

Глава 4

Стеноз аортального клапана

Аортальный стеноз – это сужение устья аорты, препятствующее нормальному току крови из левого желудочка в аорту. Аортальный стеноз является самым частым пороком у взрослых (70–85% случаев всех пороков). Дегенеративный кальцинированный аортальный стеноз диагностируют у 3–9% лиц старше 65 лет [1, 2]. По распространенности кальцинированный аортальный порок стоит в современной кардиологии на третьем месте после артериальной гипертонии и ишемической болезни сердца [3].

Этиология аортального стеноза многоплановая. Ведущую роль играют дегенеративные процессы, возникающие на фоне врожденного двустворчатого или нормального трехстворчатого клапана у лиц старшей возрастной группы. Дегенеративное кальцинирование аортального клапана у пожилых людей достаточно часто сопровождается дегенеративными изменениями и других структур сердца: фиброзного кольца митрального клапана, изменениями папиллярных мышц. Вместе с тем последние данные свидетельствуют, что дегенеративное кальцинирование представляет собой более сложный активный процесс, характеризующийся отложением липидов, воспалением и кальцификацией, во многом по патогенезу подобный атеросклерозу. Случаи ревматического аортального стеноза в развитых странах в настоящее время достаточно редки [4]. При ревматизме аортальный порок, как правило, комбинированный с митральным пороком. Реже причиной могут быть другие заболевания, сопровождающиеся кальцинированием клапана: первичный или вторичный гиперпаратиреоз, алкаптонурия и охроноз, болезнь Педжета.

Врожденный порок и аномалии аортального клапана и выводного тракта левого желудочка также могут привести к стенозу и являются более частой причиной этой патологии в молодом возрасте.

Патогенез гемодинамических нарушений

В норме площадь аортального отверстия составляет 2,5–3,5 см². Стеноз создает высокое сопротивление потоку из левого желудочка в аорту, что приводит к необходимости повышения градиента давления между левым желудочком и аортой, что может быть осуществлено двумя путями: или повышением систолического давления в левом желудочке, или снижением систолического давления в аорте. Обычно у лиц с тяжелым изолированным аортальным стенозом систолическое давление снижено. Однако более часто компенсация достигается ростом давления в левом желудочке. Кровоток через суженное аортальное отверстие перемещается ускоренным турбулентным потоком. Еще одним механизмом компенсации является увеличение длительности фазы изгнания, продолжительность систолы у больных с тяжелым аортальным пороком может превышать длительность диастолы.

Гемодинамические проявления аортального стеноза развиваются при уменьшении площади аортального устья до 0,8–1 см², что обычно сочетается с систолическим градиентом давления между левым желудочком и аортой 50 мм рт.ст. «Критическая» площадь аортального отверстия, соответствующая клинической картине резкого аортального стеноза, составляет 0,5–0,7 см² при аортальном систолическом градиенте 100–150 мм рт.ст. и более [5].

Повышение градиента давления на аортальном клапане создается гиперфункцией левого желудочка (перегрузка давлением), что приводит к гипертрофии миокарда левого желудочка. Левый желудочек – самая мощная камера сердца, поэтому может длительное время держаться компенсация без дилатации полости. Тем не менее гипертрофия стенки приводит к нарушению ее расслабления. Характерна диастолическая функция по типу нарушения релаксации с затруднением опорожнения левого предсердия и его умеренным увеличением.

Развитие концентрической гипертрофии сопровождается полезной адаптацией, которая компенсирует высокое внутрисердечное давление, но, к сожалению, часто приводит и к неблагоприятным последствиям. В гипертрофированном сердце может развиваться относительное снижение коронарного кровотока, а также ограничение коронарного вазодилатационного резерва за счет высокого внутримиекардиального давления даже при отсутствии ишемической болезни сердца [2]. При аортальном стенозе стенокардия возникает у 70% больных, и только у половины из них имеется коронарный атеросклероз [6].

