



Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Государственный научный центр Российской  
Федерации – Федеральный медицинский  
биофизический центр имени А.И. Бурназяна»  
Федерального медико-биологического агентства

Посохов И.Н.

# **КЛАПАННАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА В ПРАКТИКЕ ТЕРАПЕВТА: ЛЕКЦИИ**

Издание второе

Федеральное медико-биологическое агентство  
Федеральное государственное бюджетное учреждение  
«Государственный научный центр Российской Федерации —  
Федеральный медицинский биофизический центр  
имени А.И. Бурназяна»  
МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ  
ИННОВАЦИЙ И НЕПРЕРЫВНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

**Посохов И.Н.**

# **КЛАПАННАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА В ПРАКТИКЕ ТЕРАПЕВТА: ЛЕКЦИИ**

**Монография**

**Издание второе**

**Москва  
2025**

УДК 616.126.32  
ББК 53.0  
П62

**Посохов И.Н.** Клапанная болезнь сердца в практике терапевта: лекции. Издание второе. / И.Н. Посохов. — М.: ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, 2025. 204 с.

**Автор:**

**Посохов Игорь Николаевич** — доктор медицинских наук, профессор кафедры терапии МБУ ИНО ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России.

**Рецензенты:**

**Репин Алексей Николаевич** — доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделением общеклинической кардиологии и эпидемиологии сердечно-сосудистых заболеваний НИИ кардиологии Томского НИМЦ.

**Широков Евгений Алексеевич** — доктор медицинских наук, профессор кафедры кардиологии ФГБОУ ДПО Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования министерства здравоохранения Российской Федерации.

Монография составлена из лекций, читаемых автором на кафедре терапии Университета ИНО ФГБУ «Государственного научного центра Российской Федерации — Федерального медицинского биологического центра им. А.И. Бурназяна» ФМБА России. Второе издание дополнено материалами о двустороннем клапане аорты, о неотложных состояниях при клапанной болезни сердца и о диагностике дисфункций протезированных клапанов. Кроме этого, некоторая устаревшая информация из первого издания частично заменена на данные из более современной литературы. Монография предназначена для врачей терапевтов, врачей общей практики (семейных врачей), неинвазивных (амбулаторных) кардиологов, врачей функциональной диагностики, аспирантов, клинических ординаторов и слушателей циклов повышения квалификации и профессиональной переподготовки врачей по указанным специальностям. Иллюстрации автора.

**ISBN 978-5-93064-368-8**

© ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им А.И. Бурназяна  
ФМБА России, 2025

## Содержание

Список сокращений .....	8
ПРЕДИСЛОВИЕ .....	10
ЭТИОЛОГИЯ КЛАПАННОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА .....	11
Наследственные заболевания .....	12
Воспалительные и иммунологические заболевания .....	13
Эндокардиальные неинфекционные заболевания .....	13
Эндокардиальные инфекционные заболевания .....	14
Заболевания миокарда и других органов .....	15
Неопластическая клапанная болезнь .....	15
Дегенеративная клапанная болезнь .....	16
Последствия лечения, химические и физические воздействия .....	16
ОБЩИЕ ВОПРОСЫ КЛИНИКИ И ДИАГНОСТИКИ .....	18
Определение степени тяжести клапанной болезни .....	18
Диагностика при подозрении и наличии клапанной болезни .....	19
Диагностика при изменении признаков или симптомов .....	20
Плановое наблюдение .....	21
ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ .....	23
Антикоагулянтная терапия при фибрилляции предсердий .....	23
Профилактика инфекционного эндокардита .....	24
Профилактика ревматической лихорадки .....	24
Концепции клапанных центров .....	24
АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ .....	26
Тенденции в эпидемиологии .....	26
Патология .....	27
Патологическая физиология .....	28
Гемодинамика .....	28
Гемодинамические последствия .....	32
Тяжесть аортального стеноза .....	33
Особенности диагностики .....	34
Вопросы консервативного лечения .....	38
АОРТАЛЬНАЯ РЕГУРГИТАЦИЯ .....	40
Этиология и патология .....	40
Патофизиология .....	42
Гемодинамика регургитационной струи .....	42
Внутрисердечная гемодинамика и последствия .....	44

Пульсовые явления в крупных артериях . . . . .	47
Тяжесть аортальной регургитации. . . . .	49
Вопросы диагностики и обследования. . . . .	52
Применение сосудорасширяющих средств . . . . .	52
<b>ДВУСТВОРЧАТЫЙ КЛАПАН АОРТЫ. . . . .</b>	<b>55</b>
О номенклатуре. . . . .	57
Классификация . . . . .	59
Тип сросшегося двустворчатого аортального клапана. . . . .	60
Первый подтип: Сращение правой и левой створки. . . . .	61
Второй подтип: сращение правой и некоронарной створок. . . . .	62
Третий подтип: Сращение левой и некоронарной створок . . . . .	62
Четвёртый тип: с неопределенным слиянием створок . . . . .	63
Оценка симметрии . . . . .	63
Тип 2-х-синусового двустворчатого аортального клапана. . . . .	64
Двустворчатый аортальный клапан с частичным слиянием (или forme fruste) . . . . .	65
Фенотипы аортопатии двустворчатого аортального клапана . . . . .	65
Клиническая картина заболевания. . . . .	66
Аортальный стеноз . . . . .	66
Аортальная регургитация. . . . .	66
Инфекционный эндокардит . . . . .	67
Прогрессирующее расширение аорты . . . . .	67
Наблюдение за пациентом и консервативная терапия. . . . .	68
<b>МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ . . . . .</b>	<b>71</b>
Патология. . . . .	72
Гемодинамика . . . . .	74
Гемодинамические последствия . . . . .	76
Тяжесть митрального стеноза . . . . .	79
Обследование. . . . .	81
Вопросы консервативного лечения. . . . .	82
Митральный стеноз и беременность. . . . .	85
<b>МИТРАЛЬНАЯ РЕГУРГИТАЦИЯ И ГИБКИЙ МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН . . . . .</b>	<b>87</b>
Некоторые сведения об анатомии. . . . .	88
Патология. . . . .	89
Анатомо-функциональная классификация . . . . .	89
Первичная и вторичная митральная регургитация . . . . .	90

Аномалии створок. . . . .	90
Гибкий митральный клапан/пролапс митрального клапана. . . .	91
Другие причины аномалий створок. . . . .	92
Аномалии митрального кольца. . . . .	92
Аномалии хорд и папиллярных мышц. . . . .	93
Левожелудочковая дисфункция. . . . .	94
Гемодинамика и гемодинамические последствия. . . . .	94
Концепция «третьей камеры» при ГМК/ПМК. . . . .	94
Показатели, определяющие тяжесть регургитации. . . . .	95
Опорожнение левого желудочка при МР. . . . .	96
Синдром пролапса митрального клапана. . . . .	97
Нарушения ритма сердца. . . . .	99
Стадии и тяжесть заболевания. . . . .	100
Недиагностические морфологии. . . . .	100
Стадии первичной и вторичной митральной регургитации. . . . .	104
Диагностика. . . . .	104
Первичное обследование. . . . .	104
Риск желудочковых аритмий. . . . .	105
«Тревожные сигналы» аритмического ГМК/ПМК. . . . .	105
Диагностика при изменении симптомов. . . . .	106
Плановое наблюдение. . . . .	107
Катетеризация. . . . .	107
Вопросы консервативного лечения. . . . .	108
Лечение при хронической митральной регургитации. . . . .	108
Лечение при пролапсе митрального клапана. . . . .	108
<b>ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ТКАНЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА. . . .</b>	<b>110</b>
Эпидемиология. . . . .	110
Этиология, патофизиология и ассоциированные заболевания. . . . .	111
Классификации. . . . .	112
Первый тип по анатомо-клинической классификации. . . . .	113
Второй тип по анатомо-клинической классификации. . . . .	115
Третий тип по анатомо-клинической классификации. . . . .	116
Патофизиология. . . . .	117
Диагностика. . . . .	118
Консервативное лечение. . . . .	119
<b>ЛЁГОЧНЫЙ СТЕНОЗ И РЕГУРГИТАЦИЯ. . . . .</b>	<b>121</b>
Этиология и патофизиология. . . . .	121

Клапанные и надклапанные стенозы . . . . .	122
Генетические синдромы, с которыми связаны клапанные и надклапанные стенозы. . . . .	123
Диагностика . . . . .	124
Лечение . . . . .	125
Подклапанный стеноз. . . . .	125
Лёгочная регургитация . . . . .	127
<b>ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН И ЕГО БОЛЕЗНИ . . . . .</b>	<b>129</b>
Эпидемиология . . . . .	129
Этиология. . . . .	129
Гемодинамика и последствия . . . . .	131
Классификация тяжести . . . . .	133
Принципы диагностики. . . . .	134
Вопросы консервативного лечения. . . . .	136
<b>КОМБИНИРОВАННЫЕ И СОЧЕТАННЫЕ КЛАПАНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ . . . . .</b>	<b>138</b>
Эпидемиология и этиология . . . . .	138
О гемодинамике . . . . .	139
Диагностика. . . . .	140
Аортальный стеноз и митральная регургитация . . . . .	145
Аортальный стеноз и митральный стеноз . . . . .	145
Аортальная регургитация и митральный стеноз . . . . .	146
Аортальная и митральная регургитация . . . . .	146
Трикуспидальная регургитация и левосторонняя клапанная болезнь . . . . .	147
Аортальные стеноз и регургитация . . . . .	147
Митральный стеноз и регургитация. . . . .	148
Общие принципы ведения пациентов . . . . .	149
<b>ПАЦИЕНТЫ С ИМПЛАНТИРОВАННЫМИ КЛАПАНАМИ . .</b>	<b>151</b>
Разновидности протезов клапанов . . . . .	152
Структурные дисфункции . . . . .	156
Гемодинамическая структурная дисфункция . . . . .	157
Морфологическая структурная дисфункция. . . . .	157
Неструктурные дисфункции . . . . .	158
Несоответствие протеза и пациента . . . . .	158
Параклапанная утечка . . . . .	158
Паннус. . . . .	158

