические признаки митрального стеноза.....	8
Диагностика.....	9
Лечение.....	10
<b>НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА</b> .....	12
Этиология.....	12
Основные структурные и гемодинамические нарушения.....	13
Основные скрининговые и диагностические признаки недостаточности митрального клапана.....	14
Диагностика.....	14
Лечение.....	16
<b>АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ</b> .....	19
Этиология.....	19
Основные структурные и гемодинамические нарушения.....	19
Основные скрининговые и диагностические признаки аортального стеноза.....	20
Диагностика.....	21
Лечение.....	21
<b>НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА</b> .....	24
Этиология.....	24
Основные структурные и гемодинамические нарушения.....	24
Основные скрининговые и диагностические признаки недостаточности аортального клапана.....	25
Диагностика.....	26
Лечение.....	29

ПОРОКИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА.....	31
Этиология.....	31
Основные скрининговые и диагностические признаки патологии трикуспидального клапана.....	33
Диагностика.....	33
Лечение.....	35
ПАТОЛОГИЯ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ.....	37
Этиология.....	37
Основные скрининговые и диагностические признаки патологии клапана легочной артерии.....	37
Диагностика.....	38
Лечение.....	38
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	39
ЛИТЕРАТУРА.....	40

## ВВЕДЕНИЕ

За 25 лет, прошедших после аварии на Чернобыльской атомной электростанции, произошли существенные изменения в состоянии здоровья людей, участвовавших в ее ликвидации (ликвидаторы). Исходно относительно здоровые и молодые, они естественным образом и в силу внешних причин (среди которых особое место занимают факторы, связанные с участием в ликвидации аварии) постарели и, как правило, приобрели заболевания, среди которых доминирует патология сердца и сосудов. Пороки сердца (в том числе врожденные) исходно были мало вероятны у этих прошедших призывной медицинской отбор людей, но у некоторых из них сформировались или проявились в последующем (в основном, речь идет о приобретенных пороках сердца). Пороки сердца встречаются реже, чем гипертоническая болезнь, ишемическая болезнь сердца или аритмии. Отчасти поэтому у практических врачей, не только у терапевтов, но даже и у профессиональных кардиологов, часто возникают значительные трудности при скрининге, верификации диагноза, выборе лечения, особенно в установлении показаний к хирургическому лечению, а также в правильной организации диспансеризации. Трудности связаны также с дефицитом современной и краткой справочной и методической литературы на эту тему, особенно это касается эхокардиографического обследования и выбора показаний к хирургическому лечению. Восполнить названный пробел и помочь современными профессиональными знаниями врачам, занятым оказанием медицинской помощи ликвидаторам, является целью настоящего методического пособия.

Пороки сердца – нарушения анатомического строения и/или функции *клапанов сердца* (их створок, фиброзного кольца, хорд, папиллярных мышц) или, реже, его *перегородок*, развившиеся в результате острых или хронических заболеваний и травм, нарушающих функцию клапанов и вызывающие изменения внутрисердечной и системной гемодинамики, осложняющиеся развитием сердечной недостаточности и нередко являющиеся причиной смерти.

Надежных сведений о частоте встречаемости клапанных дефектов нет, так как эпидемиологические исследования частоты пороков сердца в нашей стране в последние десятилетия, да и в прошлом, не проводились. Имеются выборочные сведения. Так, в настоящее время в России в условиях поликлиники пороки выявляются примерно у 1,1%, *обращающихся* в неё (Фуфаев Е.Н., 2008). В то же время в США клапанные пороки встречаются у 2,5% *всего населения* (Lloyd-Jones D. et al., 2009).

По данным регистра ВЦЭРМ МЧС России у ликвидаторов аварии на ЧАЭС (жителей Северо-Запада России), признанных здоровыми людьми в возрасте 20-45 лет, в настоящее время (25 лет спустя) пороки сердца выявляются в результате диспансеризации (охватывающей в общей сложности 135 171 человеко/лет) лишь в 1,8%. Этот показатель на порядок

ниже, приведенных выше цифр. Из этого можно сделать выводы, о том, во-первых, что пороки сердца у ликвидаторов аварии в отдаленном периоде после нее, естественно, формируются. Во-вторых, эти заболевания у них, вероятно, гиподиагностируются. При этом следует отметить, что в целом уровень выявляемости сердечно-сосудистых заболеваний у ликвидаторов очень высок, но в разных областях Северо-Запада России различается в несколько раз (Алексанин С.С. и др., 2008). Гиподиагностика пороков сердца может зависеть от слабой информированности врачей и других системных недочетах в работе учреждений здравоохранения. Нельзя не отметить тенденцию к неоправданно частому объяснению выявляемой у ликвидаторов сердечной недостаточности «банальными причинами» - ишемической болезнью сердца, гипертонической болезнью.

Считается, что клапанные пороки составляют до 1/5 всех органических заболеваний сердца у взрослых. Наиболее часто выявляются пороки митрального клапана, второе место по частоте занимают поражения клапана аорты, наиболее редко – трикуспидального и пульмонального клапанов.

Прежние представления о доминировании в этиологии пороков у взрослых ревматизма, а по современной терминологии – ревматической лихорадки, в целом не соответствуют действительности. Это связано, во-первых, с тем, что названное заболевание в отличие от совокупности болезней системы кровообращения, сегодня встречается значительно реже, чем еще несколько десятилетий назад. Во-вторых, это является результатом научного выяснения того, что наиболее частые формы пороков сердца, такие как митральная недостаточность и стеноз устья аорты, вызываются в основном неревматическими причинами. Наконец, в-третьих, это обусловлено тем, в силу разных обстоятельств (эволюция инфекционных возбудителей, увеличение числа инвазивных вмешательств во внутреннюю среду организма и риска инфицирования в связи с этим, тенденцией к увеличению числа иммунодефицитных состояний, в том числе и из-за радиационных повреждений и др.) все чаще встречается инфекционный эндокардит. В то же время митральный стеноз в абсолютном большинстве случаев вызван ревматизмом. Итак, в целом этиология пороков сердца разнообразна, и определенные пороки вызывают специфические причины.

## ФОРМУЛА МЕТОДА

**Новизна.** Представлены данные о методах скрининга, верификации и способах консервативного и оперативного лечения пороков сердца с учетом специфики этих заболеваний у участников ликвидации последствий аварии на Чернобыльской АЭС.

**Показания к применению метода.** Показаниями к применению метода является диагностика или выбор тактики лечения пороков сердца у участников ликвидации последствий на Чернобыльской АЭС.

**Алгоритм действий врача.** Начинать первичную диагностику пороков (скрининг А) следует с выявления простых и обычно немногочисленных, но ключевых клинических признаков - аускультативных проявлений пороков (чаще всего шумов в сердце) и характерных жалоб (например, это приступы удушья при митральном стенозе или стенокардия и обмороки, столь типичные для аортального стеноза), а также существенных особенностей анамнеза. Вспомогательные методы диагностики (скрининг Б) тоже принципиально важны, тем более - при неявных клинических симптомах. Затем, как правило, требуется детальная дополнительная диагностика с целью верификации диагноза. Лишь на основании уточненного диагноза определяется тактика специфического лечения, в том числе устанавливаются показания к оперативной коррекции порока.

#### **Материально-техническое обеспечение метода.**

Диагностическое оборудование:

1. Медицинский манометр.
2. Электрокардиограф.
3. Рентгенографическое оборудование.
4. Эхокардиограф с возможностью доплерографии.

### **МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ**

**Этиология.** Наиболее частой причиной митрального стеноза (МС), то есть сужения левого атриовентрикулярного отверстия, является ревматический эндокардит, как правило, возникающий в детском или юношеском возрасте. Он часто протекает латентно, поэтому у больных с МС ревматический анамнез удается проследить лишь в 60%. В то же время у больных с явной хронической ревматической болезнью сердца чистый МС наблюдается примерно в 40% случаев. Среди больных с ревматическим МС мужчин в 2-3 раза меньше, чем женщин. МС неревматической природы встречаются редко – при миксомах и тромбах левого предсердия, обтурирующих атриовентрикулярное отверстие, при тяжелом кальцинозе митрального клапанного кольца.

**Основные структурные и гемодинамические нарушения.** Площадь митрального отверстия в норме составляет 4-6 см<sup>2</sup>, позволяя пропускать большие объемы крови из левого предсердия в левый желудочек не только в покое, но и при значительной физической нагрузке.

Ревматический митральный стеноз морфологически проявляет себя утолщением и кальцинозом створок митрального клапана, сращением их комиссур, слиянием и укорочением хорд клапана, развитием кальциноза створок, фиброзного кольца и подклапанных структур. В результате митральное отверстие оказывается суженным. Чем больше стеноз, тем больший градиент давления между этими камерами необходим для опорожнения левого предсердия в левый желудочек в диастолу. Градиент давления при данной степени сужения отверстия обусловлен скоростью тока через него, возведенной в квадратную степень, то есть проходимость

суженного отверстия резко усиливается при возрастании частоты ритма (физическая или эмоциональная нагрузка, мерцательная тахикардия).

Избыточное давление крови в левом предсердии вызывает его перегрузку и повреждение. Это может предрасполагать к развитию тромбоза, нарушениям ритма сердца (особенно фибрилляции предсердий), расстройствам кровообращения в легких. Возникает легочная – венозная и артериальная гипертензия (типичными симптомами являются одышка и отек легких), а вслед за этим – перегрузка давлением правого желудочка, его повреждение.

Если площадь отверстия митрального клапана больше  $2,5 \text{ см}^2$ , то МС себя клинически еще не проявляет, если же она меньше  $1,5 \text{ см}^2$ , то симптомы могут возникать уже не только при нагрузке, но и в покое.

Классификация тяжести митрального стеноза представлена в табл. 1.

*Таблица 1*

*Классификация тяжести стеноза митрального клапана и зависимость симптомов от нее*

Степень МС	Площадь митрального отверстия ( $\text{см}^2$ )	Клинические проявления
1. Минимальная	$>2,5$	Отсутствуют
2. Легкая	$1,4-2,5$	Минимальная одышка при выраженной нагрузке
3. Умеренная	$1,0-1,4$	Одышка, ортопноэ, пароксизмальное ночное удушье, застойные изменения в легких
4. Тяжелая	$<1,0$	Одышка в покое, неспособность к самообслуживанию, вынужденное сидячее положение

#### **Основные скрининговые и диагностические признаки МС:**

##### **Скрининг А.**

- Одышка при физических нагрузках, сердечная астма (обычно ночью), ортопноэ, слабость.
- Щелчок открытия митрального клапана, громкий первый тон, диастолический шум в проекции митрального клапана, при присоединении легочной гипертензии – акцент второго тона над легочной артерией.

##### **Скрининг Б.**

- ЭКГ-признаки увеличения левого предсердия, фибрилляция предсердий, на более поздних стадиях – гипертрофия правого желудочка.
- Рентгенологические симптомы увеличения левого предсердия при нормальных размерах левого желудочка.