При декомпенсации в связи со снижением сократительной способности миокарда развивается дилатация полости левого желудочка с его ремоделированием. Расширяется фиброзное кольцо митрального клапана, что ведет к относительной его недостаточности. Регургитация на митральном клапане происходит с повышенной скоростью за счет высокого давления в полости левого желудочка, что способствует дальнейшему прогрессированию декомпенсации. Повышается давление в легочной артерии, что в конечном итоге приводит к перегрузке правого желудочка и правожелудочковой недостаточности.

Особенностью гемодинамики при аортальном стенозе является ограничение сердечного выброса при нагрузке. При нагрузке физиологического повышения выброса не происходит, что приводит к недостаточному кровоснабжению в системе большого круга кровообращения. Наиболее яркими клиническими проявлениями недостаточного выброса являются стенокардия и синкопальные состояния.

Значимость аортального стеноза для условий коронарного кровообращения учитывается при проведении кардиохирургических операций. Наряду с коронарным шунтированием большим с тяжелыми и среднетяжелыми стенозами аортального клапана производится одномоментное клапанное протезирование.

Узкая ускоренная струя кровотока из суженного отверстия вырывается в аорту и вызывает боковое давление на стенки на расстоянии 4–6 см от уровня фиброзного кольца аортального клапана. Именно на этом уровне развивается постстенотическое расширение аорты. Аортальный стеноз является лидером среди причин, вызывающих аневризму аорты. Кроме того, микротравмирование эндотелия способствует формированию атеросклеротических бляшек, а также разрыву интимы с формированием расслаивающей аневризмы аорты.

Независимо от степени тяжести аортальный стеноз приводит к повышенному риску возникновения инфаркта миокарда, нарушения мозгового кровообращения, сердечной недостаточности и внезапной смерти [2].

Ультразвуковые признаки стеноза аортального клапана

Эхокардиография является ключевым методом исследования в диагностике аортального стеноза. Ультразвуковая оценка должна быть комплексной и включать:

- гемодинамические признаки;
- характер и выраженность структурных изменений аортального клапана;
- изменения характера его движения;
- доплерографические показатели кровотока.

Важно также оценить функциональные характеристики работы левого желудочка, наличие систолической и диастолической дисфункции, определить наличие декомпенсации сердечной деятельности в покое и, при необходимости, при нагрузке.

Гемодинамические признаки

Соответствуют патогенезу гемодинамических нарушений и проявляются:

- утолщением стенок левого желудочка;
- умеренным увеличением левого предсердия;
- удлинением систолы (0,35–0,55), может быть больше диастолы;
- нарушением диастолической функции левого желудочка по I типу;
- снижением скорости EF в M-режиме, как отражение диастолической дисфункции по механизму нарушения релаксации (рис. 4.1).

Для изолированного аортального стеноза вне декомпенсации нехарактерно расширение полости левого желудочка. Стенки утолщены чаще

в соответствии со степенью стеноза (рис. 4.2). Однако степень гипертрофии не имеет прямой зависимости от выраженности стеноза и может существенно варьировать от значительной до умеренной [4]. Для оценки степени гипертрофии рекомендуется определять массу миокарда левого желудочка.

Для компенсированного аортального стеноза характерна повышенная сократимость миокарда. Обычно общая сократительная способность повышена, фракция выброса более 0,75 (рис. 4.3). Повышенную сократимость можно рассматривать как компенсаторный механизм, обеспечивающий адекватный сердечный выброс при физической нагрузке.

При развитии декомпенсации снижается кинетика стенок, расширяется полость левого желудочка, снижается фракция выброса (рис. 4.4).