Инфекционный эндокардит . . . . .	159
Тромбоз . . . . .	159
Гемодинамика при протезированных клапанах . . . . .	160
Регургитация . . . . .	161
Несоответствие «протез-пациент» . . . . .	162
Общие сведения о диагностике. . . . .	165
Эхокардиография. . . . .	165
Кинофлюороскопия. . . . .	169
Инвазивная оценка гемодинамики . . . . .	169
Компьютерная томография . . . . .	169
Магнито-резонансная томография . . . . .	170
Позитронная эмиссионная томография . . . . .	170
Функция протеза аортального клапана . . . . .	171
Трансторакальная ЭхоКГ . . . . .	171
Чрезпищеводная ЭхоКГ . . . . .	172
Исследуемые параметры доплерографии. . . . .	172
Регургитация, связанная с протезом аортального клапана. . . . .	174
Функция протеза митрального клапана . . . . .	175
Регургитация, связанная с протезом митрального клапана . . . . .	177
Функция и регургитация протеза клапана лёгочной артерии . . . . .	178
Функция и регургитация протеза трикуспидального клапана. . . . .	182
<b>НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ</b>	
<b>ПРИ КЛАПАННОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА . . . . .</b>	<b>184</b>
Неотложные состояния при аортальном стенозе . . . . .	186
Неотложные состояния при аортальной регургитации. . . . .	188
Неотложные состояния при митральном стенозе. . . . .	192
Неотложные состояния при митральной регургитации . . . . .	193
Неотложные состояния при клапанной болезни правого сердца . . . . .	196
<b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ. . . . .</b>	<b>198</b>
<b>РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА. . . . .</b>	<b>202</b>
Клинические рекомендации . . . . .	202
Учебники . . . . .	203
Журнальные статьи. . . . .	203
Интернет-ресурсы. . . . .	204



## Список сокращений

АД	— артериальное давление;
АК	— аортальный клапан;
АНС	— автономная нервная система;
АР	— аортальная регургитация;
АС	— аортальный стеноз;
БКК	— блокаторы кальциевых каналов;
БРА	— блокаторы рецепторов ангиотензина;
ВАБК	— внутриаортальная баллонная контрпульсация;
ВАЭМО	— веноартериальная экстракорпоральная мембранная оксигенация;
ВТЛЖ	— выносящий тракт левого желудочка;
ГМК	— гибкий митральный клапан;
ДАК	— двустворчатый аортальный клапан;
ДМЖП	— дефект межжелудочковой перегородки;
ДТМК	— добавочная ткань митрального клапана;
иАПФ	— ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента;
ИЭ	— инфекционный эндокардит;
КБС	— клапанная болезнь сердца;
КДД	— конечное диастолическое давление;
КДО	— конечный диастолический объём;
КМП	— кардиомиопатия;
КСО	— конечный систолический объём;
КТ	— компьютерная томография;
ЛА	— лёгочная артерия;
ЛЖ	— левый желудочек;
ЛП	— левое предсердие;
ЛС	— лёгочный стеноз;
ЛР	— лёгочная регургитация;
МЖП	— межжелудочковая перегородка;
МК	— митральный клапан;
МО	— минутный объём;
МПК	— механическая поддержка кровообращения;
МР	— митральная регургитация;
МРТ	— магниторезонансная томография;

МС	– митральный стеноз;
ОР	– объём регургитации;
ОУО	– общий ударный объём;
ПЖ	– правый желудочек;
ПМК	– пролапс митрального клапана;
ПП	– правое предсердие;
ПФВ	– прямая фракция выброса;
ПЭТ	– позитронно-эмиссионная томография;
РБС	– ревматическая болезнь сердца;
СДК	– структурные дисфункции клапана;
СН	– сердечная недостаточность;
СНсФВ	– сердечная недостаточность с сохранённой фракцией выброса;
ТК	– трикуспидальный клапан;
ТР	– трикуспидальная регургитация;
ТС	– трикуспидальный стеноз;
УО	– ударный объём;
ФВ	– фракция выброса;
ФП	– фибрилляция предсердий;
ФР	– фракция регургитации;
ФЭД	– фиброэластический дефицит;
ХКС	– хронический коронарный синдром;
ЧСС	– частота сердечных сокращений;
ЭПО	– эффективная площадь отверстия;
иЭПО	– индексированная эффективная площадь отверстия;
ЭУО	– эффективный ударный объём;
ЭхоКГ	– эхокардиография;
DVI	– «безразмерный индекс»
P1/2t	– период полуснижения давления;
PISA	– Proximal Isovelocity Surface Area, проксимальная изоскоростная зона;
VC	– вена контракта;
$V_{\max}$	– максимальная скорость потока;
VTI	– интеграл «скорость-время»

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Данная монография составлена из лекций, читаемых автором на кафедре терапии Университета ИНО «ФГБУ Государственного научного центра Российской Федерации — Федерального медицинского биофизического центра им. А.И. Бурназяна» Федерального медико-биологического агентства. Лекции были составлены на основе сочетания классических знаний с обзорами современной литературы и предназначены для ознакомления слушателей с современным состоянием дел в вопросах этиологии, эпидемиологии, патологии, гемодинамики, диагностики и вопросов нехирургического ведения пациентов с клапанной болезнью сердца. Второе издание лекций дополнено материалами о двустворчатом клапане аорты, о неотложных состояниях при клапанной болезни сердца и о диагностике дисфункций протезированных клапанов. Кроме этого, некоторая устаревшая информация из первого издания частично заменена на данные из более современной литературы. Есть надежда на то, что данный труд будет способствовать повышению профессиональной компетентности терапевтов и врачей общей практики, неинвазивных (амбулаторных) кардиологов и врачей функциональной диагностики, ординаторов и слушателей циклов повышения квалификации и профессиональной переподготовки по указанным специальностям.

## ЭТИОЛОГИЯ КЛАПАННОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

Прежде всего следовало бы процитировать самое современное определение клапанной болезни сердца (КБС). В самых современных на момент подготовки данных лекций клинических рекомендациях, а это совместные клинические рекомендации европейского общества кардиологов и европейской ассоциации кардио-торакальной хирургии по КБС (Vahanian A. и соавт., 2022) и американские рекомендации по КБС (Otto C.M. и соавт., 2021) определения интересующего нас заболевания не даётся.

В ряде литературных источников акцент в определениях делается на вторичные к поражению клапанов нарушения деятельности сердца, однако, это как бы исключает существование стадии А (пациенты с риском КБС). А это довольно большой процент пациентов. Это миллионы людей, которыми должны заниматься терапевты, неинвазивные кардиологи, врачи первого звена, семейные врачи и т.д., чтобы предотвратить или отсрочить появление и клинических проявлений и нарушений функции сердца.

Другая неточность в определениях, имеющих в литературе — отнесение к этиологии КБС исключительно сердечно-сосудистых заболеваний. Тем не менее, не только они могут включать в патологический процесс ткани клапанного аппарата сердца.

Определение КБС может быть довольно лаконичным, и в то же время исчерпывающим:

***Клапанная болезнь сердца — это любая болезнь, в которую вовлекается один или несколько клапанов сердца.***

Этиология КБС изменилась за последние 60–70 лет, и метаморфоз продолжается. Вначале основными причинами КБС были ревматическая лихорадка и сифилис; затем они почти исчезли в благополучных странах, где увеличивается продолжительность жизни. Но это приводит к появлению изменений, связанных со старением, например, к кальцификации. К ней же приводит и хроническая болезнь почек, при которой пациенты выживают благодаря гемодиализу и пересадке. Успехи в лечении инфаркта миокарда и сердечной недостаточности (СН)

приводят росту вторичной дисфункции клапанов из-за ишемической кардиомиопатии (КМП). Чаще наблюдаются заболевания, которые не всегда распознавались ранее, такие как СПИД, болезнь Кавасаки, и другие. Невиданный скачок развития технологий визуализации привёл к тому, что выявляются ранее незаметные дисфункции. Сейчас при помощи мультимодальной визуализации возможно определить этиологию КБС. Наконец, наблюдается быстрое развитие вмешательств на клапанах, которые заменили исходное заболевание новым, менее летальным.

## Наследственные заболевания

Большую долю наследственных заболеваний, являющихся причиной КБС занимают аномалии соединительной ткани. К таким аномалиям относится синдром Марфана, связанный с мутацией гена, кодирующего фибриллин. Синдром Марфана — это аутосомно-доминантное заболевание с выраженной плеiotропией. Плеiotропия заключается в том, что один ген влияет на много признаков; в данном случае поражается зрение, опорнодвигательная и сердечно-сосудистая система, в том числе клапаны. Часто это пролапсы митрального и трехстворчатого клапанов (МК и ТК), а также дилатация корня аорты, аортальная регургитация (АР).

Ещё одна похожая аномалия: синдром Элерса-Данло(-са). Он часто связан с гибким митральным клапаном и его пролапсом, дилатацией корня аорты и АР, двустворчатым аортальным клапаном (ДАК). Такой же патологией сопровождается поликистоз почек. Несовершенный остеогенез, некоторые мукополисахаридозы и другие метаболические нарушения тоже ведут к КБС. Не всегда наследование прослеживается так хорошо, как при синдроме Марфана, но тем не менее, *родственников пациентов с этими аномалиями полезно также обследовать* на предмет наличия у них КБС.