- Утолщенные створки митрального клапана, ограничение подвижности створок клапана, уменьшение площади отверстия при эхокардиографической оценке.

- Повышенный трансмитральный градиент давления, замедление скорости возрастания давления в левом желудочке по данным эхокардиографии.

**Диагностика.** В начале заболевания на ЭКГ отмечается нормальный синусовый ритм, изменения отсутствуют. Последующее увеличение размеров левого предсердия сопровождается изменениями формы зубцов Р. Во втором стандартном отведении они становятся широким и расщепленным (так называемый Р-mitrale), в отведении V<sub>1</sub> у зубца Р имеется выраженная конечная часть. У многих пациентов в последующем развивается фибрилляция предсердий. По мере того, как прогрессирует легочная гипертензия, отклоняется электрическая ось сердца вправо, появляются другие признаки гипертрофии правого желудочка. При изолированном митральном стенозе гипертрофия левого желудочка не наблюдается.

*Обзорная рентгенография грудной клетки* облегчает постановку правильного диагноза. Расширение тени левого предсердия вызывает выбухание левого контура сердечной тени. Тень левого желудочка при изолированном митральном стенозе не меняется. Отмечаются признаки повышенного давления в легочной артерии. Легочные артерии расширены, кровоток перераспределен в пользу верхних долей (цефализация кровотока). Наблюдается транссудация жидкости в интерстиций ткани легких (признаки застоя).

Основой диагностики митрального стеноза в настоящее время служит *эхокардиографическое исследование*, его черед настает после сбора анамнеза, физикального исследования, ЭКГ и обзорной рентгенограммы грудной клетки.

*Эхокардиография в М-режиме.* При этой разновидности эхокардиографического исследования используется относительно узкий пучок ультразвука, который отображает движения створок клапанов и позволяет измерять их толщину. По мере прогрессирования стеноза митрального клапана обычная М-образная конфигурация кривой передней створки митрального клапана меняется. Диастолическое движение передней створки кзади становится ограниченным. При сохранности синусового ритма может отсутствовать (или быть ослабленной) нормальная волна А, которая должна соответствовать систоле предсердий. Образование спаек между створками приводит к тому, что передняя и задняя створки митрального клапана движутся в одном направлении. Несмотря на то, что этот метод эхокардиографического исследования может позволить поставить диагноз стеноза митрального клапана, он является наименее ценным в определении степени его тяжести.

*Двухмерная эхокардиография.* Эта методика позволяет детально изучить состояние митрального клапана. При исследовании из парастернального доступа по длинной оси выявляется диастолическое

провисание митрального клапана и конфигурация передней его створки в форме «хоккейной клюшки». Такая конфигурация связана с нарушением подвижности створок. В парастернальной проекции по короткой оси визуализируется отверстие митрального клапана в типичной форме «рыбьего рта». Далее определяют диастолические размеры отверстия и измеряют его площадь.

*Допплерография.* Допплеровский метод позволяет точно оценивать гемодинамические последствия стеноза митрального клапана: клапанный градиент на митральном клапане, площадь митрального отверстия и давление в легочной артерии.

В большинстве случаев площадь отверстия митрального клапана, градиент на митральном клапане и давление в легочной артерии хорошо коррелируют друг с другом. Если этого не наблюдается, то для устранения противоречий может быть выполнена чреспищеводная эхокардиография. Она позволяет исключить или подтвердить наличие тромба в полости левого предсердия, что важно для отбора потенциальных кандидатов на восстановление синусового ритма или чрескожную митральную баллонную вальвулотомию.

**Лечение.** Первичная профилактика ревматической лихорадки заключается в своевременной диагностике фарингита, вызванного стрептококком группы А. Лечение, начатое в течение 7–9 дней от появления первых симптомов заболевания, может предотвратить развитие ревматической лихорадки. Повторные атаки более вероятны у пациентов молодого возраста и у больных с поражением сердца вследствие первой атаки ревматической лихорадки. Поэтому после диагностики ревматического кардита вторичная профилактика проводится в течение десяти лет или до достижения двадцатипятилетнего возраста. Если поражения сердца нет, то вторичная профилактика должна продолжаться в течение 5 лет вплоть до достижения пациентом возраста 18 лет. Профилактика повторных атак может замедлить прогрессирование митрального стеноза.

Больные митральным стенозом составляют группу умеренного риска инфекционного эндокардита, поэтому при проведении определенных опасных манипуляций (стоматологические вмешательства, зондирование пищевода и желудка, колоноскопия, катетеризация уретры) показана профилактика с помощью антибиотиков.

Возможности консервативного лечения стеноза митрального клапана при сохраненном синусовом ритме ограничены. При появлении застойных симптомов со стороны легких может помочь ограничение потребления поваренной соли или назначение диуретиков. В отсутствие сопутствующей левожелудочковой недостаточности и при нормальном синусовом ритме сердечные гликозиды не дают сколь либо значимого улучшения. Бета-адреноблокаторы существенно уменьшают частоту сердечных сокращений и сердечный выброс. Снижение частоты сердечных сокращений и сердечного выброса приводит к уменьшению трансмитрального градиента. Бета-адреноблокаторы лучше назначать тем пациентам, у которых симптомы

заболевания возникают на фоне физических нагрузок, на максимальной частоте сердечных сокращений. Терапия антикоагулянтами показана при нормальном синусовом ритме, если имелись эмболические осложнения или если размер левого предсердия по данным эхокардиографии превышает 55 мм.

Фибрилляция предсердий при митральном стенозе плохо переносится, так как утрачивается эффективная систола предсердий и возрастает частота сокращений желудочков. Урежение пульса достигается применением  $\beta$ -адреноблокаторов, недигидропиридиновых антагонистов медленных кальциевых каналов или сердечных гликозидов, амиодарона. После назначения адекватной антикоагулянтной терапии выполняется электрическая или фармакологическая кардиоверсия. Для прерывания внезапного пароксизма фибрилляции предсердий и профилактики повторных срывов ритма применяются антиаритмические препараты классов IA, IC и III. Большинство антиаритмиков увеличивают вероятность удержания у больного в течение года нормального синусового ритма после кардиоверсии до 50–70%. Эффективность амиодарона может превышать эффективность соталола или пропafenона, подбор антиаритмической терапии должен быть индивидуализирован. Многие пациенты получают одновременно варфарин и сердечные гликозиды. При назначении амиодарона дозы дигоксина и варфарина следует уменьшить приблизительно на 50%, что связано с вероятными взаимодействиями между лекарствами. Всем пациентам с фибрилляцией предсердий показана антиаритмическая терапия.

*Чрескожная баллонная митральная вальвулотомия.* Вмешательство заключается в разрыве спаек между створками митрального клапана с помощью баллонного катетера, введенного в полость левого предсердия через межпредсердную перегородку. Оно показано пациентам с клиническими проявлениями умеренного или тяжелого митрального стеноза, сохраненной гибкостью створок, при отсутствии тромба в полости левого предсердия или существенной митральной регургитации, а также при высоком риске потенциального протезирования клапана.

*Открытые хирургические вмешательства по поводу МС.* Для лечения митрального стеноза используются три варианта хирургического вмешательства: закрытая комиссуротомия, открытая комиссуротомия и протезирование митрального клапана. Закрытая комиссуротомия выполняется на работающем сердце без использования аппарата искусственного кровообращения. При этом хирург проникает в полость сердца и восстанавливает проходимость клапана вслепую. Показания к операции те же, что и для чрескожной баллонной вальвулотомии.

Открытая комиссуротомия имеет несколько преимуществ перед закрытой операцией. Прямая визуализация структур клапана позволяет хирургу иссечь спайки, устранить отложения кальция и разделить сросшиеся сухожилия и сосочковые мышцы. Кроме этого из полости левого предсердия могут быть удалены тромбы. Открытая комиссуротомия выполняется

пациентам с тромбозом левого предсердия или тяжелым кальцинозом клапана или подклапанных структур.

Протезирование митрального клапана показано, прежде всего, пациентам с умеренным или тяжелым митральным стенозом (площадь клапанного отверстия меньше  $1,5 \text{ см}^2$ ) и сердечной недостаточностью III–IV функционального класса (по NYHA), которым не может быть выполнена пластика митрального клапана или чрескожная баллонная вальвулотомия. Механические клапаны характеризуются большой надежностью, достаточно большой эффективной площадью отверстия клапана, однако в то же время они более тромбогенны, требуют постоянной терапии антикоагулянтами. Риск эмболических осложнений при установке биологического протеза существенно меньше, но это достигается ценой большей потребности в повторных вмешательствах (особенно у молодых пациентов) по прошествии 10 лет после операции.

### **НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА**

**Этиология.** Круг заболеваний сердца, сопровождающихся недостаточностью митрального клапана (МН), чрезвычайно широк. Это связано с тем, что систолическую митральную регургитацию могут вызывать разнообразные повреждения любого структурного компонента, обеспечивающего работу митрального клапана (стенки левого желудочка, сосочковые мышцы, хорды и створки митрального клапана, клапанное кольцо и прилежащие участки миокарда предсердий).

С клинической точки зрения недостаточность митрального клапана можно разделить на две формы: *органическую* – морфологические поражения клапанных структур и *функциональную* – те или иные, в том числе функциональные поражения желудочка и предсердия без органического повреждения клапанного аппарата (табл. 2).

*Таблица 2*

*Заболевания и травмы, вызывающие недостаточность митрального клапана*

Функциональная митральная регургитация

Ишемическая болезнь сердца

Гипертрофическая кардиомиопатия

Дилатационная кардиомиопатия

Расширение левого предсердия

Органическая митральная регургитация

Миксоматозная дегенерация митрального клапана

Пролапс митрального клапана

Ревматическое поражение сердца

Инфекционный эндокардит

Спонтанный отрыв хорды

Коллагенозы

Травмы: проникающие или непроникающие

Среди болезней, приводящих к формированию митральной недостаточности, особенно часты те, что сопровождаются расширением полости левого желудочка, вторичным повреждением сосочковых мышц, расширением клапанного кольца (многие формы хронической ишемической болезни сердца, сопровождающиеся систолической сердечной недостаточностью, миокардиты, дилатационная кардиомиопатия). Поражение сосочковых мышц или прилежащих участков миокарда вследствие инфаркта миокарда также осложняются недостаточностью митрального клапана. Митральные хорды могут отрываться, чаще у пациентов с артериальной гипертензией или пролапсом митрального клапана. Утолщение, деформация створок митрального клапана вероятны при ревматической лихорадке, но также при миксоматозной дегенерации. Разрушение створок типично для инфекционного эндокардита. Нормальное систолическое смыкание митрального клапанного кольца нарушается при его кальцинозе. Наконец, функция митрального клапана нарушается при расширении полости левого предсердия независимо от причин, его вызвавших. Нередко наблюдается комбинация нескольких из перечисленных состояний, в этом случае вероятность формирования митральной регургитации или ее тяжесть увеличиваются.