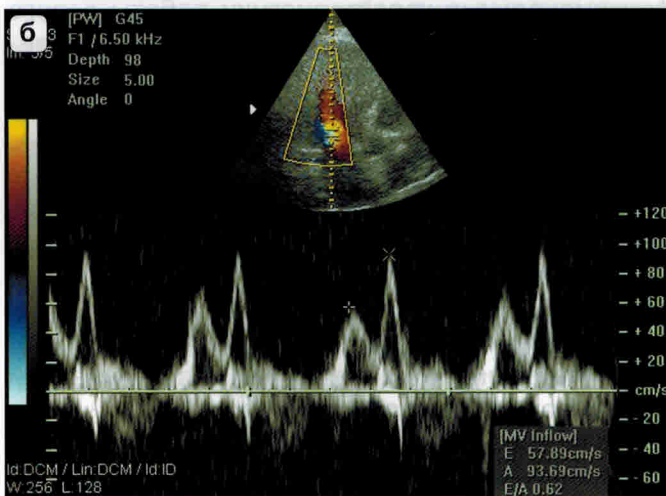
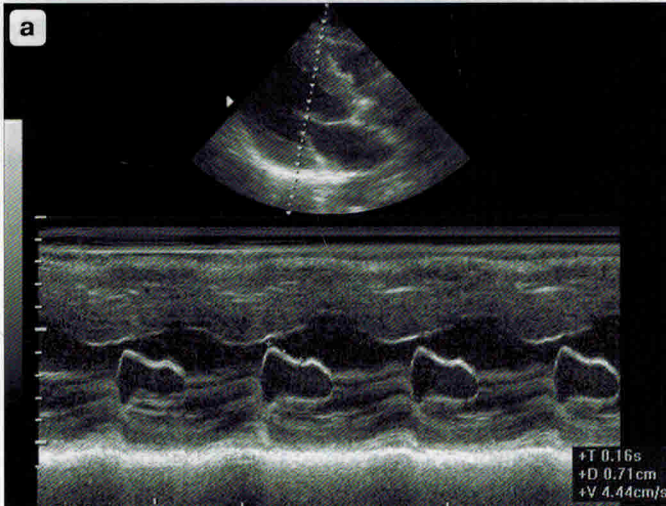


Рис. 4.1. а – снижение скорости EF в М-режиме при аортальном стенозе; б – нарушение соотношения пиков раннего и позднего наполнения левого желудочка за счет нарушения релаксации гипертрофированного миокарда. E/A=0,62.

Рис. 4.2. Утолщение стенок левого желудочка при тяжелом аортальном стенозе.

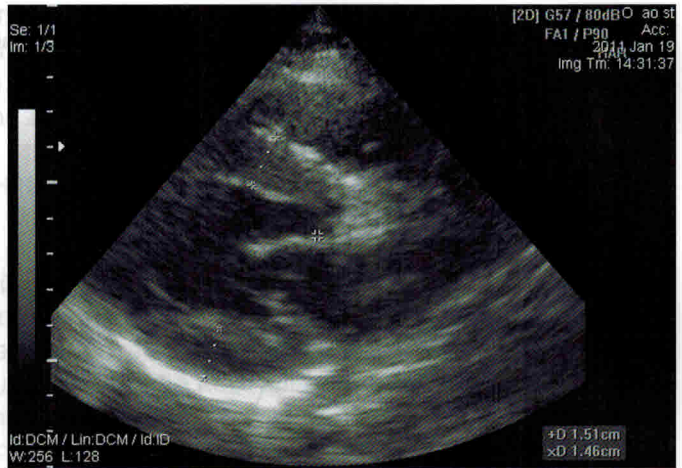


Рис. 4.3. Типичные гемодинамические изменения при компенсированном аортальном стенозе: утолщение стенок левого желудочка при небольших размерах полости, повышение фракции выброса.