Есть самостоятельные заболевания соединительной ткани клапанов. Например, так называемый гибкий МК, передающийся по наследству. Есть также гибкий ТК. Если одна или две гибкие створки МК выходят над плоскостью атриовентрикулярного соединения во время систолы левого желудочка (ЛЖ), возникает пролапс митрального клапана (ПМК).

Ещё одно наследственное заболевание — аннулоаортальная эктазия — это аневризматическое расширение кольца и восходя-

щей грудной аорты с регургитацией; имеется кистозная дегенерация медиа без признаков заболевания соединительной ткани в других органах.

Дополнительно можно назвать такое наследственное заболевание, как коарктация аорты, и она может быть связана с ДАК, стенозом, регургитацией и аортопатией. Регургитации также могут наблюдаться при дефектах перегородок. При тетраде Фалло наблюдается лёгочная регургитация (ЛР).

## **Воспалительные и иммунологические заболевания**

Ревматическая лихорадка всё ещё распространена в некоторых неблагоприятных по этому заболеванию странах, и она в первую очередь поражает митральный и аортальный клапаны (МК и АК), хотя у некоторых народов, особенно в Южной Америке, по неясным причинам распространено также и поражение ТК. Начинается она с митральной регургитации (МР). Но при хроническом течении развивается митральный стеноз (МС). Часто встречается и АР, иногда вместе с аортальным стенозом (АС).

Нужно запомнить, что *чистый АС очень редко бывает ревматической этиологии.*

Сифилис тоже не следует сбрасывать со счетов, нужно помнить об аортите у 80 % пациентов с третичным сифилисом; при нём чаще всего развивается АР.

При СПИДе поражается миокард, перикард или эндокард с клапанами. Возникает небактериальный тромботический эндокардит любого из клапанов с формированием вегетаций, которые состоят из тромбоцитов внутри фибриновой сетки и небольшого количества воспалительных клеток.

Болезнь Кавасаки, острый васкулит крупных артерий; он может поражать АК, и иногда митральный, с развитием острой или хронической регургитации.

Анкилозирующий спондилит сначала вызывает дилатацию аорты, до такой степени, что створки не могут полностью закрываться, в результате возникает АР.

## **Эндокардиальные неинфекционные заболевания**

Небактериальный тромбэндокардит (другое название «*марантный эндокардит*») чаще всего встречается у пациентов со злокачественными заболеваниями, но также может осложнять



другие болезни, вызывающие истощение, такие как уремия и СПИД. Ранее марантный эндокардит обнаруживали только на вскрытии, но сейчас мультимодальная визуализация позволяет его обнаружить *in vivo*. Повреждение эндотелия, вызванное циркулирующими цитокинами, фактором некроза опухоли, интерлейкинами и прочими факторами, которые в избытке при хронических истощающих заболеваниях, может вызвать отложение тромбоцитов и вегетации.

Близка к этому состоянию болезнь Либмана-Сакса. При этой болезни поражены МК или ТК из-за системной красная волчанки. Чем больше антител против фосфолипидов, тем выше частота клапанных аномалий. Есть данные о том, что сам по себе антифосфолипидный синдром, даже без критериев системной красной волчанки, тоже связан с утолщением митрального или аортального клапана и регургитацией. Но есть и другие данные о том, что наоборот, первичной может быть КБС, и она стимулирует выработку антифосфолипидных антител, которые, в свою очередь, и предрасполагают к тромбоэмболическим событиям.

## Эндокардиальные инфекционные заболевания

Причины инфекционного эндокардита (ИЭ) в современности — это прежде всего не ревматическая лихорадка и сифилис, а имплантируемые устройства, катетеры для длительного мониторинга или инфузий, протезы клапанов, трансплантированные органы, или ослабление иммунитета по другим причинам. Хотя эндокардит может развиваться на интактных клапанах, сейчас он чаще возникает, когда КБС уже существует.

Важным фактором развития ИЭ является ***изменённая площадь поверхности клапана***, а не протечка его как таковая. Например, ИЭ часто наблюдается у пациентов с гибким митральным клапаном и небольшой митральной регургитацией (МР), но почти никогда не бывает у пациентов с КМП и значительной МР или трикуспидальной регургитацией (ТР), но нормальной при этом площадью поверхности клапана.

У лиц, злоупотребляющих внутривенными наркотиками, особенно часто встречается острый эндокардит ТК или клапана лёгочной артерии (ЛА).

Заболеваемость ИЭ в эпоху антибиотиков увывает, не снижается, и это может быть связано со старением населения, и патогенетическими факторами, которых нет у молодых людей, увели-

чением использования инвазивных процедур, развитием особо вирулентных патогенов в результате естественного отбора.

## **Заболевания миокарда и других органов**

Митральная и трикуспидальная регургитация часто встречаются у пациентов с ишемической и неишемической КМП. Это связано со смещением сосочковых мышц из-за дилатации ЛЖ, дисфункцией этих мышц, фиброзом, изменением геометрии подклапанного аппарата и диссинхронией сокращения желудочков.

У пациентов с гипертрофической КМП это может быть связано с систолическим передним движением МК, которое может вызывать обструкцию выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ), а также МР.

Фибрилляция предсердий (ФП) может вызывать МР, которая улучшается при восстановлении синусового ритма.

Пациенты с хронической болезнью почек (ХБП), особенно находящиеся на диализе, часто имеют КБС. У них и митральная и трикуспидальная регургитация, и кальциноз клапанов. Кальцификация аорты, которая приводит к АС с- или без регургитации, тоже не редкость. Причина до конца не изучена. Возможно, она связана с гиперпаратиреозом у таких пациентов.

## **Неопластическая клапанная болезнь**

Клапанные аномалии встречаются очень часто при карциноидном заболевании сердца, но клинические проявления не часты. Оно преимущественно затрагивает правые сердечные клапаны, но нельзя сказать, что левые никогда не затронуты. Карциноидные бляшки, состоящие из фиброзной соединительной ткани без эластичных волокон, могут появляться как на предсердной, так и на желудочковой стороне створок.

Миксомы — частые доброкачественные опухоли сердца, имитирующие стеноз клапанов. Есть наблюдения, что миксомы происходят из митрального или аортального клапана, но **настоящие миксомы возникают только из эндокарда стенок**. А вот папиллярные фиброэластомы наоборот, возникают как раз из клапанов, а из эндокарда только иногда. И доброкачественные и злокачественные опухоли сердца могут имитировать КБС, вызывая, например, обструкцию ВТЛЖ.



## Дегенеративная клапанная болезнь

Кальцифицирующий АС и кальцификация митрального кольца обычно происходят после 7-го десятилетия жизни. Кальцификация начинается у кольцевого основания створок и прогрессирует к краям и вершинам, вызывая стеноз аорты. Метаболические процессы, частично сходные с таковыми при атеросклерозе, существуют в сердечных клапанах, но в определённый момент они отклоняются и приводят **к кальцификации, а не к атеросклерозу**. У более молодых пациента также может наблюдаться кальциноз митрального клапана — при синдроме Марфана или ХБП.

## Последствия лечения, химические и физические воздействия

По определению, после интервенционной терапии на клапане, диагноз КБС остаётся. Лечение ревматического заболевания часто не совсем оптимально, и состояние может ухудшаться со временем. Кроме этого, протезы клапанов подвержены ряду осложнений, таких как механическая дисфункция, а также тромбоз и ИЭ, что ухудшает функцию клапана. Наконец, в случае, когда клапан имеет неоптимальный размер — так называемое «несоответствие протеза пациенту», — в результате возникают препятствия для кровотока, которые могут иметь клинические проявления.

КБС может развиваться у пациентов, получавших препараты эрготамина, из-за нерегулярной пролиферации миофибробластов внутри миксоида или коллагенового матрикса в створках и хордах. Сама конструкция клапана не нарушается. В процесс поражения образуются пролиферативные бугры, подобные тем, которые наблюдаются у пациентов с карциноидным заболеванием.

Совсем недавно было обнаружено, что употребление «экстази» приводит к КБС, вплоть до такой степени тяжести, при которой требуется хирургическое вмешательство.

Воздействие радиации на сердце бывает при лучевом лечении новообразований грудной клетки. При этом фиброз и фиброэластоз могут затрагивать и клапаны с возникновением митральной и трикуспидальной регургитации (может быть вовлечен, в принципе и АК). Такое воздействие может быть острым, но более часто проявление лучевой болезни сердца воз-

никает через месяцы или годы после облучения, в виде тяжёлой кальцификации.

Наконец, АР может возникнуть после травмы грудной клетки, и она обычно вторична по отношению к разрыву аортального клапана или перфорации его створки. Может быть и разрыв атриовентрикулярного клапана, и обычно это связано с другими значительными повреждениями сердца и вплоть до разрыва стенок. Разрыв левой сосочковой мышцы приводит к массивной МР и смерти. Если в результате травмы произошёл разрыв сухожильной хорды, или створки, это менее фатально. МР может возникнуть даже после ушиба сосочковой мышцы.

## ОБЩИЕ ВОПРОСЫ КЛИНИКИ И ДИАГНОСТИКИ

В вопросах клиники и диагностики КБС есть много аспектов, которые можно вынести и рассмотреть в общем разделе. Это классификация стадий КБС, основные этапы диагностики, вопросы, касающиеся клапанных центров.