Пролапс митрального клапана занимает особое место среди причин хронической органической митральной регургитации. Типично увеличение размеров створок и удлинение хорд. Возникающее в результате этого выбухание створки клапана в полость предсердия в систолу (пролапс) может сопровождаться регургитацией, но этого может и не быть. У некоторых пациентов степень регургитации зависит от объема левого желудочка. При большом объеме степень пролапса и, следовательно, регургитации, уменьшается; при малом объеме желудочка ситуация прямо противоположная.

**Основные структурные и гемодинамические нарушения.** При хронической митральной регургитации ее выраженность увеличивается по мере прогрессирования основного заболевания, есть время, чтобы кровообращение адаптировалось к несостоятельности клапана. Повышение систолического давления в левом предсердии приводит к увеличению его размеров. Если этого оказывается недостаточно для компенсации увеличения давления, происходит рефлекторное повышение тонуса легочных артерий - развивается артериальная легочная гипертензия, способствующая предохранению легочных капилляров от повышенного гидростатического давления. Объем регургитированной крови в диастолу возвращается в левый желудочек, поэтому происходит его дилатация и эксцентрическая гипертрофия. Первоначально увеличение работы сердца при митральной недостаточности приводит к увеличению активности левого желудочка, так как преднагрузка увеличивается. Преднагрузка увеличивается за счет нарастания конечного диастолического объема левого желудочка, в

соответствии с законом Франка-Старлинга увеличивается сила сокращения миокарда. Постнагрузка, или напряжение миокарда левого желудочка не увеличивается после раскрытия аортального клапана, несмотря на увеличенный объем левого желудочка, так как еще до открытия аортального клапана существенная часть крови возвращается обратно в левое предсердие из-за чего ударный объем и давление снижаются. По мере того, как прогрессирует недостаточность митрального клапана, способность левого желудочка к увеличению систолической функции в ответ на растяжение достигает максимума, систолическая активность левого желудочка падает, вслед за этим развивается сердечная недостаточность.

Внезапно сформировавшаяся недостаточность митрального клапана проявляется иначе, так как в этой ситуации нет времени на развитие компенсаторных изменений в сердце. Левое предсердие не успевает расшириться, поэтому мгновенно повышается легочное капиллярное давление, вслед за этим, как правило, развивается отек легких. Левый желудочек также не успевает эффективно расшириться и не справляется с необычайной объемной нагрузкой. В связи с уменьшением ударного объема левого желудочка нарушается его систолическая функция. Развивается острая сердечная недостаточность.

#### **Основные скрининговые и диагностические признаки МН:**

##### **Скрининг А.**

- Одышка, ортопноэ, а в случае остро развившейся МН – сердечная астма или даже отек легких.
- Типичный громкий и длинный систолический шум на верхушке сердца с проведением в аксиллярную область.

##### **Скрининг Б.**

- Выявление потока систолической регургитации в полость левого предсердия при цветной доплерографии.

**Диагностика.** На ЭКГ при хронической митральной недостаточности выявляются признаки гипертрофии левого желудочка, изменения в левом предсердии и, в некоторых случаях, - гипертрофии правого желудочка. При сопутствующей ишемической болезни сердца могут отмечаться признаки перенесенного инфаркта миокарда или его ишемии. Пациентам с жалобами на сердцебиения в некоторых случаях назначают холтеровское мониторирование ЭКГ, которое помогает диагностировать пароксизмы фибрилляции предсердий или другие преходящие нарушения ритма.

*Обзорная рентгенография грудной клетки* при хронической недостаточности митрального клапана может выявить характерное увеличение размеров обеих левых камер сердца. При тяжелой недостаточности заметны признаки увеличения правых отделов сердца, симптомы легочной гипертензии. При явной сердечной недостаточности определяются признаки легочного застоя и выпот в плевральную полость. При острой недостаточности митрального клапана чаще всего на первый план выступают признаки застойных изменений в легких, а размеры сердца не увеличиваются.

*Эхокардиография.* Диагноз недостаточности митрального клапана подтверждает выявление систолического тока регургитации в полость левого предсердия. Тяжесть митральной недостаточности может быть оценена с помощью нескольких подходов, связанных с оценкой тока регургитации при цветной доплерографии. Один из них основан на определении глубины проникновения струи регургитации в полость левого предсердия. Проникновение на 1 см и менее соответствует легкой степени регургитации, на 2–3 см – умеренной, на 4 см и более – тяжелой. Если струя регургитации узкая, то действительный объем обратного заброса крови может быть не столь значительным, как при более широком потоке, проникающем на ту же глубину. Кроме того, следует учитывать, что ток регургитации внутри полости расширенного левого предсердия может показаться не столь значимым, как внутри небольшого предсердия. Допплерография может быть использована для количественной оценки регургитации, что, возможно, является наиболее точным методом оценки ее выраженности.

Систолический кровоток через выносящий тракт левого желудочка соответствует эффективному ударному объему. Его можно определить, умножив площадь сечения выходного тракта левого желудочка (измеренный при двухмерной эхокардиографии) на среднюю скорость кровотока в выходном тракте левого желудочка. Диастолический кровоток через митральный клапан соответствует общему объему крови, притекающей к левому желудочку (и равен эффективному ударному объему плюс объем регургитации). Его также можно определить, умножив площадь отверстия митрального клапана на среднюю скорость диастолического кровотока. После этого не составляет труда определить объем регургитации, который оценивается как разность между общим объемом притекающей крови и эффективным ударным объемом. Чаще всего регургитацию оценивают по фракции регургитации, т.е. отношению объема регургитации к общему объему притекающей крови. Фракция регургитации, большая 60%, соответствует тяжелой митральной недостаточности, составляющая 40–60% – уверенной, 20–40% – легкой.

Эхокардиография может использоваться для оценки состояния клапанного аппарата, выявления дефекта, приводящего к регургитации, и его этиологии. Например, у пациентов с ревматическим поражением клапана имеются утолщенные створки, в особенности краев, закругленные края створок, а поток регургитации распространяется вдоль линий между комиссурами. При пролапсе митрального клапана его створки оказываются увеличенными в объеме и пролабируют в полость левого предсердия в конце систолы. При ишемической болезни сердца отмечаются аномалии подвижности миокарда в области прикрепления сосочковых мышц. Оторванные или ослабленные хорды, а также кальциноз кольца митрального клапана легко выявляются при эхокардиографии.

Ультразвуковое исследование сердца позволяет оценивать и компенсаторные изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, возникающие в ответ на митральную регургитацию. Степень увеличения

левого предсердия и левого желудочка зависят от тяжести регургитации и ее давности. Важной детерминантой прогноза при недостаточности митрального клапана является систолическая функция левого желудочка. Влияние митральной регургитации на легочный кровоток достаточно точно оценивается по характеристикам легочного и трикуспидального кровотока или доплеровскому измерению давления в легочной артерии. Дополнительным источником полезной информации может быть определение размеров правых камер сердца. Эхокардиография также применяется для дифференциальной диагностики прочих состояний, которые на основании данных анамнеза и физикального исследования могут быть приняты за митральную недостаточность: дефект межжелудочковой перегородки, стеноз аортального клапана, обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

С помощью цветной доплерографии можно обнаружить минимальную или легкую степень митральной регургитации у половины практически здоровых людей. Эта вероятность увеличивается с возрастом пациента, а также с той дотошностью, которой врач проводит исследование. В отсутствие видимых анатомических изменений сердца небольшая степень недостаточности митральной регургитации, вероятнее всего, является простым следствием естественных возрастных изменений. В большинстве случаев митральная недостаточность легкой степени, выявленная при эхокардиографии, не сопровождается шумом в сердце.

**Лечение.** Вазодилататоры при острой митральной недостаточности помогают снизить давление в аорте и сопротивление кровотоку, что частично перераспределяет ток крови в пользу движения вперед, а не в обратную сторону. За счет этого уменьшаются размеры левого желудочка, давление крови в нем и в левом предсердии, увеличивается эффективный сердечный выброс и снижается объем регургитации.

Дигоксин помогает ограничивать частоту сердечных сокращений при фибрилляции предсердий. Улучшает ли он эффективный сердечный выброс при недостаточности митрального клапана при сохраняющемся синусовом ритме, не известно. Вместе с тем, если для его применения имеются другие показания, то он может назначаться при митральной регургитации и не вызывает серьезного ухудшения центральной гемодинамики.

Пероральная терапия антикоагулянтами показана при фибрилляции предсердий или при сложном митральном пороке. Пока не доказано, что лечение антикоагулянтами пациентам с синусовым ритмом, умеренной или тяжелой степенью митральной недостаточности, увеличенными левым предсердием и желудочком сопровождается сколь либо положительным эффектом. Эксцентричные потоки регургитации могут вызывать застой крови в левом предсердии, что подтверждается при цветной доплерографии. Кроме того, пациенты с умеренной или тяжелой митральной недостаточностью всегда подвержены риску возникновения фибрилляции предсердий. Несмотря на то, что можно приводить доводы в пользу назначения антикоагулянтной терапии и таким пациентам, на настоящий



момент нет данных доказательной медицины, которые подтверждали бы это предположение.

Все пациенты с недостаточностью митрального клапана нуждаются в назначении антибиотиков для профилактики бактериального эндокардита в ситуациях опасных развитием бактериемии (см. раздел, посвященный МС). Пациентам, у которых вероятной причиной недостаточности клапана считается ревматическая лихорадка, необходимо по поводу этого заболевания профилактически назначать антибиотики.

*Хирургическое лечение МН.* Пациенты с остро сформировавшейся тяжелой или хронической декомпенсированной недостаточностью митрального клапана нуждаются в экстренной операции. Состояние таких пациентов может быть стабилизировано внутривенным назначением вазодилататоров и стандартной терапией сердечной недостаточности.

При умеренно тяжелой хронической недостаточности митрального клапана необходима оперативная коррекция. Весь вопрос заключается в оптимальных сроках ее проведения. Появление симптомов сердечной недостаточности означает необходимость хирургического лечения, однако, если ждать пока клиническая картина станет очень тяжелой из-за нарастающей левожелудочковой недостаточности и выраженной легочной гипертензии, то исход операции может быть неблагоприятным. Неблагоприятными прогностическими факторами являются фракция изгнания левого желудочка менее 60%, конечный диастолический его размер более 45 мм.

Легочная гипертензия, часто сопровождающая недостаточность митрального клапана, может стать причиной трикуспидальной и пульмональной регургитации. Последняя чаще всего устраняется самостоятельно, когда после хирургической коррекции митрального порока происходит уменьшение давления в легочной артерии, и необходимость в протезировании клапана легочной артерии возникает редко. Если трикуспидальная недостаточность выражена умеренно, но створки клапана не поражены, может быть эффективна пластика фиброзного кольца, если же имеются признаки органического поражения трехстворчатого клапана, то необходимо его протезирование, или пластика. Решение о необходимости пластики или протезирования трехстворчатого клапана можно принимать, исходя из величины среднего давления в правом предсердии (больше 15 мм рт.ст.), однако это решение чаще всего принимается уже в ходе операции, когда завершена пластика митрального клапана.