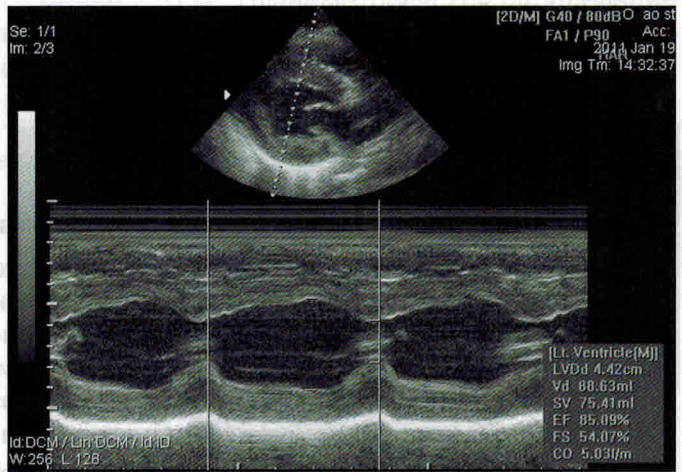
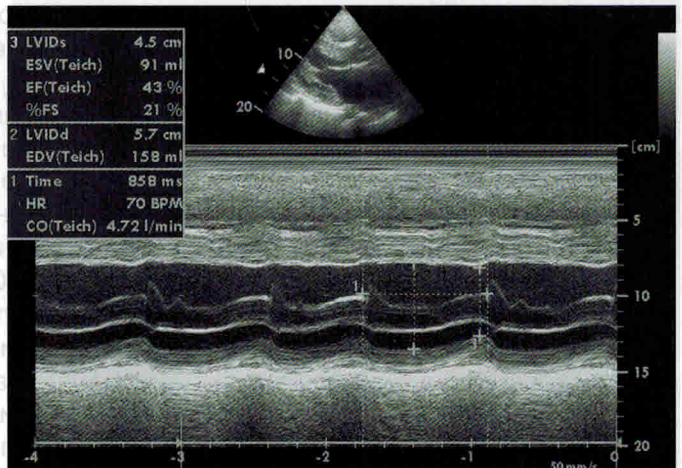


Рис. 4.4. Расширение левого желудочка до 5,7 см, снижение фракции выброса – 1,43 у пациента с декомпенсированным аортальным стенозом.



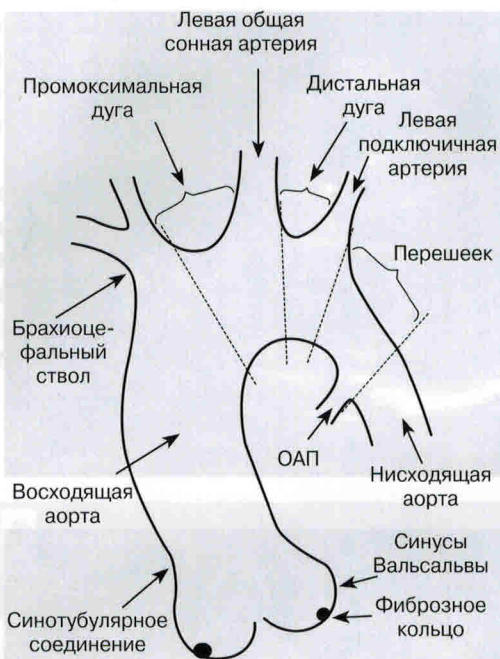


Рис. 4.5. Отделы аорты. ОАП – открытый артериальный проток.

Признаки морфологических изменений аортального клапана

Оценка морфологии аортального клапана включает в себя: оценку толщины створок и степени кальцинирования клапана, измерение всех отделов аорты, расхождения створок, определение площади аортального отверстия. Исследование проводится полипозиционно. Парастеральная и апикальная позиции по длинной оси позволяют оценить состояние выводного отдела левого желудочка, распространение кальция на сердечные структуры, постстенотическое расширение аорты.

Необходимым компонентом ультразвукового исследования при аортальном стенозе является измерение просвета аорты на всех уровнях (рис. 4.5). Это связано как с непосредственным вовлечением различных отделов аорты в процесс дегенеративных изменений и кальцинирования, так и сочетанием ряда врожденных изменений клапана с патологией аорты.

Фиброзное кольцо является зоной прикрепления створок аортального клапана. При расширении свыше 2,7 см обычно не достигается герметичного смыкания створок и наступает относительная недостаточность аортального клапана. Диаметр фиброзного кольца нужен и для оценки возможности протезирования и подбора протеза клапана. Следующий отдел – синусы Вальсальвы – более широкий и переменный по своему просвету может в норме достигать 4 см. За ним следует короткий синотубулярный отдел, соединяющий синусы Вальсальвы с восходящей аортой. Просвет восходящей аорты нужно измерять, отступив 5–6 см от фиброзного кольца. Именно в этом месте наиболее выражены проявления патологического бокового

давления турбулентной струи, вызывающей характерное для клапанного аортального стеноза постстенотическое расширение аорты (рис. 4.6).