### Определение степени тяжести клапанной болезни

В литературе, в том числе в клинических рекомендациях под грифом Министерства здравоохранения РФ, можно обнаружить классификации тяжести поражения отдельных клапанов, основанных на эхокардиографии (ЭхоКГ). Тем не менее, в учебнике Otto С.М. и соавторов и в клинических рекомендациях АСС/АНА имеются также и клинико-функциональные классификации АС, АР, МС, МР, ТР которые имеют общий принцип: степени тяжести КБС имеет 4 стадии (от А до D) и основана на нескольких критериях, определяющих показания к вмешательству и периодическому мониторингу, которые зависят от 1) наличия или отсутствия симптомов, 2) тяжести КБС, 3) реакции ЛЖ и / или ПЖ на перегрузку объемом или давлением, и 4) влияние на малый или большой круг кровообращения. Классификация представлена в таблице 1.

Таблица 1

#### Принцип классификации степени тяжести клапанной болезни сердца

Стадия	Определение	Описание
«А»	С риском	Пациенты с факторами риска развития КБС
«В»	Прогрессирующая	Пациенты с прогрессирующей КБС (лёгкой и средней степени тяжести гемодинамических нарушений и бессимптомные)
«С»	Бессимптомная тяжёлая	Бессимптомные пациенты, у которых есть критерии тяжёлой КБС: «С1»: Бессимптомные пациенты с тяжёлой формой КБС, у которых ЛЖ или ПЖ остаются компенсированными. «С2»: Бессимптомные пациенты с тяжёлой формой КБС с декомпенсацией ЛЖ или ПЖ.
«D»	Симптомная тяжёлая	Пациенты, у которых развились симптомы в результате КБС

Стадия «А» устанавливается у пациентов, имеющих риск развития КБС. Такой риск может быть у пациентов с разными заболеваниями. Например, пациентам с ДАК автоматически устанавливают АС и/или АР со стадией «А». Следующая стадия «В» — прогрессирующая. У пациентов лёгкая и средняя степень гемодинамических нарушений, но они бессимптомны. Тяжесть для разных видов пороков определяется разными видами показателей. Тяжёлая, но бессимптомная стадия «С» подразделяется на стадии «С1», когда функции желудочков компенсированы, и стадию «С2», с декомпенсацией. Стадия «D» тяжёлая, с симптомами.

Целью клапанного вмешательства является улучшение симптомов, предотвращение неотложных состояний, продление выживаемости и минимизация риска осложнений, таких как необратимая желудочковая дисфункция, лёгочная гипертензия, инсульт и ФП. Критерии «тяжёлой» КБС основаны на клинических исходах, полученных в регистрах, в наблюдательных и рандомизированных клинических исследованиях. С другой стороны, диагностика, обучение пациентов, периодический мониторинг и медикаментозная терапия являются важными элементами ведения пациентов из группы риска или с лёгкой или умеренной дисфункцией клапана.

Не все пациенты идеально подходят для определенной стадии, например, могут быть и симптомы, и поражения органов-мишеней, при небольших гемодинамических сдвигах, и наоборот, ряд пациентов может оказаться бессимптомными, несмотря на явно тяжёлую КБС. Тем не менее, разделение болезни на стадии от А до D обеспечивает основу или отправную точку для диагностики и лечения.

## **Диагностика при подозрении и наличии клапанной болезни**

Как становятся пациентом с КБС? Это чаще всего происходит, когда у человека обнаруживают шум в сердце, симптомы, или аномалии клапанов при неинвазивном тестировании.

После этого, уже независимо от клинической картины, врачу необходимо тщательно собрать анамнез, и сделать подробное физикальное обследование. Никак нельзя обойтись без ЭКГ, чтобы установить ритм, найти возможные признаки гипертрофии. Необходима также традиционная рентгенография грудной клет-

ки, подтверждающая размер сердца, наличие или отсутствие патологии лёгких, устанавливающая жёсткую (уплотнённую) аорту и состояние перикарда.

Ключевым исследованием является комплексная трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ) с двухмерной визуализацией и доплеровским сканированием. Устанавливают размер и функцию камер, морфологию и степень тяжести поражения клапана, влияние его на легочное и системное кровообращение.

Но иногда этого может быть недостаточно для оптимального ведения пациента, и тогда могут потребоваться чреспищеводная ЭхоКГ (если обычная имеет неоптимальное качество), компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца, стресс-тестирование (для выявления сниженного резерва у бессимптомных пациентов), холтеровское мониторирование (если подозреваются нарушения ритма), диагностическая гемодинамическая катетеризация сердца (если мультимодальная визуализация неубедительна или необходимо точное определение давления в ЛА) и коронарография (уточнение в плане ИБС, но чаще это нужно перед вмешательством), позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) в сочетании с КТ (помогает определить активную инфекцию или воспаление). Полезны исследования биомаркеров, таких как натрийуретический пептид: если его уровень повышается по сравнению с предыдущим исследованием, это помогает выбрать подходящий момент вмешательства. Наконец, если уже сразу, при первоначальном обследовании предполагается вмешательство, следует оценить хирургический риск (например, по известной шкале EuroSCOR), а также принять во внимание другие факторы, включая сопутствующие заболевания (в том числе стоматологические), предпочтения и ценности пациента.

### **Диагностика при изменении признаков или симптомов**

Пациентов с КБС следует проинструктировать о необходимости **незамедлительно сообщать** о любых изменениях в симптомах. Появление симптомов или изменение результатов физикального обследования должно вызывать беспокойство по поводу реакции миокарда на поражение клапана, что требует повторной трансторакальной ЭхоКГ. Повторное комплексное ЭхоКГ-исследование может определить, вызваны ли симптомы прогрессирующей дисфункцией клапана, ухудшением реакции

желудочков на перегрузку объемом или давлением или чем-то другим. Новые признаки при физикальном обследовании также требуют повторной ЭхоКГ. Для этого необходимо, чтобы пациенты с известной КБС регулярно посещали лечащего врача и сердечно-сосудистого специалиста.

## Плановое наблюдение

После первоначальной оценки бессимптомного пациента с КБС, клиницист должен продолжить регулярное наблюдение с периодической клинической оценкой, включая ЭхоКГ. Цель наблюдения — предотвратить необратимые последствия тяжелой формы КБС, в первую очередь тех, которые влияют на состояние желудочков и малого круга кровообращения, и при продолжающемся отсутствии симптомов. Как минимум, необходимы ежегодный сбор анамнеза и физикальное обследование. Частота повторной 2D и доплеровской ЭхоКГ зависит от типа и тяжести поражения клапана, скорости прогрессирования конкретного порока и влияния поражения клапана на задействованный желудочек.

Таблица 2

### Рекомендуемая частота эхокардиографии у бессимптомных пациентов с клапанной болезнью сердца и нормальной функцией левого желудочка

Стадия	Тип поражения клапана			
	Аортальный стеноз *	Аортальная регургитация	Митральный стеноз	Митральная регургитация
Прогрессивная (стадия В)	Каждые 3–5 лет (лёгкая тяжесть; $V_{\max}$ 2,0–2,9 м/с)	Каждые 3–5 лет (лёгкая тяжесть)	Каждые 3–5 лет (площадь митрального клапана $> 1,5$ см <sup>2</sup> )	Каждые 3–5 лет (лёгкая тяжесть)
	Каждые 1–2 года (средняя тяжесть; $V_{\max}$ 3,0–3,9 м/с)	Каждые 1–2 года (средняя тяжесть)		Каждые 1–2 года (средняя тяжесть)
Тяжёлое бессимптомное течение (Стадия C1)	Каждые 6–12 мес. ( $V_{\max} \geq 4$ м/с)	Каждые 6–12 мес.	Каждые 1–2 года (площадь митрального клапана 1,0–1,5 см <sup>2</sup> )	Каждые 6–12 мес.
		Расширение ЛЖ: чаще	Каждый год (площадь митрального клапана $< 1,0$ см <sup>2</sup> )	Расширение ЛЖ: чаще

Примечание: \* — с нормальным ударным объёмом

В таблице 2 представлены сроки повторных ЭхоКГ. Эта информация соответствует отдельным клиническим рекомендациям под грифом министерства здравоохранения РФ по отдельным видам пороков (см. <https://racvs.ru/clinic/>). Указанные в таблице интервалы применимы к большинству пациентов с поражением каждого клапана и не принимают во внимание этиологию заболевания клапана. Пациентам со смешанным заболеванием клапанов может потребоваться серийное обследование с интервалом раньше, чем рекомендуется для одноклапанных поражений. Согласно американским рекомендациям, интервал наблюдения может быть увеличен у пациентов с ЛР, у которых не наблюдается изменений в течение 10–15 лет.



## ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ КОНСЕРВАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ

Лечение, направленное на кардиологические факторы риска, включая артериальную гипертензию, сахарный диабет и гиперлипидемию, в основном стандартное, однако, нужно помнить о противопоказаниях к отдельным видам терапии, при поражениях конкретных клапанов (см. соответствующие главы).

Если вмешательство на клапане перенесено, отклонено или неосуществимо, следует продолжить стандартную лекарственную терапию согласно клиническим рекомендациям по СН (см. клин. рекомендации РКО, ESC, ACC/AHA). Эти рекомендации включают диуретики, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (иАПФ), блокаторы рецепторов ангиотензина (БРА),  $\beta$ -блокаторы, антагонисты альдостерона и / или валсартан, бивентрикулярную кардиостимуляцию. Не все эти препараты показаны при тяжёлых формах КБС и неотложных состояниях, поэтому важно знать противопоказания (см. главу про неотложные состояния). Важно также знать, что при отдельных формах КБС могут быть показаны некоторые виды механической поддержки кровообращения (МПК).

Общим для КБС также является профилактика ревматической лихорадки и ИЭ соответствующим группам пациентов и антикоагулянтная терапия при ФП.