При определении оптимального срока операции также важно принимать во внимание такие факторы, как тип предполагаемого вмешательства – пластика или протезирование клапана – тип протеза, если в нем возникнет необходимость. В настоящее время большинству пациентов с недостаточностью митрального клапана вместо его протезирования может быть успешно выполнена пластика. При пролапсе митрального клапана, отрыве хорды или сосочковой мышцы восстановительная операция может оказаться особенно эффективной. В то же время при выраженной

деформации клапанных створок, слиянии хорд в результате ревматического процесса, инфекционном эндокардите, или значительном поражении левого желудочка чаще всего необходимо протезирование клапана. Пластика особенно предпочтительна у пациентов с синусовым ритмом, так как у них отсутствуют показания к хронической терапии антикоагулянтами. Кроме этого, пластика митрального клапана дает лучшие результаты в плане восстановления систолической функции левого желудочка, и поэтому особенно предпочтительна у пациентов с низкой фракцией изгнания из левого желудочка, если возможно восстановление митрального клапана. Таким образом, если велика вероятность того, что окажется возможной пластика митрального клапана, то должно быть меньше сомнений в необходимости операции у бессимптомного пациента при наличии прочих показаний к оперативному лечению.

Если необходимо протезирование клапана, то следует сохранить сухожильные хорды, что важно для поддержания систолической функции левого желудочка. Считается, что натяжение хорд сосочковыми мышцами улучшает состояние левого желудочка. При протезировании клапана сроки выполнения операции будут зависеть от того, какому протезу - биологическому и механическому будет отдано предпочтение.

Обычно предпочтение должно отдаваться механическим протезам, у которых больше срок службы. Биологические протезы могут быть применены, если продолжительность их использования не имеет первостепенного значения, или если пациент желает избежать необходимости в антикоагулянтной терапии. Последнее относится, прежде всего, к молодым женщинам с нормальным синусовым ритмом, которые планируют беременность. Их лечение будет гораздо проще, если не будет необходимости в длительной терапии антикоагулянтами. Однако при этом нужно помнить, что через 10–15 лет в результате процессов естественной дегенерации клапана возникнет необходимость в его замене. Этого времени пациентке может хватить на вынашивание нескольких беременностей – было бы желание.

Пациенты без противопоказаний к антикоагулянтной терапии должны получать ее независимо от типа клапанного протеза. Риск системных эмболий при протезировании митрального клапана выше, чем при протезировании аортального, несмотря на то, что в целом частота системных эмболий при использовании биологического протеза меньше. Если в митральной позиции используется биологический протез, но не проводится терапия антикоагулянтами, то риск тромбоемболии сохраняется на уровне 1–3%. Некоторые врачи предлагают назначать аспирин пациентам, отказывающимся от применения антикоагулянтов; такой подход представляется вполне разумным. Имеются данные, подтверждающие эффективность аспирина в подобной ситуации.

## АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

**Этиология.** Стеноз аортального клапана представляет собой сужение его отверстия и нарушение естественного раскрытия клапанных створок. В основе этого могут быть разнообразные причины.

Одной из них является врожденная аномалия - двустворчатый аортальный клапан. Это самый частый порок развития сердца, выявляемый приблизительно у 2% людей. В гемодинамическом отношении двустворчатый клапан менее совершенен, чем трехстворчатый, и поэтому ускоренным темпом развивается его дегенерация. К возрасту 50 лет приблизительно у половины пациентов с двустворчатым клапаном развивается как минимум легкая степень аортального стеноза.

Старческое дегенеративное поражение трехстворчатого аортального клапана, его кальциноз и стенозирование развиваются нередко. Нарушения холестерина обмена и сахарный диабет являются доказанными, но второстепенными факторами риска дегенеративных процессов. Впрочем, причины, по которым некоторые клапаны предрасположены к ускоренному стенозированию и дегенерации, неизвестны.

Врожденный стеноз аортального клапана в некоторых случаях остается нераспознанным до взрослого возраста. Врожденный стеноз по многим параметрам отличается от приобретенного порока. При врожденном стенозе аортального клапана гипертрофия выражена в большей степени, но у таких пациентов почти никогда не развивается клиническая картина сердечной недостаточности.

Ревматическая лихорадка может быть причиной стеноза аортального клапана. Ревматическое поражение сердца практически никогда не бывает ограничено исключительно аортальным клапаном, практически всегда в той или иной степени поражается и митральный клапан. Аортальный стеноз у пациента с интактным митральным клапаном должен рассматриваться, скорее, как проявление дегенеративных процессов, а не ревматической патологии.

**Основные структурные и гемодинамические нарушения.** Уменьшение площади отверстия аортального клапана приводит к тому, что поток крови через него вместо ламинарного становится турбулентным. Он травматичен и вызывает ускоренное вторичное повреждение клапана. Кроме того, он энергетически невыгоден. С этим связано увеличение работы левого желудочка, изгоняющего кровь через суженное отверстие. Развивающаяся компенсаторная концентрическая гипертрофия левого желудочка позволяет ему справиться с возросшей нагрузкой давлением. Однако даже при нормальных артериях коронарный кровоток становится недостаточным; особенно при нагрузке требуется определенный резерв. В результате возникает ишемия. В конце концов, утрачивается компенсаторный эффект гипертрофии. Развиваются коронарная и сердечная недостаточность.

При стенозе аортального клапана потеря сознания чаще всего происходит на фоне физического усилия. Обычно обморок связан с неадекватной перфузией головного мозга в этих условиях. Одна из теорий

патогенеза гласит, что при нагрузке происходит снижение общего периферического сопротивления сосудов, этот процесс не сопровождается соответствующим увеличением сердечного выброса, так как суженный аортальный клапан ограничивает величину ударного объема. В соответствие с другой теорией патогенеза обмороков при стенозе аортального клапана, крайне высокое давление в полости левого желудочка, возникающее при нагрузках, запускает рефлекторную вазодепрессорную реакцию, приводящую к падению кровяного давления. Кроме этого, нагрузки могут вызывать как наджелудочковые, так и желудочковые нарушения ритма, что при аортальном стенозе приводит к снижению эффективного сердечного выброса и, следовательно, падению системного давления.

При стенозе аортального клапана развивается как систолическая, так и диастолическая дисфункция левого желудочка. Это проявляется одышкой при физических нагрузках, ортопноэ и пароксизмальным ночным удушьем. У некоторых пациентов повышение давления заполнения левых камер сердца приводит к легочной гипертензии, что увеличивает нагрузку на правый желудочек и, в конечном итоге, приводит к правосторонней недостаточности: отекам и асцитам.

Нарушение диастолического заполнения левого желудочка при стенозе аортального клапана связано, главным образом, с увеличением толщины миокарда. Концентрическая гипертрофия приводит к тому, что желудочек труднее заполняется кровью. Повышение диастолического давления в левом желудочке передается в левое предсердие и легочные вены, в которых развивается застой, что в свою очередь ведет к избыточному скоплению жидкости в легких, снижению податливости паренхимы легких и развитию одышки. Происходят изменения в строении миокарда. Увеличивается доля коллагеновых волокон, что, как полагают, позволяет лучше передавать в полость сердца усилие, создаваемое кардиомиоцитами. С другой стороны, фиброз миокарда способствует дальнейшему увеличению ригидности миокарда.

Выживаемость остается удовлетворительной до момента возникновения классических проявлений заболевания (стенокардии, обмороков и застойной сердечной недостаточности). После этого прогноз резко ухудшается.

### **Основные скрининговые и диагностические признаки:**

#### **Скрининг А.**

- Стенокардия напряжения.
- Одышка (левожелудочковая недостаточность).
- Обмороки, возникающие при физической нагрузке.
- Систолический шум изгнания, проводящийся на сонные артерии.
- Замедленная и малая пульсация артерий (pulsus parvus et tardus).

#### **Скрининг Б.**

- Утолщение и неподвижность створок аортального клапана

(заметно при эхокардиографии).

- Увеличение клапанного градиента и уменьшение площади клапанного отверстия (выявляется при доплерографии).

**Диагностика.** На ЭКГ можно увидеть признаки гипертрофии миокарда левого желудочка, в частности, - увеличение амплитуды зубцов R и S, изменения в левом предсердии и аномалиями сегмента ST и зубца T. Однако электрокардиограмма оказывается измененной не всегда. Поэтому электрокардиографические признаки при аортальном стенозе не могут считаться ни специфичными, ни чувствительными.

*При обзорной рентгенографии* органов грудной клетки при АС чаще всего выявляются обычные размеры сердца. Верхушка сердца может быть несколько закругленной, что типично для концентрической гипертрофии левого желудочка. Возможно расширение аорты, в которой часто развивается постстенотическое расширение. В боковой проекции иногда могут быть видны кальцинированные створки аортального клапана.

*Эхокардиография.* Диагноз аортального стеноза чаще всего подтверждается при помощи эхокардиографии и доплерографии. Тщательно выполненная эхокардиография помогает определить степень выраженности стеноза. При эхокардиографии определяют утолщение створок аортального клапана, снижение их подвижности и концентрическую гипертрофию левого желудочка – эти признаки указывают на наличие аортального стеноза, но не позволяют судить о его выраженности.

Допплерография помогает определить градиент давления на аортальном клапане и рассчитать его площадь. Допплеровская оценка состояния аортального клапана основана на измерении скорости потока крови. Объем кровотока соответствует площади отверстия умноженной на скорость потока. Зная площадь сечения выходного отдела аорты, скорость кровотока в этом месте и скорость кровотока в зоне сужения, можно рассчитать площадь отверстия аортального клапана. Также рассчитывается скорость кровотока через стенозированный клапан.

Градиент давления более 50 мм рт.ст. или сужение площади аортального клапана менее 0,8 см<sup>2</sup> указывают на то, что стеноз клапана достаточно тяжелый для того, чтобы быть причиной жалоб больного.

**Лечение.** Эффективных методов лекарственной терапии тяжелого аортального стеноза не существует. Однако до того времени пока клапан не будет протезирован, сердечная недостаточность неуклонно нарастает и, в конце концов, приведет к гибели больного. Сердечные гликозиды и мочегонные могут приводить к временному улучшению проявлений сердечной недостаточности, но они скорее даже опасны. Ингибиторы АПФ противопоказаны при тяжелом аортальном стенозе. Вазодилататоры снижают общее периферическое сопротивление, вызывают гипотензию, которая при АС может быть фатальной. При тяжелой стенокардии в ожидании операции с очень большой осторожностью можно применять нитропрепараты. Бета-адреноблокаторы могут применяться также очень аккуратно.

Профилактика инфекционного эндокардита с помощью антибиотиков – при АС совершенно необходима. Поэтому каждый пациент с поражением аортального клапана перед каждым вмешательством, сопровождающимся транзиторной бактериемией, независимо от тяжести основного заболевания должен получать антибиотики в профилактических дозах.