Умеренным считается расширение восходящей аорты до 4 см, значительным – до 5 см, аневризматическим – свыше 5 см. Аневризма при аортальном стенозе обычно ограничивается восходящим отделом, реже распространяется на дугу. Аневризматическим считается расширение аорты в области проксимальной дуги свыше 4 см, в нисходящей аорте свыше 3,5 см.

Клапанный аортальный стеноз любого генеза характеризуется утолщением створок с последующим их фиброзированием и кальцинированием. Определение формы и размера отверстия проводят в позиции по короткой оси через основание сердца на уровне аортальных створок. Исследование по короткой оси позволяет увидеть все три створки аортального клапана и уточнить морфологию створок, расположение и состояние комиссур, размер аортального отверстия (рис. 4.7, 4,8). Площадь аортального отверстия при стенозе уменьшается – менее $2,5 \text{ см}^2$. Планиметрическое определение площади аортального отверстия в двухмерном режиме достаточно часто затруднено, особенно при тяжелом стенозе из-за сложной формы стеноза

Рис. 4.6. Постстенотическое расширение аорты при аортальном стенозе (двунаправленная стрелка).

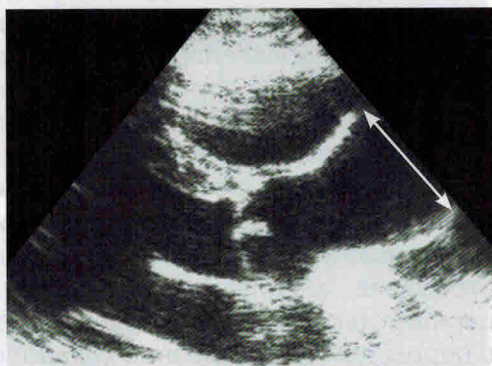
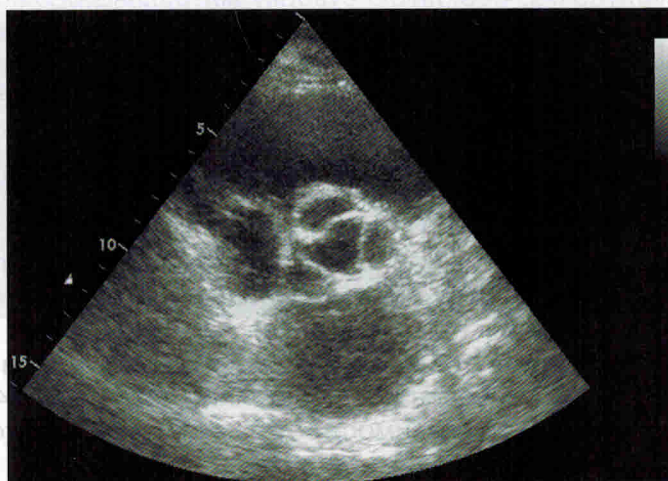


Рис. 4.7. Незначительное уменьшение аортального отверстия. Кальцинат на правой коронарной створке и комиссуры.



Глава 7

Пороки клапана легочной артерии

Клапан легочной артерии при приобретенных заболеваниях сердца поражается существенно реже, чем другие клапаны сердца. При ревматизме поражение клапана происходит в последнюю очередь и четырехклапанный ревматический порок сердца встречается крайне редко. За 35-летнюю практику обследования пациентов кардиохирургического отделения четырехклапанное поражение встретилось нам только в 4 случаях. Чаще при ревматических пороках сердца встречается относительная недостаточность клапана легочной артерии при развитии легочной гипертензии.

Стеноз и недостаточность клапана легочной артерии бывают при карциноидном синдроме, который сам по себе является редкой патологией. Карциноид встречается с частотой 2,5–5 случаев на 100 000 населения. Приблизительно у 20–30% из этих пациентов развивался карциноидный синдром [1]. При карциноидном синдроме поражаются преимущественно правые камеры сердца и их клапаны. Тем не менее в литературе обращается внимание на поражение и левых камер сердца. Поражения при карциноидном синдроме обнаруживались на трикуспидальном клапане в 90% случаев, на пульмональном клапане в 69%, на митральном в 29% и на аортальном в 27% случаев [2]. Кроме того, вдоль внутренних стенок правого предсердия, межпредсердной перегородки и нижней полой вены отмечались локализованные линейные экзогенные участки, трактующиеся как карциноидные отложения [3].