### Антикоагулянтная терапия при фибрилляции предсердий

Антикоагулянтная терапия при ФП проводится в соответствии с известными клиническими рекомендациями (Аракелян М.Г. и соавт., 2021; January CT et al., 2019). Однако, нужно уточнить, что хотя антикоагулянты не-антагонисты витамина К (апиксабана, дабигатрана, эдоксабана и ривароксабана) и могут рекомендоваться при АС, аортальной или митральной регургитации, но **пока не рекомендуются** пациентам с ФП, ассоциированной с клинически значимым МС, или пациентам с механическими протезами.



## Профилактика инфекционного эндокардита

Говоря про профилактику ИЭ, современные клинические рекомендации ведут речь о пациентах, которым уже имплантирован или восстановлен клапан. Всё это нужно знать хирургам, например, урологам, гастроэнтерологам, во время манипуляций которых могут возникать нежелательные для пациентов с такими клапанами бактериемии.

Для клиницистов важно проводить обучение пациентов о необходимости поддержания здоровья полости рта, вовремя отправлять их к стоматологу. Вполне разумно делать, например, стоматологическую имплантацию при бессимптомной лёгкой КБС как можно раньше, ведь риск ИЭ при такой стоматологической процедуре и установленном протезе клапана будет уже намного выше.

## Профилактика ревматической лихорадки

Профилактика ревматической болезни сердца в идеале должна быть нацелена на первый приступ острой ревматической лихорадки. При этом ключевым моментом является лечение инфекций горла, вызванной стрептококками группы А. В эндемичных регионах в разных странах проводят ЭхоКГ скрининг в сочетании со вторичной антибиотикопрофилактикой у детей с признаками латентной ревматической болезни сердца, и кажется, добиваются успеха почти везде.

У пациентов с установленной ревматической болезнью сердца рекомендуется вторичная долгосрочная профилактика ревматической лихорадки: бензатин бензил пенициллин (*бициллин-1*) 1,2 миллиона единиц каждый месяц в течение 10 лет. Этот срок может быть меньше, лет 5, если нет кардита (так пишут в американских рекомендациях), или больше, вплоть до пожизненного, если КБС тяжёлая и есть контакт со стрептококками группы А (так пишут европейские авторы).

## Концепции клапанных центров

Необходимость специализированных клапанных центров обусловлена данными о том, что в специализированных учреждениях, в которых проводится много процедур, особенно катетерных, *летальность намного ниже, чем в неспециализированных*. Поэтому и в европейских, и в американских клиниче-

ских рекомендациях рассматриваются концепции и требования к таким центрам.

Качество помощи в клапанных центрах достигается за счет большого объема процедур в сочетании со специализированным, непрерывным обучением и целенаправленным клиническим интересом. Терапевтические решения здесь должны приниматься кардиологической бригадой, включающей клинических и интервенционных кардиологов, кардиохирургов, специалистов по визуализации с опытом интервенционной визуализации и соответствующим оборудованием, вплоть до ядерной визуализации, сердечно-сосудистых анестезиологов, специалистов по СН, электрофизиологов.

Европейцы в своих рекомендациях пишут, что в таком центре должен быть доступен весь спектр хирургических и транскатетерных операций на клапанах, а американцы различают центры первого уровня (где оказывается всеобъемлющий объем помощи, включая редкие вмешательства) и первичные центры (второго уровня, где разновидностей вмешательств меньше).

## **АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ**

АС приводит к прогрессирующей дисфункции АК, может вызывать гипертрофию миокарда, СН и аритмию. Хотя смертность не увеличивается при бессимптомном АС, после появления симптомов, если быстро не выполняется замена АК, её уровень составляет более 50 % в течение 2 лет. В настоящее время не существует медикаментозного лечения для предотвращения или замедления прогрессирования заболевания. Поэтому улучшение результатов лечения пациентов с АС зависит от выявления лиц с риском заболевания клапана (то есть, начиная со стадии «А»), точной оценки тяжести стеноза на последующих стадиях, лечения любого сопутствующего заболевания.

### **Тенденции в эпидемиологии**

АС остаётся наиболее частым видом поражения клапанов сердца. По данным Европейского Исследования Клапанной Болезни, из всех наблюдений КБС его доля составляет 43 %. На втором месте — МР, 30 %. Каждый второй пациент-европеец с клапанной болезнью — это пациент с АС, и примерно у 4 человек из 5 с АС его этиология — дегенеративная. Если эта этиология обнаруживается в 82 % наблюдений, то ревматическая всего у 10 %. Контрастными к указанным выше данным являются данные исследования «Сердце Соуэто» (это место, на окраине Йоханесбурга, известно по апартеиду): на первом месте у африканцев — ревматическая этиология, 72 % пороков.

Наиболее современные исследования демонстрируют географическую вариабельность и зависимость соотношения распространённости кальцинирующего (дегенеративного) и ревматического АС от социо-демографического индекса (составного среднего значения дохода на душу населения, уровня образования, уровня рождаемости). Причём общая смертность в настоящее время по сравнению с уровнем 1990 года от ревматического АС снизилась примерно в 1,5 раза, а от кальцинирующего — возросла, тоже в 1,5 раза. Распространённость АС средней и тяжёлой стадии растёт с возрастом, причём экспоненциально.

Пару десятилетий назад бытовало мнение, что у мужчин АС встречается в 2 раза чаще, чем у женщин. Сейчас современные исследования свидетельствуют о том, что и мужчины и женщины одинаково часто госпитализируются с этой болезнью.

Есть тенденция к тому, что среди молодых пациентов несколько больше мужчин, а среди пациентов постарше количество женщин возрастает. Но если сделать поправку на то, что у мужчин чаще имеется ДАК, пропорции выравниваются.

## Патология

Имеются различия в клинических факторах, на клеточном и молекулярном уровне между началом и прогрессированием заболевания, а также между ними и конечной стадией (таблица 3).

Таблица 3

### Механизмы заболевания и течение кальцифицирующего аортального стеноза

Стадия/поражение створок	Патологические факторы и механизмы	Вероятность перехода в следующую стадию	Выраженность воспаления	Выраженность кальцификации
Пациенты с риском/нормальные створки	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Генотип/Морфология клапана</li> <li>– Пожилой возраст</li> <li>– Дислипидемия</li> <li>– Диабет или метаболический синдром</li> <li>– Артериальная гипертензия</li> <li>– Курение</li> <li>– Почечная недостаточность</li> <li>– Гиперфосфатемия</li> </ul>	Неизвестна	-/+	-
Инициация/аортальный склероз	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Повышенное напряжение сдвига</li> <li>– Воспаление</li> <li>– Липидная инфильтрация</li> <li>– Дифференциация миофибробластов</li> </ul>	10–15 %	+++	-/+
Прогрессирование/аортальный стеноз	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Окислительный стресс</li> <li>– Повышение ангиотензина II</li> <li>– Прокальцифицирующие стимулы (остеопротегерин и др.)</li> </ul>	100 %	++	+/++
Обструкция	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Узелки гидроксипатита</li> <li>– Образование хрящевой и костной ткани</li> </ul>		+	++++

Пациенты с нормальными створками, но имеющие риск АС — это отправная точка в патологических процессах. У какого количества пациентов с риском произойдёт инициация, то есть следующая стадия, до сих пор не ясно. Склероз связан с различными факторами, и основные — это повреждение эндотелия с продолжающимся воспалением и липидная инфильтрация. У 10—15 процентов пациентов склероз аорты переходит в прогрессирующее поражение створок АК, и присоединяются ещё несколько путей заболевания. Как только эти механизмы заболевания активируются, кальцификация створок приводит к тяжёлому АС неминуемо у всех пациентов. При конечной стадии заболевания кальцификация является преобладающим изменением ткани, приводящим к обструкции клапана.

Таким образом, только некоторые пути развития болезни имеют что-то общее с атеросклерозом, но, в целом, ***атеросклеротическим поражением АК назвать нельзя***. Ведь в нём не принимают участие гладкомышечные клетки, не образуются кристаллы холестерина, бляшки, и тем более не происходит их разрыва. Вместо этого мы видим узлы кальцификации.

Следует опять сказать несколько слов о половых различиях. При условии одинаковой гемодинамической тяжести АС, у мужчин преобладает кальцификация, у женщин — фиброз. Это относится к общим закономерностям, обусловленным и генетическими различиями и гормональным статусом, приводящими к различной патофизиологии, но тем не менее, к одинаковой гемодинамической тяжести.

## Патологическая физиология

### *Гемодинамика*

Гемодинамические явления, которые рассматривают в контексте АС, это явления, описанные ранее при изучении потока жидкости через трубку, имеющую локальное сужение и изначально описываемые уравнениями непрерывности, Бернулли и эффектом Вентури. В соответствии с этим, говорят о *vena contracta* (VC). Для определения тяжести имеет значение эффективная площадь отверстия (ЭПО), которая меньше геометрической и совпадает по расположению с VC. Наличие VC связано с физическим явлением схождения струй потока при встрече их с препятствием (рисунок 1).

Кроме этого, чем тяжелее стеноз, выше максимальная скорость кровотока (точка максимальной скорости находится наиболее «узком месте — в VC). Также, чем больше выражен AC, тем выше градиент (разница) давления ( $\Delta P$ ) между давлением в выносящем тракте ЛЖ (ВТЛЖ) и давлением в точке VC.

Ключевым уравнением к расчету градиентов давления считают упрощенное уравнение Бернулли:

$$\Delta P = 4 V^2$$

Используя предварительно оцененную площадь сечения выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ) и оцененный с помощью постоянно-волнового доплеровского исследования интеграл «скорость-время» (VTI) на уровне этого сечения, можно, используя пропорции, вычислить также и ЭПО, если измерить VTI в VC, чему способствует использование уравнения непрерывности.

$$AVA = \frac{CSA_{lvot} \times VTI_{lvot}}{VTI_{Ao}},$$

Где AVA — эффективная площадь отверстия (такую аббревиатуру используют за рубежом, в программном обеспечении ультразвуковых аппаратов и в некоторых изданиях по ЭхоКГ),  $CSA_{lvot}$  — площадь ВТЛЖ, VTI — интеграл скорости кровотока.