Единственно эффективным методом лечения при тяжелом стенозе является устранение механического препятствия току крови. Возможные варианты такого лечения: баллонная вальвулотомия, пластика и протезирование клапана, в том числе и катетерным методом.

*Баллонная вальвулотомия.* Для этого вмешательства посредством чрескожного доступа в полость сердца через стенозированный аортальный клапан вводится баллон соответствующего калибра. При раздувании баллона отложения кальция на створках клапана разрушаются, створки растягиваются, и площадь отверстия увеличивается. Несмотря на то, что при врожденном аортальном стенозе, при котором в створках нет выраженного кальциноза, эта процедура может быть достаточно эффективной и безопасной, у взрослых пациентов с дегенеративным поражением клапана результаты в целом оказались разочаровывающими. Баллонная вальвулопластика у взрослых не является альтернативой протезированию клапана. Достаётся лишь временный и незначительный положительный эффект при высоком риске и отсутствии снижения общей смертности. Поэтому ее применение оправдано только в качестве паллиативного вмешательства и лишь у тех пациентов, которые по тяжести сопутствующей патологии не могут перенести операцию протезирования клапана в данный момент.

*Протезирование аортального клапана.* Бессимптомный аортальный стеноз, при котором риск внезапной смерти не превышает 1% в год, даже если максимальный градиент больше 50 мм рт.ст. - это сравнительно доброкачественное состояние. Поэтому оперативное лечение, как правило, не применяется, если нет симптомов стеноза. Риск гибели больного во время операции составляет 2–3%, и даже эти невысокие показатели не могут быть оправданы в отсутствие проявлений заболевания. Наоборот, при возникновении классических симптомов стеноза аортального клапана – стенокардии, обмороков или застойной сердечной недостаточности – выживаемость начинает очень быстро снижаться. Пятьдесят процентов пациентов, у которых развилась стенокардия, погибают в течение первых пяти лет, если им не будет выполнено протезирование клапана. Половина больных, перенесших обмороки, погибают в течение трех лет, а при возникновении застойной сердечной недостаточности без хирургического лечения 50% пациентов умирают в течение первых двух лет и 75% - в течение первых 3 лет, если не проводится хирургическое лечение. Взрослым пациентам с впервые возникшими симптомами аортального стеноза операцию следует выполнить как можно скорее. При выявленном бессимптомном аортальном стенозе сначала необходимо провести доплеровское исследование. Если средний градиент превышает 30 мм рт.ст.,

пациент должен проходить контрольные исследования каждые 6 месяцев, и внепланово – сразу после появления симптомов. Когда при детальном расспросе удастся установить, что симптомы, подозрительные в отношении классических проявлений стеноза аортального клапана, уже возникли, необходимо повторное доплеровское исследование, которое подтвердило бы ухудшение состояния клапана. Если возраст пациента соответствует высокому риску ИБС, то для оценки состояния гемодинамики и проходимости венечных сосудов показана катетеризация сердца с коронарографией.

Протезирование аортального клапана немедленно уменьшает клапанный градиент, поэтому постнагрузка на левый желудочек также снижается и его функция улучшается. Таким образом, даже от пациентов с запущенными формами сердечной недостаточности можно ожидать, что после протезирования их состояние существенно улучшится. Больные с исходной фракцией выброса менее 20% после операции могут иметь в два раза больший ударный объем и фракцию выброса. Столь же быстро нормализуются давление заполнения и расстройства легочной гемодинамики. Со временем отмечается регресс гипертрофии левого желудочка, возможно дальнейшее улучшение сократительной функции миокарда. Фракция изгнания может вернуться к нормальным значениям, даже если до операции она была крайне снижена. Следовательно, на запущенных стадиях заболевания, осложненного тяжелой сердечной недостаточностью, еще не поздно выполнить протезирование стенозированного аортального клапана.

Возраст не должен быть основным фактором при принятии решения о целесообразности оперативного лечения аортального стеноза. Преклонный возраст является фактором риска послеоперационных осложнений и даже летальности, но данная закономерность характерна и для практически здоровых людей, и при операциях другого типа. При введении поправки на естественное возрастное увеличение смертности летальность после операций протезирования аортального клапана практически не отличается от таковой в популяции. В действительности, протезирование аортального клапана у людей старше 65 лет – одна из немногих операций, которая позволяет увеличить ожидаемую продолжительность предстоящей жизни до уровня здоровой части той же возрастной популяции.

Протезом аортального клапана может служить собственный клапан легочной артерии пациента (операция Росса), биологический или механический протез. В каждом случае имеются особенности рисков осложнений и преимуществ выполнения операции. Новым способом доставки клапана в аортальную позицию в последнее время является использование специальной малотравматичной катетерной техники, применимой даже у очень тяжелых больных с сопутствующими заболеваниями.

## НЕДОСТАТОЧНОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

**Этиология.** Недостаточность аортального клапана (АН) может возникать в результате любых процессов, поражающих клапанные створки, корень аорты или и то, и другое (табл. 3). Ревматическое поражение сердца встречается все реже. Все большее значение приобретают другие этиологические факторы, такие как врожденные аномалии створок клапана, инфекционный эндокардит и коллагенозы. Заболевания, при которых происходит поражение корня аорты, также являются частой причиной АН. К таким заболеваниям относят кистозный некроз меди, синдром Марфана, расслаивающую аневризму аорты и воспалительные заболевания аорты. Даже в отсутствие явной патологии со стороны корня аорты или аортального клапана значительная АН может формироваться при тяжелой артериальной гипертензии.

Таблица 3

### Причины недостаточности аортального клапана

<p>Поражения створок аортального клапана</p> <p><i>Инфекционные</i> - бактериальный эндокардит, ревматическая лихорадка</p> <p><i>Врожденные</i> - двустворчатый аортальный клапан, синдром Марфана</p> <p><i>Воспалительные</i> - системная красная волчанка, ревматоидный артрит, синдром Бехчета</p> <p><i>Дегенеративные</i> - миксоматозная дегенерация клапана, кальцинация/кальциноз аортального клапана</p> <p><i>Травматические</i>, включая осложнения вальвулопластики аортального клапана</p> <p>Патология клапана, возникающая при приеме лекарств – анорексантов</p>
<p>Патология корня аорты</p> <p>Расширение корня аорты, синдром Марфана, сифилис, анкилозирующий спондилит, рецидивирующий полихондрит, идиопатический аортит, эктазия аортального кольца, кистозный некроз меди, синдром Элерса-Данлоса</p>
<p>Повышение постнагрузки на левый желудочек</p> <p>Артериальная гипертензия</p> <p>Надклапанный стеноз аорты</p>

**Основные структурные и гемодинамические нарушения.** При АН в ответ на хроническую перегрузку левого желудочка объемом происходит прогрессивное увеличение размеров полости левого желудочка. Это



приводит к увеличению напряжения стенки, что стимулирует гипертрофию миокарда, которая позволяет частично компенсировать возросшее напряжение. Среди всех кардиологических больных наибольшие конечные диастолические размеры левого желудочка наблюдаются у пациентов с тяжелой АН. Однако достаточного увеличения конечного диастолического давления при этом не происходит. В соответствии с законом Франка-Старлинга увеличивается и ударный объем. Поэтому удается поддержать эффективную насосную производительность сердца, несмотря на аортальную регургитацию.

Такое состояние продолжается в течение нескольких лет, затем постепенно ухудшаются диастолическая и систолическая функции левого желудочка. Конечное диастолическое давление в полости левого желудочка начинает расти, фракция выброса снижается, уменьшается эффективный сердечный выброс. Развивается клиническая картина сердечной недостаточности.

В отличие от хронической АН при острой регургитации у желудочка нет времени на то, чтобы желудочек адаптировался к новым условиям гемодинамики. Быстрая перегрузка желудочка объемом на фоне даже небольшого конечного диастолического давления приводит к значительному его повышению, которое передается на левое предсердие и легочные вены, приводя к застойным изменениям в легких. Конечный диастолический объем остается нормальным, а эффективный ударный объем снижается. Компенсаторной реакцией на это новое состояние с пониженным сердечным выбросом является активация симпатической нервной системы с последующей тахикардией и периферической вазоконстрикцией. Это дополнительно усиливает недостаточность.

### **Основные скрининговые и диагностические признаки АН:**

#### **Скрининг А.**

- Появление стенокардии или симптомов застойной сердечной недостаточности после длительного бессимптомного периода.
- Высокое пульсовое давление и периферические симптомы АН (табл. 4).
- Диастолический затихающий шум по левому краю грудины.
- Клинические проявления зависят от скорости формирования недостаточности.

#### **Скрининг Б.**

- Расширение полости левого желудочка, его гипертрофия при сохранности функции.
- Диагноз уточняется при доплерографии или аортографии.

Таблица 4.

*Периферические симптомы недостаточности аортального клапана*

Симптом	Описание
Пульс Корригана	Быстрый и сильный пульс
Симптом Мюссэ	Раскачивание головой взад и вперед
Симптом Мюллера	Видимая пульсация зрачка
Симптом Квинке	Капиллярный пульс, определяемый при легком сдавливании ногтевого ложа
Симптом Траубе	Систолический и диастолический тоны («пистолетные выстрелы») на бедренной артерии
Симптом Дюрозье	Шум, выслушиваемый над бедренной артерией при легком надавливании стетоскопом

**Диагностика.** На ЭКГ специфических электрокардиографических симптомов недостаточности аортального клапана не видно. При выраженной хронической регургитации часто определяются симптомы увеличения левого предсердия, гипертрофии левого желудочка и «систолической перегрузки» (депрессия сегмента ST и отрицательные зубцы T в боковых отведениях). При острой АН единственным изменением на ЭКГ может быть синусовая тахикардия.

Специфических рентгеновских симптомов АН на рентгенограмме грудной клетки нет, удастся видеть общие признаки увеличения размеров сердца и легочного венозного застоя в легких. При значительной хронической АН отмечается увеличение размеров тени сердца, тогда как при острой регургитации они остаются нормальными. Если АН связана с расслаивающей аневризмой аорты, то на снимке можно обнаружить расширение ее тени. Если имеются кальцинаты внутренней выстилки аорты, то появляется ценный симптом - увеличение расстояния между отложениями кальция и внешним контуром тени аорты.

*Эхокардиография и доплерография* стали методами выбора в диагностике аортальной регургитации. Двухмерная эхокардиография в сочетании с различными доплеровскими методиками или же чреспищеводная эхокардиография позволяют с большой чувствительностью и специфичностью диагностировать не только сам факт недостаточности аортального клапана, но также определить его этиологию и оценить степень выраженности порока.