При инфекционном эндокардите недостаточность пульмонального клапана также встречается намного реже, чем поражение других клапанов, и чаще всего встречается у инъекционных наркоманов. За период с 1960 по 2015 г. описана примерно у 100 пациентов. По данным НЦССХ им. А.Н. Бакулева, частота поражения клапана легочной артерии составила 2–3% [4].

Приобретенный стеноз легочного клапана очень редок. Большинство стенозов клапанов легочной артерии имеет врожденный генез, тем не менее в случаях впервые выявленных пороков у молодых людей приходится дифференцировать их с приобретенными поражениями. Врожденный стеноз легочной артерии один из наиболее часто встречаемых пороков сердца. Стеноз клапана легочной артерии может также возникать как часть более сложных врожденных пороков сердца. В качестве изолированного порока стеноз клапана легочной артерии встречается от 7 до 12% всех врожденных пороков сердца и составляет от 80 до 90% всех стенозов путей оттока правого желудочка [5]. Врожденная недостаточность клапанов легочной артерии более редкая патология: около 0,2% от всех врожденных пороков сердца.

Обструкция выводного тракта правого желудочка может быть следствием опухоли сердечного или внесердечного происхождения.

Что касается недостаточности клапана легочной артерии, то наиболее частой причиной ее является относительная недостаточность вследствие расширения легочной артерии или правого желудочка. Причиной расширения могут быть септальные дефекты, легочная гипертензия любой этиологии, расширение легочной артерии вследствие диспластических процессов. Наличие органических изменений при пульмональной регургитации может быть связано с хирургическими вмешательствами на клапане при врожденных пороках, врожденной дисплазией и агенезией клапана легочной артерии.

Патогенез гемодинамических нарушений при стенозе легочной артерии

При стенозе создается препятствие выбросу крови из правого желудочка в малый круг кровообращения. Незначительно выраженный стеноз легочной артерии в большинстве случаев протекает бессимптомно. При тяжелом стенозе появляются быстрая утомляемость, одышка и боль в грудной клетке при физической нагрузке, цианоз, головокружение и обмороки. Симптомы обусловлены малым поступлением крови в легкие, недостаточным объемом оксигенированной крови. Возврат крови в левые отделы снижен, вызывая снижение сердечного выброса. Компенсация порока осуществляется гиперфункцией правого желудочка. Перегрузка его давлением приводит к гипертрофии миокарда. При срыве компенсации наступает дилатация правых отделов сердца, относительная недостаточность трикуспидального клапана и в итоге правожелудочковая декомпенсация.

У детей или подростков со стенозом клапана легочной артерии симптомы бывают редко даже при выраженном стенозе. Взрослые люди с долгосрочной тяжелой обструкцией могут иметь одышку и усталость вследствие их неспособности адекватно повысить минутный сердечный выброс при выполнении физического упражнения. В любом возрасте при открытом овальном окне податливость правого желудочка может снизиться в достаточной степени для того, чтобы давление в правом предсердии превысило

давление в левом предсердии, что приводит к возникновению шунтирования справа налево и цианозу. Это увеличивает риск возникновения парадоксальных эмболов [6].

Ультразвуковые признаки стеноза легочной артерии

Эхокардиография играет основную роль в диагностике стеноза легочной артерии. Она полезна для определения места стеноза, количественной оценки степени тяжести, выявления причины стеноза и имеет важное значение для выбора соответствующей стратегии ведения больных.

Гемодинамические признаки стеноза легочной артерии

К ним относятся:

- гипертрофия миокарда правого желудочка;
- вторичное расширение правых отделов при тяжелом стенозе;
- уменьшение левых отделов при тяжелом стенозе;
- снижение насосной функции левого желудочка.