Применяют также так называемый «безразмерный индекс» (DVI) который рассчитывается как

$$DVI = \frac{VTI_{LVOT}}{VTI_{Ao}},$$

то есть как отношение измеренного в импульсно-волновом режиме интеграла скорости кровотока (VTI) проксимальнее клапана, в ВТЛЖ ( $VTI_{LVOT}$ ), к измеренному в постоянно-волновом режиме VTI, проходящему через клапан ( $VTI_{Ao}$ ).

В клинических условиях градиент давления, максимальную скорость кровотока и площадь сечения можно измерить либо с помощью доплеровской эхокардиографии с использованием уравнения непрерывности, либо путем катетеризации левых отделов сердца с использованием формулы Горлина. Есть расхождения между результатами доплеровского исследования и катетеризации. Всё дело в том, что при катетеризации точка, в которой помещается измеряющий катетер, располагается дальше по течению от VC, поэтому  $\Delta P$  меньше и вычисленная площадь больше (рисунок 1).



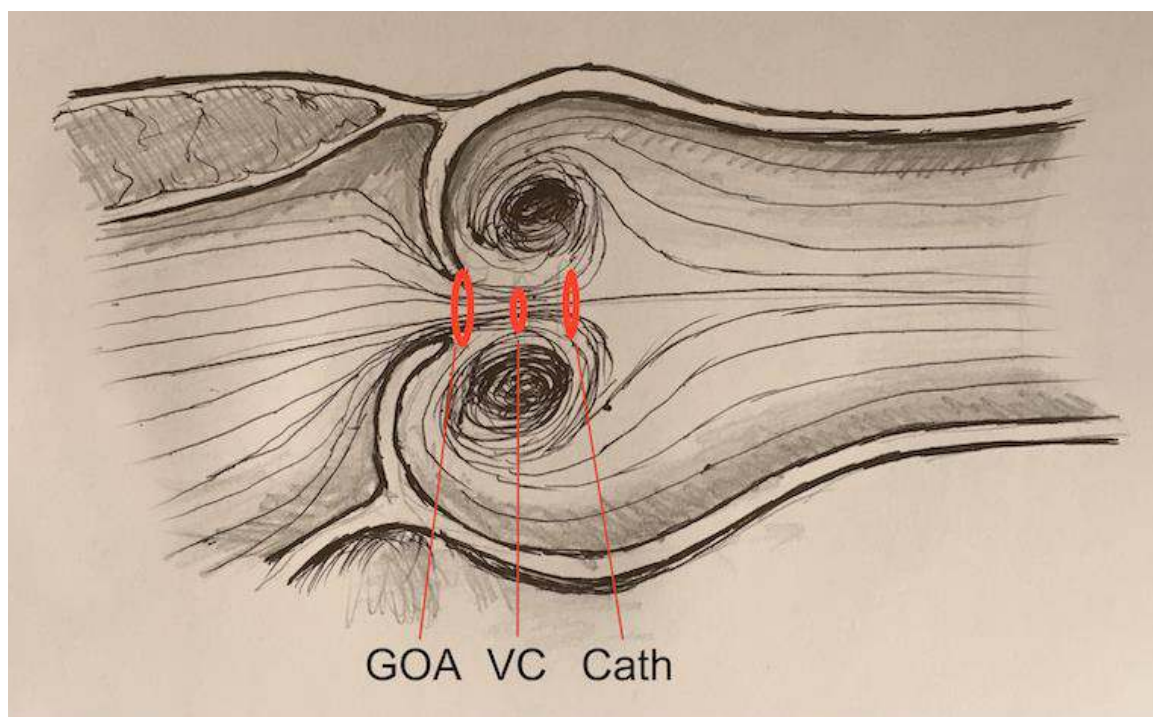


Рис. 1. Ток крови через аортальный клапан. Геометрическое (GOA), эффективное (вена контракта, VC) отверстия, отверстие, оцениваемое при катетеризации (Cath) и восстановление давления. Видны вихри потока (Посохов И.Н., 2023)

Проблемы таких несоответствий в диагностике известны довольно давно, и в настоящее время в том числе идут работы по этому поводу, например, предлагаются новые индексы, такие как индекс потери энергии, градиент восстановления давления и тому подобное, и те, которые доказали свою применимость и значимость фигурируют в рекомендациях по эхокардиографической оценке АС, таких как, например, опубликованные Baumgartner Н. В. и соавторами в 2017 г.

Восстановление давления на участке после стеноза происходит не полностью, так как часть кинетической энергии уходит на турбулентность (вихри), и чем больше диаметр аорты после стеноза или соотношение с сечением VC, тем больше потери энергии. Учитывая то, что аорта человека с возрастом постоянно увеличивается в диаметре, эти потери тоже увеличиваются. Это значит, что для создания такого же давления в артериальной системе, что и в более раннем периоде, ЛЖ с необходимо тратить всё больше и больше энергии. Иными словами, **нагрузка давлением с возрастом растёт даже при сохраняющейся степени стеноза.**

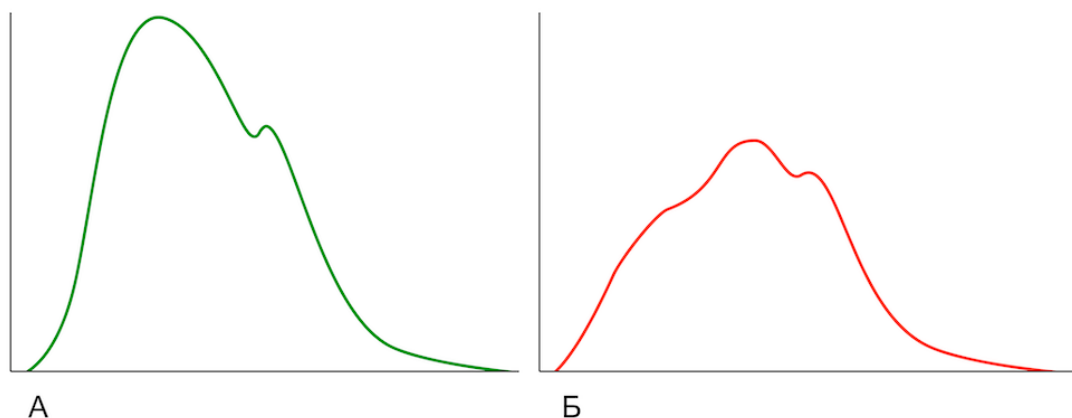


Рис. 2. Пульсовые волны. А – в номе; Б – *pulsus parvus et tardus*

Особенности гемодинамики обуславливают специфическую форму пульсовой волны, всем известный *pulsus parvus et tardus*. Пульс становится более слабым, низким (*parvus*), а пик систолической волны смещается на более поздний период (*tardus*) (рис. 2).

Анализ пульсовых волн имеет ограниченное значение для физического обследования (пальпации), но в инструментальной их регистрации, попытки внедрить которую делались в середине прошлого века, нет необходимости. Так, например, достаточно большое количество крупных исследований, пытающихся установить связь между наличием и тяжестью АС и жёсткостью аорты, маркером которой является скорость пульсовой волны, не дали результатов, полезных для практики; техники измерения скорости пульсовой волны при АС не работают. Возможно, есть смысл применять эти техники при первых стадиях/риске стеноза. Но и тут необходимо учитывать известные рекомендации американской коллегии кардиологов (см. Chirinos J.A. и соавт., 2019), о том, что для изучения пульсовых волн следует использовать или томографию или инвазивные методы, но не рекомендуются «прокси» методы, и категорически не рекомендуются «осциллометрические» устройства, с одной манжетой, оценка пульсовых волн в которых совершенно непригодна для медицинского применения. Кроме этого, особенности пульсовых волн могут привести к неправильным показаниям при измерении артериального давления (АД) «осциллометрическим» способом (см. Посохов И.Н., Мороз-Водолажская Н.Н., 2024).



### *Гемодинамические последствия*

При симптомной стадии АС его проявления в основном связаны с дисбалансом между увеличением гемодинамической нагрузки ЛЖ, а именно нагрузки давлением, с одной стороны, и способностью ЛЖ преодолевать это увеличение нагрузки в состоянии покоя, а в случае стадии «С» (классификацию см. ниже) — во время тестов с физической нагрузкой. Повышение систолического давления в ЛЖ приводит к гипертрофии кардиомиоцитов и интерстициальному фиброзу.

Механические сигналы, возникающие при повышении давления, запускают каскад биологических реакций, включая экспрессию соответствующих генов, которые приводят к росту кардиомиоцитов. Увеличение массы происходит из-за гипертрофии существующих миоцитов, а не из-за гиперплазии, то есть количество клеток не изменяется. Изменяется их ширина, саркомеров в них становится больше. Это увеличивает толщину стенки сердца, и поддерживает способность ЛЖ обеспечивать нужный для организма сердечный выброс (минутный объём, МО).

Кроме этого, чтобы выдерживать повышенную биомеханическую нагрузку, рост миоцитов должен сопровождаться скоординированным увеличением окружающей соединительной ткани, а также ещё и капиллярных и нервных сетей. Фиброз, который возникает в результате увеличения синтеза коллагена миофибробластами в ответ на перегрузку давлением, имеет диффузное распределение в интерстиции и, было отмечено, что он обратим, хотя и не полностью, лишь частично, после восстановления клапана.