Лучшим неинвазивным методом выявления обратного тока крови через аортальный клапан в настоящее время является доплерография. Несмотря на то, что в большинстве случаев умеренная или тяжелая недостаточность аортального клапана проявляется всеми типичными физикальными симптомами, в некоторых случаях она может быть пропущена из-за крайне слабой выраженности аускультативных изменений. Особенно велико значение доплеровского исследования при остро сформировавшейся

недостаточности, когда типичные клинические симптомы аортальной регургитации отсутствуют, а шум регургитации может быть очень слабым. Из всех методик доплеровского исследования (цветная доплерография, импульсная доплерография непрерывная доплерография) цветное доплеровское картирование позволяет лучше всего диагностировать аортальную недостаточность. Основным его преимуществом по сравнению с традиционной доплерографией является то, что цветная доплерография позволяет определить направление обратного тока крови. Отрицательный результат доплеровского исследования, выполненного в нескольких плоскостях, практически исключает АН.

Эхокардиография (в М-режиме и в режиме двухмерного изображения – 2D) не позволяет увидеть саму регургитацию, но может быть полезна в установлении факта клапанного порока. Такими косвенными признаками могут быть дрожание передней створки митрального клапана или межжелудочковой перегородки – в зависимости от направления обратного тока крови. Эти симптомы специфичны, но недостаточно чувствительны для выявления недостаточности аортального клапана и, кроме того, не позволяют оценить ее выраженность.

При двухмерной эхокардиографии можно оценить строение сердца. Следовательно, это исследование может являться источником ценной информации о причине АН. Структурные аномалии аортального клапана – кальцинаты, утолщение створок, врожденные пороки, вегетации, разрыв или пролапс – легко выявляются при эхокардиографии. Могут быть обнаружены также расширение корня аорты, его кальцификация или расслоение. Большинство перечисленных патологических состояний возможно диагностировать при помощи трансторакальной эхокардиографии. Однако внедрение современной чреспищеводной эхокардиографии позволило проводить исследование с большей точностью, что особенно важно при сочетанном поражении сердца или при таких заболеваниях как инфекционный эндокардит. Чреспищеводная эхокардиография необходима, если имеется подозрение на аневризму или расслаивающую аневризму аорты. При недостаточности аортального клапана, связанной с патологией аорты, очень важно точно определить состояние клапана, обнаружить поражение корня аорты – от этого зависит выбор хирургического доступа и оценка показаний к протезированию клапана.

Кроме выявления самого факта недостаточности аортального клапана, доплеровская эхокардиография в сочетании с двухмерной эхокардиографией позволяют определить степень тяжести поражения. С этой целью предложено несколько методик, в том числе определение размера потока регургитации на основании цветной доплерографии и расчет фракции регургитации с помощью двухмерной эхокардиографии и импульсной доплерографии.

При цветной доплерографии можно определить пространственную ориентацию потока регургитации. Отношение диаметра потока регургитации, измеренного в непосредственной близости к створкам клапана,

к диаметру выходного тракта левого желудочка хорошо коррелирует с результатами ангиографического исследования. Другим хорошим показателем тяжести АН является отношение площади потока регургитации к площади выходного тракта левого желудочка. Для приблизительной оценки тяжести регургитации можно определять ширину потока регургитации на уровне аортального клапана. Ширина больше 0,6 см считается проявлением тяжелой АН. Важно отметить, что длина потока регургитации не коррелирует с выраженностью недостаточности. Отчасти это объясняется тем, что цветное доплеровское картирование существенным образом зависит от скорости потока регургитации и его объема. Другой показатель тяжести АН, определяемый на основании непрерывной доплерографической оценки скорости обратного тока крови, – время достижения половины максимума давления.

Тяжесть АН также можно оценить при помощи двухмерной эхокардиографии и импульсной доплерографии, посредством определения объема регургитации. У большинства пациентов цветная доплерография обеспечивает удовлетворительную оценку тяжести АН. Однако точность метода зависит от оптимизации условий исследования, в том числе регулировки усиления, частоты кадров и оценки взаимного расположения множественных плоскостей. В дополнение цветному доплеровскому картированию целесообразно применять другие, независимые показатели тяжести АН. Это особенно важно у пациентов с эксцентрично расположенными потоками регургитации, тяжесть которых не может быть оценена на основании одной только цветной доплерографии. Детальное эхокардиографическое исследование чаще всего может предоставить всю необходимую информацию о состоянии порока. Если трансторакальный доступ неэффективен или полученной информации недостаточно, то выполняется чреспищеводная эхокардиография.

Гемодинамические эффекты недостаточности аортального клапана выявляются как при эхокардиографии, так и при доплеровском исследовании. Двухмерная эхокардиография позволяет выполнять количественную оценку размера и функции левого желудочка, выраженность его гипертрофии. Конечный диастолический и конечный систолический размеры левого желудочка и фракция изгнания являются важными показателями состояния гемодинамики при АН и помогают оценить индивидуальный риск. У пациентов с остро сформировавшейся АН на эхокардиографии в двух измерениях и М-режиме может быть выявлено преждевременное закрытие митрального клапана. Если это имеет место, то при доплеровском исследовании часто обнаруживается недостаточность митрального клапана, что свидетельствует о быстром повышении давления в полости левого желудочка в диастолу. Оно выше, чем давление в левом предсердии. Эти симптомы указывают на тяжелую АН. У пациентов с хронической АН особенности заполнения предсердий и желудочков (на уровне легочных вен и митрального клапана, соответственно) служат неинвазивными показателями диастолического давления в полости левого

желудочка. Кроме того, эти показатели дополнительно характеризует гемодинамические последствия аортальной недостаточности. Новые методики, такие как тканевая доплерография, дополнительно повышают точность неинвазивной оценки диастолической функции левого желудочка. При хронической АН двухмерная эхокардиография и доплеровские исследования позволяют наблюдать за динамикой объемов левого желудочка, гипертрофии его стенок и функционального состояния. Они также дают возможность вовремя распознать прогрессирование заболевания и выбрать оптимальные сроки для хирургического вмешательства.

**Лечение АН.** При легкой или умеренной степени АН специальное лечение может не потребоваться. В то же время при тяжелой острой АН, связанной с расслаивающей аневризмой аорты, имеются явные показания к экстренному началу медикаментозной терапии и к хирургическому вмешательству.

*Остро сформировавшаяся недостаточность аортального клапана.* При отсутствии лечения тяжелая острая АН сопровождается высокой смертностью. Для предотвращения ее требуется активная симптоматическая терапия (инфузии нитроглицерина или нитропруссиды натрия), незамедлительная диагностика основного заболевания и радикальная операция.

При инфекционном эндокардите, осложнившимся тяжелой АН, перед операцией следует провести предварительный курс терапии антибиотиками (если то позволяет состояние гемодинамики пациента). Показаниями к неотложной операции служат сердечная недостаточность III-IV функционального класса (по NYHA), системные эмболии, длительная бактериемия, грибковый эндокардит или формирование абсцесса сердца. Если АН осложняет расслаивающую аневризму аорты, то показана экстренная операция.

*Хроническая недостаточность аортального клапана.* При отсутствии симптомов больным с незначительной или умеренной АН и незначительными изменениями размеров сердца специального лечения по поводу аортальной регургитации не требуется. Им показано динамическое наблюдение с ежегодными осмотрами и контрольными эхокардиографическими исследованиями каждые 2–3 года. Профилактика эндокардита с помощью антибиотиков показана при наличии структурных аномалий аортального клапана. Профилактика ревматической лихорадки при наличии указаний на нее в анамнезе проводится до достижения больными возраста 25 лет или на протяжении 5 лет с момента последней атаки. С этой целью используется пенициллин или эритромицин. Если ревматический кардит уже имел место, то рекомендуется пожизненная профилактика, даже после протезирования аортального клапана. При артериальной гипертензии любой степени требуется незамедлительная терапия, так как повышенное артериальное давление способствует увеличению степени регургитации. При АН, связанной с сифилисом, показана адекватная пенициллинотерапия. При

умеренной аортальной регургитации противопоказаны тяжелые физические нагрузки, особенно изометрические. Если у пациентов с легкой или умеренной АН имеются жалобы, то их причину необходимо искать в ином заболевании.

При существенной хронической умеренной или тяжелой недостаточности аортального клапана и достаточной фракции выброса из левого желудочка ( $> 50\%$ ), при наличии признаков сердечной недостаточности III–IV функционального класса (по NYHA) или стабильной стенокардии напряжения II–IV функционального класса (по классификации Канадского Кардиологического Общества) показано протезирование клапана. При наличии симптомов сердечной недостаточности второго функционального класса подход должен быть индивидуальным. Если причина или степень тяжести состояния больного остаются неясными, то проводится нагрузочная проба. Если физические нагрузки переносятся нормально, то больного целесообразно вести так же, как при отсутствии симптомов. Если у пациента с впервые возникшей значительной хронической аортальной регургитацией появляются даже минимальные проявления сердечной недостаточности – в особенности увеличение размеров левого желудочка или снижение его фракции выброса, – то больному показано протезирование аортального клапана.

При появлении симптомов АН консервативная терапия показана пациентам, ожидающим операцию, или при ее невозможности по причине отказа пациента, терминального состояния или преклонного возраста. Целью медикаментозной терапии у таких пациентов является, прежде всего, облегчение симптомов и улучшение переносимости физических нагрузок. В программу лечения включают сердечные гликозиды, мочегонные и вазодилататоры. Препараты этого типа, такие как гидралазин и ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента снижают постнагрузку, увеличивая тем самым эффективный сердечный выброс и улучшая переносимость физических нагрузок. Явления легочного застоя эффективно купируются с помощью мочегонных или нитратов.

У больных с умеренной или тяжелой недостаточностью аортального клапана и дисфункцией левого желудочка (ФВ 25–50%) с симптомами сердечной недостаточности необходимо протезировать аортальный клапан. Затруднителен выбор оптимального метода лечения пациентов с более выраженным нарушением систолической функции левого желудочка (ФВЛЖ меньше 25% или конечный диастолический размер левого желудочка больше 60 мм). В этом случае операционный риск крайне высок, и не всем пациентам выгодно протезирование клапана. С другой стороны, результаты медикаментозной терапии также очень часто оказываются неудовлетворительными. Если хирургическое лечение невозможно, проводится активная медикаментозная терапия, что может облегчить проявления заболевания. Основой консервативной терапии являются диуретики и вазодилататоры. Если симптомы не устраняются проводимым

лечением, то облегчение может наступить при внутривенном введении добутамина или нитропрусида натрия.

Умеренная или тяжелая недостаточность аортального клапана без клинических проявлений. Определение оптимальных сроков протезирования аортального клапана при отсутствии клинических проявлений его недостаточности остается сложной задачей. Не вызывает сомнений, что пациенты с сохраненной систолической функцией левого желудочка и удовлетворительной переносимостью физических нагрузок могут жить несколько лет без появления клинических симптомов заболевания. В этом случае операция им явно не показана. Таким пациентам требуются длительная терапия вазодилататорами (прием внутрь), что отодвигает момент появления первых симптомов, развитие левожелудочковой недостаточности и потребность в оперативном лечении.

## ПОРОКИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА

**Этиология.** Створки, фиброзное кольцо, хорды, сосочковые мышцы трикуспидального клапана и прилежащий к нему миокард обеспечивают нормальное функционирование трикуспидального клапана, но все эти структуры могут поражаться различными патологическими процессами.