Утолщение стенки правого желудочка при стенозе легочной артерии связано с систолической перегрузкой и чаще обращает на себя внимание при тяжелом стенозе. При затруднении определения толщины стенки правого желудочка из парастернальной позиции используют субкостальный доступ. Расширение полости правого желудочка свидетельствует о недостаточной компенсации порока или присоединении объемной перегрузки за счет регургитации на трикуспидальном клапане и клапане легочной артерии. Размер полости правого желудочка нужно уточнять в апикальной четырехкамерной позиции.

Признаки морфологических изменений сердца при стенозе легочной артерии

Ультразвуковое исследование позволяет не только установить правильный диагноз стеноза легочной артерии, но и определить уровень стенозирования. Можно выделить пять уровней стеноза, выявляемых эхокардиографически (рис. 7.1):

- субинфундибулярный стеноз (двойной правый желудочек);
- инфундибулярный (подклапанный) стеноз;
- клапанный стеноз легочной артерии;
- надклапанный стеноз;
- стеноз ветвей легочной артерии.

Двойной правый желудочек представляет собой субинфундибулярную мышечную преграду в правом желудочке, вследствие которой желудочек делится на проксимальную камеру с высоким давлением и дистальную камеру с низким давлением. При изолированном стенозе часто затруднена дифференциальная диагностика с дефектом межжелудочковой перегородки. Визуально при ЦДК выявляется турбулентный систолический поток в полости правого желудочка. Однако скорость кровотока при стенозе обычно ниже, чем при дефекте межжелудочковой перегородки, и уровень

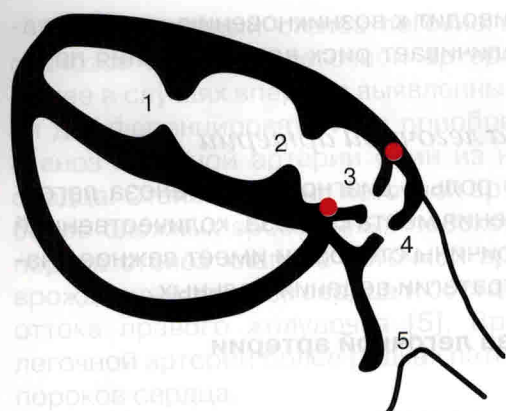


Рис. 7.1. Уровни стеноза легочной артерии. 1 – подинфундибулярный стеноз (двухмерный правый желудочек), 2 – инфундибулярный стеноз, 3 – клапанный стеноз, 4 – надклапанный стеноз, 5 – стеноз ветвей легочной артерии.

дополнительного потока соответствует месту стенозирования полости правого желудочка (рис. 7.2). Подинфундибулярное сужение выводного тракта и возникающий за счет него поток хорошо виден и в продольной парастеральной позиции. Но более отчетливо определить уровень обструкции и степень стенозирования можно в позиции по короткой оси (рис. 7.3).

Стеноз выводного отдела правого желудочка, или **подклапанный (инфундибулярный) стеноз легочной артерии**, образуется вследствие разрастания мышечной и фиброзной ткани в инфундибулярном отделе желудочка перед клапаном легочной артерии. Стеноз в инфундибулярном отделе не приводит к расширению ствола легочной артерии. Такой стеноз может быть обусловлен рядом причин, как врожденных, так и приобретенных. Стеноз в инфундибулярном отделе может быть следствием дефекта межжелудочковой перегородки в сочетании с наличием мышечных трабекул в выводном тракте. Тяжелая гипертрофия правого желудочка по любой причине, включая вызванную самим клапанным стенозом легочной артерии, может быть причиной сужения предклапанного отдела правого желудочка [7]. Другие причины, вызывающие сужение выводного тракта в инфундибулярном отделе, включают компрессии, связанные с выраженным утолщением стенок и межжелудочковой перегородки при гипертрофической обструктивной кардиомиопатии (рис. 7.4). Различные опухоли могут сдавливать выводной тракт правого желудочка, приводя к его функциональному стенозу. Эти опухоли могут возникать изнутри сердца или сдавливать его извне (рис. 7.5, 7.6). В редких случаях сужение выводного тракта может быть вызвано аневризмой правого синуса Вальсальвы или крупной аневризмой мембранозной части межжелудочковой перегородки (рис. 7.7, 7.8).