Адаптивный ответ ЛЖ на перегрузку давлением при АС весьма неоднороден и может вызывать концентрическое ремоделирование, ассиметричное ремоделирование, эксцентричную или ассиметричную гипертрофию, концентрическую гипертрофию. На характер и величину ремоделирования и гипертрофии ЛЖ влияет не только тяжесть АС, но и другие факторы, включая возраст, пол, генетические, метаболические факторы и сопутствующие ИБС или гипертензия.

Есть различия гемодинамических последствий у мужчин и женщин. При такой же степени стеноза у женщин, как правило, развивается концентрическое ремоделирование или гипертро-

фия, тогда как миокард у мужчин более склонен к развитию эксцентрической гипертрофии.

Не смотря на увеличение объёма при гипертрофии, относительная «плотность» (если можно так выразиться) коронарных артериолярных сосудов увеличивается недостаточно, плюс к этому — повышенное трансмуральное давление в ЛЖ, которое приводит к увеличению сопротивления коронарных сосудов. Всё это вместе приводит к снижению резерва коронарного кровотока, и следовательно, к ограничению способности коронарного кровообращения соответствовать потребности миокарда в кислороде, особенно во время физических нагрузок. А если есть несоответствие кровообращения потребности в кислороде — возникают симптомы ишемии. При этом коронарные артерии могут быть нормальными при коронарографии. Кроме этого, такие симптомы могут исчезать после восстановления клапана, то есть после снятия нагрузки давлением. Когда ишемия постоянно повторяется, это приводит к апоптозу миоцитов и развитию «замещающего» фиброза миокарда. Этот тип фиброза возникает преимущественно в субэндокардиальном и срединном слоях стенки ЛЖ как раз из-за того, что повышено трансмуральное давление. Как правило, такой фиброз необратим после снятия перегрузки ЛЖ давлением.

По мере прогрессирования стеноза и фиброза ухудшается диастолическая функция ЛЖ, что проявляется в повышении давления наполнения. Следующее за этим последствие — это повышение давления в левом предсердии (ЛП) из-за функциональной МР, увеличение ЛП и лёгочная гипертензия. См. также раздел про неотложные состояния.

### **Тяжесть аортального стеноза**

В текущих клинических рекомендациях Минздрава РФ по АС для классификации тяжести стеноза, как в них сообщается, использованы данные исследования 123 пациентов, проводившегося Otto K и соавторами в 1989 — 1995 годах. Классификация довольно проста: три степени тяжести, в зависимости от скорости кровотока, градиента, площади отверстия и индекса площади в случае тяжёлой степени (таблица 4).

Таблица 4

**Классификация тяжести аортального стеноза по адаптации  
исследования Otto К и соавторов**

Параметр	Степень		
	Мягкий	Умеренный	Тяжёлый
Скорость кровотока*, м/с	Менее 3,0	3,0–4,0	Более 4,0
Средний градиент, мм рт. ст.	Менее 25	25–40	Более 40
Площадь отверстия, см <sup>2</sup>	Более 1,5	1,0–1,5	Менее 1,0
Индекс площади отверстия, см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup>	—	—	Менее 0,6

Примечание: имеется в виду максимальная скорость кровотока

Имеется классификация, которая учитывает анатомию клапанов, гемодинамику, гемодинамические последствия и симптомы. Otto С.М. привела классификацию в одних из самых современных (на момент написания лекции) клинических рекомендациях по КБС. Классификация имеет **практическую направленность**, важна в определении диагностической и терапевтической тактики (таблица 5).

### Особенности диагностики

Первоначальная диагностика и плановое наблюдение при АС в основном соответствует общему подходу к КБС, предлагаемому современными клиническими рекомендациями, однако есть некоторые особенности, характерные для АС.

В нашу эру широкого использования визуализирующих методик страдает проведение качественного осмотра. Технологии негативно влияют на навыки осмотра пациентов с АС даже у кардиологов. Результаты физикального обследования не обладают высокой точностью, однако, всё ещё есть основания полагать, что надлежащее физическое обследование играет роль в выявлении пациентов с АС и в оценке его тяжести. Так, *pulsus tardus* на сонной артерии и систолический шум могут указывать на более тяжёлый АС, и иногда, несоответствие этой картины и данных эхокардиографии может служить поводом для того, чтобы предпринять дальнейшие шаги в диагностике.

Важно уделять внимание пациентам с фракцией выброса (ФВ) < 50 % и трансклапанной скоростью и градиентом ниже критических 4 м/с и 40 мм рт. ст. Врачу необходимо разобраться почему ФВ снижена: либо это первичная дисфункция ЛЖ, а стеноз умеренный, либо это дисфункция из-за стеноза и постнагрузки.

Тут помогает *стресс-эхоКГ с добутамином*. Добутамин вводят не быстрее, чем 20 микрограмм на килограмм веса тела в минуту. Если это тяжёлая форма стеноза, и дисфункция связана с ним, то площадь сечения не изменяется, а максимальная скорость потока растёт. А если это умеренная форма стеноза, и есть первичная дисфункция ЛЖ, то площадь сечения отверстия будет увеличиваться, а трансортальная скорость или градиент — только лишь умеренно изменяться. И есть ещё один вариант, когда при использовании добутамина не увеличивается ударный объём (УО), то есть имеется недостаточность сократительного резерва.

Изучают также степень кальцификации клапана. В КТ для этого используют шкалу Агатстона. Это особенно полезно у пациентов с низким потоком и низким градиентом и неясной степенью тяжести.

Целесообразно повторять ЭхоКГ, когда у пациентов при физикальном обследовании обнаруживается увеличение громкости шума, когда пик шума наступает позже в систолу, чем при предыдущем наблюдении, или появляются симптомы. Повторять ЭхоКГ также нужно, например, перед внесердечном хирургическом вмешательстве или при беременности, при системной инфекции, анемии или желудочно-кишечном кровотечении. В этих клинических условиях знание степени обструкции клапана и функции ЛЖ имеет решающее значение для оптимизации условий нагрузки и поддержания нормального сердечного выброса.

В подгруппе бессимптомных пациентов с тяжёлым АС тестирование с физической нагрузкой может дать дополнительную диагностическую и прогностическую информацию, но его не следует проводить у симптомных пациентов.

Всегда нужно помнить о потенциальной недооценке степени тяжести АС, особенно при артериальной гипертензии. При гипертензии градиент трансортального давления ниже, чем при нормальном давлении. Если результаты доплеровского и даже инвазивного исследования указывают на умеренный АС у пациента с гипертензией, исследования следует повторить при адекватном контроле АД, чтобы не пропустить тяжёлый АС. А в идеале исследования нужно делать, изначально предварительно нормализовав АД.

Таблица 5

## Стадийная клинико-функциональная классификация аортального стеноза

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«А»	В группе риска	ДАК (или другая врожденная аномалия) Склероз АК	$V_{\max} < 2$ м/с при нормальном движении створки	Нет	Нет
«В»	Прогрессирующий	От лёгкой до умеренной кальцификации / фиброза створок двустворчатого или трехстворчатого клапана с некоторым снижением систолического движения или ревматические клапанные изменения с комиссуральным сращением	Лёгкие изменения: $V_{\max} 2,0-2,9$ м/с или среднее $\Delta P < 20$ мм рт. Умеренные: $V_{\max} 3,0-3,9$ м/с или среднее $\Delta P 20-39$ мм рт.	Может присутствовать ранняя диастолическая дисфункция ЛЖ Нормальная ФВЛЖ	Нет
«С»: Бессимптомная тяжёлая					
«С1»	Бессимптомный тяжёлый АС	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок или врожденный стеноз с сильно уменьшенным раскрытием створок	$V_{\max} \geq 4$ м/с или среднее $\Delta P \geq 40$ мм рт. ст. ЭПО $\leq 1,0$ см <sup>2</sup> (или иЭПО 0,6 см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> ), но не требуется для определения тяжёлого АС. Очень тяжёлый АС — это $V_{\max} \geq 5$ м/с или среднее $\Delta P \geq 60$ мм рт. ст.	Диастолическая дисфункция ЛЖ Лёгкая гипертензия ЛЖ Нормальная ФВЛЖ	Нет Для подтверждения целесообразно выполнять тесты с физнагрузкой.
«С2»	Бессимптомный тяжёлый АС с систолической дисфункцией ЛЖ	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок или врожденный стеноз с сильно уменьшенным раскрытием створок	$V_{\max} \geq 4$ м/с или среднее $\Delta P \geq 40$ мм рт. ст. ЭПО обычно составляет $\leq 1,0$ см <sup>2</sup> (или иЭПО 0,6 см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> ), но не требуется для определения тяжёлого АС.	ФВЛЖ $< 50$ %	Нет



Таблица 5 (Продолжение)

Тя- жесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«D»: Симптомная тяжёлая					
«D1»	Симптомный тяжёлый АС с высоким градиентом	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок или врожденный стеноз с сильно уменьшенным раскрытием створок	$V_{\max}$ в аорте $\geq 4$ м/с или среднее $\Delta P \geq 40$ мм рт. ст. ЭПО обычно $\leq 1,0$ см <sup>2</sup> (или и ЭПО $\leq 0,6$ см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> ), но может быть больше при сочетании с регургитацией	Диастолическая дисфункция ЛЖ ГЛЖ Может присутствовать лёгочная гипертензия.	Одышка при нагрузке, снижение ТФН или НК. Стенокардия напряжения. Синкопы или пресинкопы при физнагрузке
«D2»	Симптомный тяжёлый АС с низким потоком и низким градиентом со сниженной ФВ ЛЖ	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок с сильно уменьшенным раскрытием створок	ЭПО $\leq 1,0$ см <sup>2</sup> при $V_{\max}$ потока $< 4$ м/с или средней $\Delta P < 40$ мм рт. ст. Стресс-ЭхоКГ с добутамином показывает ЭПО $< 1,0$ см <sup>2</sup> с $V_{\max} \geq 4$ м/с при любой скорости потока	Диастолическая дисфункция ЛЖ Гипертрофия ЛЖ ФВЛЖ $< 50$ %	НК. Стенокардия. Синкопы или пресинкопы.
«D3»	Симптомный тяжёлый АС с низким градиентом с нормальной ФВ ЛЖ или па- радоксальный тяжёлый с низким потоком	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок с сильно уменьшенным раскрытием створок	ЭПО $\leq 1,0$ см <sup>2</sup> (и ЭПО $\leq 0,6$ см <sup>2</sup> / м <sup>2</sup> ) с $V_{\max} < 4$ м/с или средним $\Delta P < 40$ мм рт.рт. А ТАКЖЕ Индекс УО $< 35$ мл /м <sup>2</sup> Измеряется у пациента с нормальным давлением (систолическое АД $< 140$ мм рт. ст.)	Увеличение относительной толщины стенки ЛЖ. Маленькая камера ЛЖ с низким УО. Рестриктивное диастолическое наполнение. ФВЛЖ $\geq 50$ %	НК. Стенокардия. Синкопы или пресинкопы.