Недостаточность трехстворчатого клапана часто возникает в анатомически нормальном клапане (функциональная регургитация) вследствие расширения полости правого желудочка, клапанного кольца и удлинения сосочковых мышц. Относительная (функциональная) недостаточность трехстворчатого клапана чаще всего связана с патологией левых камер сердца (в частности митрального клапана), с заболеваниями легочных сосудов (в частности, первичная легочная гипертензия) или правого желудочка (например, инфаркт правого желудочка, аритмогенная дисплазия правого желудочка).

Ревматический порок трехстворчатого клапана практически всегда сочетается с патологией митрального клапана. Несмотря на то, что у двух третей пациентов с ревматическим митральным пороком имеются признаки поражения трехстворчатого клапана, клинически значимые его пороки встречаются очень редко.

Эндокардит трехстворчатого клапана, чаще всего возникает у внутривенных наркоманов и у пациентов с имплантированными в систему кровообращения устройствами, но может осложнять состояния, сопровождающиеся сбросом крови слева направо, ожоги и недостаточность иммунитета. Наиболее типичный возбудитель – золотистый стафилококк, чуть реже патологический процесс вызывают *Pseudomonas* и грибы рода *Candida*, нередко выявляется полимикробная инфекция. При обнаружении крупных вегетаций, которые в некоторых случаях даже вызывают обструкцию кровотока, следует заподозрить грибковый эндокардит. Абсцесс может поражать фиброзное кольцо и миокард; отрыв хорд или перфорация створок также могут вызывать недостаточность трехстворчатого клапана.

Изредка повреждение трехстворчатого и пульмонального клапанов связано с карциноидными опухолями. Причина поражения клапана в данном случае кроется в выделении этими опухолями вазоактивных веществ (прежде всего, серотонина). Протезирование трехстворчатого клапана обеспечивает увеличение продолжительности жизни, но карциноидные бляшки могут образовываться и на биологических протезах.

Пролапс трехстворчатого клапана встречается почти исключительно у пациентов с пролапсом митрального клапана, и в этом случае выявляется в 50% случаев. Регистрируемая при этом регургитация чаще всего бывает незначительной. Несмотря на то, что пролапс трехстворчатого клапана можно рассматривать как показатель генерализованного поражения соединительной ткани и, при наличии пролапса митрального клапана как неблагоприятный прогностический фактор, его самостоятельное клиническое значение остается сомнительным.

Недостаточность трехстворчатого клапана может осложнять до 25% случаев системной красной волчанки. Чаще всего отмечается умеренная степень недостаточности, тяжелая регургитация чаще всего связана с волчаночным поражением сосудов легких и легочной гипертензией. Эндокардит Либмана-Сакса, поражающий трехстворчатый клапан, встречается гораздо реже.

Антифосфолипидный синдром (антифосфолипидные тела в плазме крови, сосудистый тромбоз, невынашивание беременности и тромбоцитопения) недавно получил признание как вероятная причина поражения клапанов сердца, в том числе изолированных пороков трехстворчатого клапана. Причина поражения клапанов до конца не установлена, полагают, что определенную роль здесь может играть тромбоз внутриклапанных капилляров. У большинства пациентов выявляют сочетание недостаточности и стеноза трехстворчатого клапана, при этом недостаточность, как правило, бывает умеренной или тяжелой. Чаще всего отмечается и легочная гипертензия, она дополнительно усугубляет дисфункцию клапана.

Несмотря на то, что регургитация трехстворчатого клапана связанная с постановкой катетера, возникает приблизительно у 50% пациентов, у которых катетер вводится через клапан, степень регургитации в этих случаях чаще всего незначительна и полностью устраняется после удаления катетера. Недостаточность трехстворчатого клапана может возникать как позднее осложнение успешной операции протезирования митрального клапана. В одном из исследований было показано, что умеренная или тяжелая степень трикуспидальной регургитации возникает у двух третей таких пациентов в среднем через 11 лет после операции, а у трети пациентов проявляется клинически. Другими вероятными причинами недостаточности трехстворчатого клапана могут быть: тупая и проникающая травма (разрыв сосочковых мышц, отрыв или разрыв хорд, разрыв створок, полное разрушение клапана), первичные или вторичные опухолевые поражения



сердца, ортотопическая трансплантация сердца и эндомиокардиальный фиброз.

Стеноз трехстворчатого клапана – редкое поражение, чаще всего ревматической природы и практически всегда сопутствующее митральному стенозу. Изолированный ревматический стеноз трехстворчатого клапана – редкость. Подклапанное поражение при трикуспидальном стенозе, обычно, выражено в меньшей степени, чем при митральном стенозе. Стеноз, связанный исключительно с карциноидным синдромом, также встречается нечасто, более типично формирование недостаточности трехстворчатого клапана в сочетании со стенозом клапана легочной артерии. Гемодинамическую картину стеноза трехстворчатого клапана могут имитировать миксомы, саркомы и метастазы в правом предсердии.

**Основные скрининговые и диагностические признаки патологии трикуспидального клапана.** Клиническая диагностика патологии трехстворчатого клапана обычно очень затруднительна. Симптомы клапанного порока могут отходить на второй план при более яркой клинической картине основного заболевания – системной красной волчанки, инфекционного эндокардита, травмы или новообразования. Основные жалобы могут показаться не кардиальными по своему происхождению: дискомфорт в животе, желтуха, невынашивание беременностей и истощение. При сопутствующей кардиальной патологии у пациента могут появляться неспецифические жалобы – одышка при нагрузках или слабость, – которые отвлекают внимание от диагноза – повреждения трехстворчатого клапана. И все же, можно выделить отдельные опорные клинико-инструментальные признаки трикуспидальных пороков.

**Основные диагностические признаки недостаточности трехстворчатого клапана:**

**Скрининг А.**

- Увеличение волны/подъема v на графике пульсации яремной вены
- Систолический шум у нижней части левого края грудины, усиливающийся на вдохе

**Скрининг Б.**

- Характерные изменения, выявляемые при доплерографии

**Основные диагностические признаки стеноза трехстворчатого клапана:**

**Скрининг А.**

- Увеличенная волна a и уменьшенный спад u на графике пульсации яремной вены
- Диастолический шум у левого края нижней части грудины, усиливающийся на вдохе

**Скрининг Б.**

- Характерные изменения, выявляемые при доплерографии

**Диагностика. Электрокардиография.** На изолированный стеноз трехстворчатого клапана указывают изменения зубца *P*, типичные для увеличения правого предсердия, при отсутствии признаков гипертрофии правого желудочка. Однако в большинстве случаев у таких пациентов имеется фибрилляция предсердий. При недостаточности трехстворчатого клапана часто также наблюдается фибрилляция предсердий, неполная блокада правой ножки пучка Гиса или зубец *Q* в отведении  $V_1$ .

**Рентгенография органов грудной клетки.** При стенозе трехстворчатого клапана на снимке определяется кардиомегалия за счет правых отделов. Отмечается выступающая правая граница и расширенная верхняя полая и непарная вены. Легочный сосудистый рисунок может быть обеднен. При недостаточности трехстворчатого клапана также увеличены размеры тени сердца за счет правого предсердия и желудочка. Кроме того, можно заметить выпот в плевральной полости и подъем купола диафрагмы, связанный с асцитом. Обычно расширение сердца при отсутствии застойных изменений в легких или легочной гипертензии указывает либо на патологию трехстворчатого клапана, либо на выпот в полости перикарда. Значительное увеличение правого предсердия характерно для аномалии Эбштейна.

**Эхокардиография** – наиболее ценный метод неинвазивной диагностики патологии трехстворчатого клапана. С помощью двухмерной и доплеровской эхокардиографии можно выявлять сопутствующие изменения левого желудочка или других клапанов сердца (например, стеноз митрального клапана), а также последствия хронического нарушения функции трехстворчатого клапана (например, расширение правых камер сердца). Эхокардиография позволяет получить следующие изменения со стороны трехстворчатого клапана: утолщение створок клапана и снижение их подвижности, сдавление кольца клапана или его поражение опухолью, пролапс створок клапана, вегетации. Двумерная чреспищеводная эхокардиография помогает получить качественное изображение, если трансторакальный доступ оказывается неинформативен, а также при подозрении на патологию предсердий, межпредсердной перегородки или митрального клапана.

При недостаточности трехстворчатого клапана ультразвуковое исследование чаще всего выявляет признаки объемной перегрузки правого желудочка – его расширение, парадоксальные движения и диастолическое уплощение межжелудочковой перегородки. Контрастная или цветная доплерография позволяет выявить поток регургитации через трехстворчатый клапан. При импульсной доплерографии может быть отмечено турбулентное движение крови, диастолический клапанный градиент определяется с помощью непрерывной доплерографии, а давление легочной артерии можно оценить по времени ускорения или максимальной скорости потока регургитации на трехстворчатом клапане. Двухмерная эхокардиография позволяет отличить первичное поражение правых и левых камер сердца, которые могут сопровождаться функциональной недостаточностью трехстворчатого клапана или его органической

патологией. Контрастирование после введения взболтанного/вспененного физ. раствора в локтевую вену в нижней полой вене или в печеночных венах – признак тяжелой недостаточности трехстворчатого клапана. Диастолический диаметр фиброзного кольца трехстворчатого клапана менее 3,4 см практически исключает значительную регургитацию. Тяжесть регургитации можно оценить по распределению (в пространстве и времени) систолической турбулентности в правом предсердии, визуализируемой при цветовом картировании или импульсной доплерографии. Смена направления доплеровского сигнала в печеночных венах во время систолы считается признаком тяжелой недостаточности трехстворчатого клапана. Необходимо понимать, что недостаточность трехстворчатого клапана по данным доплерографии часто выявляется и у практически здоровых индивидуумов. В этом случае доплеровский сигнал не бывает пансистолическим, а турбулентный поток занимает только небольшую часть объема предсердия.

При стенозе трехстворчатого клапана его створки утолщенные, они выбухают в полость предсердия, подвижность клапана ограничена. Несмотря на увеличение размера правого предсердия при изолированном стенозе трехстворчатого клапана дилатации правого желудочка не наблюдается. Тяжесть стеноза определяется по непрерывной доплерографии.

**Лечение.** Если отсутствует легочная гипертензия, то недостаточность трехстворчатого клапана переносится удовлетворительно. При повышении давления в легочной артерии происходит снижение сердечного выброса, что сопровождается симптомами правожелудочковой недостаточности (отеки, слабость, одышка). Давление в правом предсердии может быть снижено при ограничении потребления поваренной соли и назначении мощного петлевого диуретика. Медикаментозная терапия также должна быть направлена на снижение давления в легочной артерии, для чего, как правило, назначают препараты с положительным инотропным эффектом или вазодилаторы (по отдельности или в комбинации). Основное значение имеет коррекция сопутствующей патологии, однако, обсуждение этих вопросов не является задачей настоящей главы. Клинически значимый стеноз трехстворчатого клапана лечится хирургически.