При **клапанном стенозе легочной артерии** в двухмерном режиме выявляют дугообразное выпячивание утолщенных створок клапана легочной артерии во время систолы правого желудочка в ствол легочной артерии (рис. 7.9). Такой вариант конического или куполообразного клапана является наиболее распространенным и связан со сращением створок. Створки клапанов срастаются либо в области своего основания и тогда их края сохраняют некоторую подвижность, но чаще сращение происходит по всему краю створок и створки

Рис. 7.2. Турбулентный поток в правом желудочке за счет субинфундулярного стеноза. Длинная ось левого желудочка.

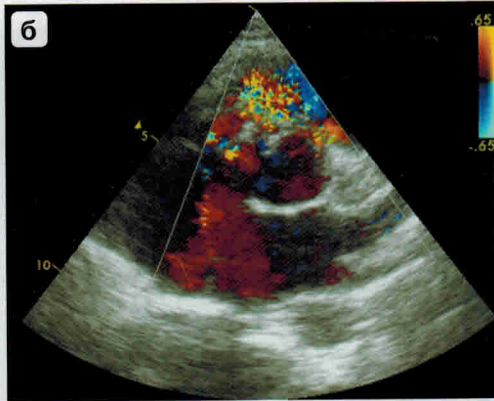
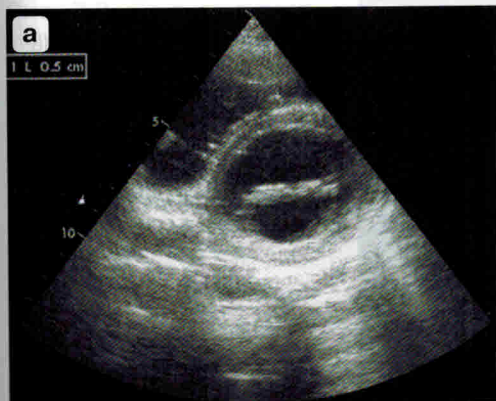


Рис. 7.3. а – стенозирование до 5 мм правого желудочка на уровне наджелудочкового гребня на 12 часах по циферблату в позиции по короткой оси через базальные отделы желудочков; б – ускорение и турбулентность кровотока в месте стеноза и после стенозирования при ЦДК.

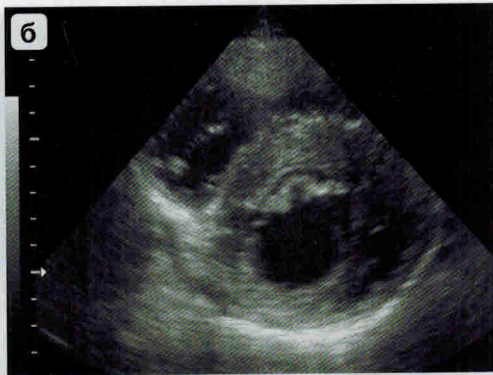
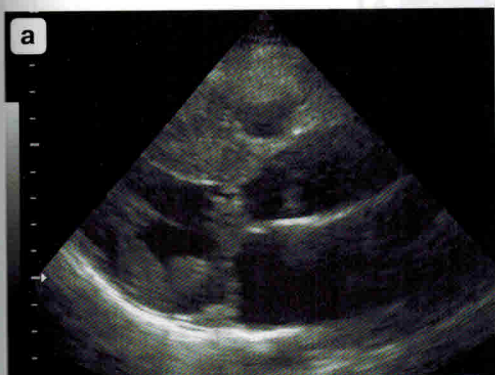


Рис. 7.4. Гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия в середине систолы, перекрытие выводного тракта левого желудочка передней створкой митрального клапана, сужение выводного тракта правого желудочка. а – длинная ось левого желудочка; б – позиция по короткой оси левого желудочка на уровне створок митрального клапана.