*Хирургическое лечение.* Хирургическое лечение порока трехстворчатого клапана может заключаться в его пластике, или иссечении и протезировании. Решение об операции на стенозированном трехстворчатом клапане принимается сравнительно несложно, труднее определить показания к операции по поводу недостаточности этого клапана. Хирург должен определить, является ли регургитация функциональной или органической (т.е. возникла в интактном, или патологически измененном клапане). Если недостаточность является функциональной, то следует ожидать, что она будет эффективно устранена за счет коррекции основного заболевания сердца. Например, если после операции ожидается существенное снижение давления в легочной артерии, то протезирование трехстворчатого клапана может и не понадобиться. Кроме того, протезирование клапана при его

функциональной недостаточности на фоне существенной дисфункции правого желудочка, скорее всего, не приведет к существенному улучшению. Тем не менее, прогноз реакции трехстворчатого клапана на снижение давления в легочной артерии может оказаться сложным. Как уже упоминалось, несмотря на снижение давления после успешного протезирования митрального клапана, довольно часто сохраняется существенная степень трикуспидальной регургитации. Следует принимать во внимание высокую летальность и частоту осложнений при повторной оперативной коррекции трикуспидальной недостаточности в этих условиях. Поэтому при трикуспидальной недостаточности любой степени (в особенности органической) перед хирургическим вмешательством по поводу митрального порока требуется одновременное протезирование или пластика трехстворчатого клапана.

Решение о типе выполняемой на трехстворчатом клапане операции зависит от возможности его восстановления, необходимости в других вмешательствах и причины заболевания. Тромбоз трехстворчатого клапана встречается чаще, чем тромбоз митрального. Поэтому во всех возможных случаях лучше выполнять пластику трехстворчатого клапана. Для восстановления структуры стенозированного клапана необходимо выявление и разделение веерных хорд (хорд, поддерживающих створки клапана в области спаек), декальцинация створок и рассечение хорд или сосочковых мышц.

С помощью аннулопластики возможно скорректировать расширенное фиброзное кольцо трехстворчатого клапана. Кольцо расширяется асимметрично, в большей степени поражается тот сектор кольца, к которому примыкает задняя створка, затем – сектор, примыкающий к передней створке. Операция заключается в подгонке по размеру переднего и заднего секторов кольца. Недавно выполненные исследования показали эффективность активного восстановления размеров фиброзного кольца с пластикой клапана и без нее.

Если пластика трехстворчатого клапана невозможна и необходимо протезирование, то чаще всего используется биопротез протез, в этом случае риск тромбоза минимальный. Однако последние усовершенствования конструкций механических протезов также свели риск их тромбоза к минимуму. Кроме этого, биологические протезы изнашиваются скорее, чем механические.

Основными показаниями к хирургическому лечению эндокардита трехстворчатого клапана остаются резистентная инфекция, септические эмболии или рефрактерная сердечная недостаточность. Микроорганизмы повышенной вирулентности являются основными возбудителями эндокардита, поэтому их выявление само по себе не считается показанием к операции. У внутривенных наркоманов привлекательным кажется вариант полного иссечения клапана, при этом учитывается высокий риск последующего эндокардита протеза. Как уже отмечалось, недостаточность трехстворчатого клапана без легочной гипертензии переносится неплохо,

однако, у 20% таких пациентов в конце концов необходимо протезирование трехстворчатого клапана в связи с тяжелой правожелудочковой недостаточностью. В качестве альтернатив иссечению клапана предлагаются его хирургическая обработка и пластика.

При стенозе биологического протеза или нативного трехстворчатого клапана применяется чрескожная баллонная вальвулопластика. Биологические протезы трехстворчатого клапана склонны к обструкции, что делает срок их службы еще короче. Тромбоз механического клапана можно с успехом лечить тромболитиками, в особенности, если тромб формируется постепенно.

## **ПАТОЛОГИЯ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ**

**Этиология.** Пульмональная регургитация возникает чаще всего на фоне легочной гипертензии. Это может быть вызвано расширением клапанного кольца, любым заболеванием, сопровождающимся повышением давления в легочной артерии, может провоцировать возникновение недостаточности ее клапана. Кроме того, к пульмональной регургитации приводят синдром Марфана и идиопатическое расширение ствола легочной артерии (вследствие расширения клапанного кольца). Инфекционный эндокардит – самая частая причина приобретенной недостаточности клапана легочной артерии, при этом регургитация возникает из-за образующихся на створках клапана вегетаций. Несмотря на то, что вероятность инфицирования клапана легочной артерии невелика, популяцию повышенного риска данного заболевания представляют внутривенные наркоманы, число которых постоянно растет, а также пациенты с недостаточностью иммунитета и субклиническими формами стеноза клапана легочной артерии. Недостаточность клапана легочной артерии может возникать после хирургической коррекции тетрады Фалло, или баллонной вальвулопластики. Редкой причиной недостаточности клапана легочной артерии является ревматическая лихорадка, причем в таком случае заболевание непременно поражает несколько клапанов сразу. В качестве еще более редких примеров заболеваний, осложняющихся пульмональной регургитацией можно назвать карциноидный синдром, сифилис или дисфункцию клапана, вызванную катетеризацией. Следует заметить, что незначительная пульмональная регургитация часто выявляется при рутинной эхокардиографии и считается вариантом нормы.

Стеноз клапана легочной артерии более чем в 95% случаев является врожденным заболеванием. Врожденный стеноз обычно связан с поражением клапана, хотя возможны и другие варианты: подклапанный (гипертрофия воронки) или (весьма редко) надклапанный стеноз, двустворчатое строение клапана. Самой частой причиной приобретенного стеноза клапана легочной артерии является карциноидный синдром.

**Основные скрининговые и диагностические признаки:**

## **Недостаточность клапана легочной артерии**

### **Скрининг А.**

- Диастолический шум с максимумом у левого края грудины в верхней ее части, усиливающийся на вдохе.
- Расщепление второго тона, акцент второго тона над стволом легочной артерии.

### **Скрининг Б.**

- Типичная картина по данным доплеровского исследования.

## **Стеноз клапана легочной артерии**

### **Скрининг А.**

- Систолический шум во втором межреберье слева, перед которым выслушивается систолический щелчок.
- Расщепленный второй тон, с ослаблением легочного компонента.

### **Скрининг Б.**

- Типичная картина по данным эхокардиографии

**Диагностика.** На ЭКГ при стенозе и при недостаточности клапана легочной артерии выявляют признаки перегрузки правого желудочка и легочной гипертензии. Часто определяется блокада правой ножки пучка Гиса, отклонение электрической оси сердца вправо и гипертрофия правого желудочка. Легкая или умеренная степень стеноза может не сопровождаться изменениями на ЭКГ.

При недостаточности клапана артерии на рентгенограмме органов грудной клетки легочной возможно неспецифичное увеличение размеров правого желудочка или легочного ствола.

**Эхокардиография.** Для диагностики и определения степени тяжести пульмональной регургитации используется импульсная доплерография. Кроме того, могут быть выявлены признаки легочной гипертензии, гипертрофии или дилатации правого желудочка и сопутствующих клапанных пороков. При подозрении на инфекционный эндокардит с поражением клапана легочной артерии показана чреспищеводная эхокардиография.

С помощью эхокардиографии можно определить природу, локализацию и тяжесть стеноза. Как и при недостаточности клапана, можно получить данные о состоянии желудочков и других клапанов сердца. Если локализацию стеноза не удастся определить при трансторакальной эхокардиографии, то может помочь чреспищеводное исследование.

**Лечение.** При недостаточности клапана легочной артерии редко возникает необходимость в специальном лечении. Степень этого порока часто уменьшается после соответствующей коррекции причинного заболевания, такого как легочная гипертензия, эндокардит или поражение левых клапанов сердца.

Стеноз клапана легочной артерии с успехом лечится методом баллонной вальвулопластики. Выбор тактики зависит от тяжести заболевания. При легкой степени стеноза (максимальный градиент  $\leq 40$  мм

рт.ст.) специального лечения не требуется, при умеренной степени стеноза (максимальный градиент 41–79 мм рт.ст.) и появлении клинических признаков заболевания показана вальвулопластика. При тяжелом стенозе (максимальный градиент  $\geq 80$  мм рт.ст.) хирургическое лечение показано всем пациентам. У пациентов с дисплазией клапана баллонная вальвулопластика может не помочь; им требуется протезирование клапана.

## **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

На сегодняшний день средний возраст ликвидаторов последствий аварии на ЧАЭС составляет 45-70 лет, то есть эти пациенты относятся к возрастной когорте с повышенным риском возникновения и прогрессирования сердечно-сосудистых заболеваний, в том числе и приобретенных пороков сердца. Эти заболевания (пороки) в настоящее время часто оказываются нераспознанными своевременно. Проблема раннего выявления клапанных дефектов, даже при хорошей оснащенности учреждения диагностическим оборудованием, может быть эффективно решена при активном скрининге пороков, прежде всего на основании целенаправленного выявления клинических симптомов. Остается актуальным тщательный сбор анамнеза, осмотр больного, аускультативное исследование и другие физикальные приемы диагностики. Полезную информацию могут принести электрокардиография и рентгенография. Однако главным при подозрении на порок становится визуализация сердца и уточнение внутрисердечной гемодинамики с помощью эхокардиографии. Требуется верификация диагноза и установление показаний к оперативной коррекции, которая дает шанс на радикальное улучшение прогноза больного с пороком сердца.

## *Литература*

1. Ликвидаторы последствий аварии на Чернобыльской атомной электростанции: патология отдаленного периода и особенности медицинского обеспечения (Руководство для врачей) / под ред. проф. С.С. Алексанина. – СПб: Элби-СПб, СПб., 2008. – 439 с.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. Руководство. – М.: Медицина, 1996. – 768 с.
3. Диагностика и лечение в кардиологии / Под общей редакцией М.Х. Кроуфорда. – М.: МЕДПресс-информ, 2007. – 799 с.
4. Маколкин В.И. Приобретённые пороки сердца. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 192 с.
5. Эйдер О.В. и др. Секреты кардиологии / Под общей редакцией В.Н. Хирманова. – М.: МЕДПресс-информ, 2004. – 455 с.
6. Солтоски П.Р. и др. Секреты кардиохирургии / Под общей редакцией В.Н.Хирманова. – М.: МЕДПресс-информ, 2005. – 328 с.
7. Струтынский А.В., Ройтберг Г.Е. Приобретенные пороки сердца / В кн.: Болезни сердца. Руководство для врачей. – М.: Литттера, 2006. – С. 930-1035.
8. Фуфаев Е.Н. К вопросу о методике клинико-социальных исследований по изучению потребности в кардиохирургической помощи // Качественная клиническая практика 2003.– Т. 2. – С.108-113.
9. Lloyd-Jones D. et al. American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. Heart disease and stroke statistics – 2009 update: a report from the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee // Circulation. – 2009. – Vol. 3 – P. 21-181.