Примечание: АС — аортальный стеноз, АК — аортальный клапан, ГЛЖ — гипертрофия левого желудочка, ДАК — двусторчатый аортальный клапан, ЛЖ — левый желудочек, УО — ударный объём, ФВЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ЭПО — площадь отверстия, иЭПО — индексированная (к поверхности тела) ЭПО, ЭхоКГ — эхокардиография,  $V_{\max}$  — максимальная скорость потока,  $\Delta P$  — градиент давления.

Есть спорные моменты, касающиеся измерений АД при АС. Современные документы, принятые европейскими экспертами, содержат сведения по терапевтических тактиках, основанных на клинических измерениях АД. В этой связи, диагностическая ценность внеофисных методов, таких как амбулаторное (суточное) мониторирование АД, без достаточного количества клинических испытаний, остаётся пока неясной. Таким образом, если врач принимает решение использовать рекомендованную терапевтическую тактику, то он должен также применять клинические измерения АД, на основе которых доказана эффективность этой тактики. Кроме этого, необходимо помнить о потенциальной возможности искажения результатов при применении «осциллометрических» устройств, о чём сообщалось выше.

## **Вопросы консервативного лечения**

В целом, медикаментозная терапия не тормозит прогрессирование заболевания у пациентов с АС. Ничто не превосходит замену клапана у пациентов с тяжёлым симптомным стенозом. Следовательно, чрезвычайно важно рекомендовать пациентам незамедлительно сообщать о развитии симптомов, ведь это связано с увеличением риска внезапной смерти. Пока пациенты бессимптомны, рекомендуется оценка и лечение традиционных факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний в соответствии с установленными клиническими рекомендациями, и в основном это рекомендации по лечению гипертензии и гиперлипидемии.

Гипертензия часто встречается у пациентов с АС, и, что влияет отрицательно на прогноз, она, в сочетании с обструкцией клапана, увеличивает общую перегрузку давлением на ЛЖ и связана с более неблагоприятным гипертрофическим его ремоделированием. Хотя адекватный медикаментозный контроль гипертензии не может уменьшить количество явлений, связанных с АС, но всё-таки это лечение необходимо, чтобы избежать тех сосудистых событий, которые связаны именно с гипертензией. Пока нет какого-либо одного класса лекарств, который был бы признан предпочтительным для лечения гипертензии у пациентов с АС. Ряд рекомендаций и учебников пишут, что можно рассмотреть иАПФ или БРА, поскольку ренин-ангиотензиновая система активируется в клапане и желудочке пациентов. Допол-

нительным плюсом ингибиторов АПФ является их положительное действие в отношении фиброза.

Есть традиционное мнение о том, что АС — это заболевание с фиксированной постнагрузкой, поэтому часто наблюдается опасение при лечении гипертензии, из-за того, что вазодилатация не будет компенсирована увеличением УО. Но, кажется, в последние годы эти опасения развеиваются.

Нужно иметь в виду и другие сопутствующие заболевания. Так, ишемическая болезнь сердца, или согласно современной терминологии, хронические коронарные синдромы, часто встречается у пациентов с аортальным синдромом. Следует соблюдать рекомендации по первичной и вторичной профилактике, и назначать, например, статины (статины никак не влияют на скорость прогрессирования АС). Возвращаясь к вазодилатации, нужно обратить внимание, например, на европейские рекомендации 2019 года по диагностике и лечению хронического коронарного синдрома (см. Knuuti J. 2019 et al), утверждающих, что для нитратов пролонгированного действия и для пролонгированного нифедипина тяжёлый АС всё-таки является **противопоказанием**.

Но противоречий тут нет. Так, пациентам со стадией «D2», а это люди со сниженной ФВ, низким потоком и низким градиентом, показано стрессЭхоКГ с добутамином, и у части таких пациентов, небольшой части, выявляется падение сократительного резерва (когда при пробе ни просвет, ни  $V_{\max}$ , ни ФВ не увеличивается). Таким образом, если точно известно, что сократительный резерв низкий, то назначать вазодилататоры не стоит.

Фибрилляция или трепетание предсердий также может развиваться примерно у одной трети пожилых пациентов с АС, и чем больше увеличено левое предсердие из-за диастолической дисфункции, тем чаще. Когда такая аритмия при АС возникает, следует в первую очередь думать о вовлечении МК. Впервые возникшая ФП у ранее бессимптомного пациента с тяжёлым АС может быть маркером надвигающегося появления симптомов.

Есть некоторые особенности лечения хронической СН. Таким пациентам обычно показана замена клапана, но до неё уменьшить застойные явления и обеспечить некоторое облегчение симптомов могут диуретики.

При ФП с падением сердечного выброса и при декомпенсации СН требуется неотложная помощь (см. соответствующую главу).



## **АОРТАЛЬНАЯ РЕГУРГИТАЦИЯ**

Распространенность хронической и заболеваемость острой АР изучена не так хорошо, как изучена эпидемиология АС. Есть данные цветной доплеровской эхокардиографии во Фрамингемском исследовании. Общая распространенность регургитации у мужчин составила 13 %, у женщин — 8,5 %. Однако большая часть недостаточности клапана была незначительной или лёгкой степени тяжести; а вот умеренная или тяжёлая встречалась относительно редко, не больше полпроцента в среднем возрасте и 2–3 процента у людей старше 70 лет. Анализ данных этого исследования показал, что возраст и мужской пол являются предикторами аортальной недостаточности. Интересно, что артериальная гипертензия не помогала предсказывать АР. Похожие данные приведены и в Европейском Исследовании Клапанной Болезни Сердца, упоминавшемся в прошлой главе.

### **Этиология и патология**

Сведения о патологии и этиологии АР остаются в основном прежними, дополняются только лишь деталями.

Так, ДАК чаще всего является причиной АС, но может быть причиной сочетания стеноза и недостаточности, или причиной чистой недостаточности. Не только патология створок играет роль при ДАК, но ещё и патология корня аорты, при его значительном расширении, когда страдает коаптация (смыкание).

ИЭ — нередкая причина АР, в ряде стран она стоит на 2 месте. Регургитация может происходить из-за появления вегетаций, зубрин. Явной причиной может быть также потеря ткани створки АК или перфорация.

При ревматическом поражении клапана наблюдается прежде всего обширное фиброзное утолщение створок и спайки комиссур. Присутствует также утолщение створок МК, и умеренно выраженный кальциноз (рисунок 3, В), как аортального, так и митрального клапана. По аналогии с АС, распространённость ревматической этиологии при АР больше в странах с меньшим от социо-демографическим индексом.



Рис. 3. Аортальный клапан. А: В норме. Б: Регургитация при расширении аорты. В: Регургитация при утолщении створок и кальцификации. (Посохов И.Н., 2023)

При артериальной гипертензии может происходить расширение аорты, её корня, створки натягиваются, им становится труднее закрывать расширенный просвет, и из-за этого происходит регургитация в самом центре АК (рисунок 3, Б). Очевидно, что гипертензия должна быть тяжёлой и сопровождаться далеко зашедшим дегенеративным изменением аорты в старости. Похожие явления — при несовершенном остеогенезе, синдроме Бехчета, различных артритах, гигантоклеточном артериите, и при приёме некоторых снижающих аппетит препаратов.

При синдроме Марфана также происходит расширение аорты, её ослабление и образование аневризм, створки при этом могут как натягиваться, так и быть избыточно гибкими, что может приводить или к неполному закрытию, или к пролапсу. К марфаноподобным синдромам относятся синдром Лoesa-Дитца, Элерса-Данло(-са) и подобные.

АР является наиболее частым сердечным проявлением анкилозирующего спондилита. Проллиферативный эндартериит приводит к утолщению фиброзной ткани. Сначала уплотняется кольцо аорты, затем процесс переходит на створки АК. Подобные изменения может вызывать приём снижающих аппетит препаратов.

При разрыве или расслоении аорты происходит отрыв створок АК в месте прикрепления. Но в некоторых случаях нужно проводить дифференциальную диагностику расслоения аорты, которая может имитировать АР.

Дегенеративные кальцифицирующие процессы, являющиеся причиной АС, также могут вызывать и регургитацию, особенно если имеется расширение аорты. 75 процентов АР в странах с высоким социо-демографическим индексом приходится именно

на такие пороки клапана, и связано это в первую очередь с старением населения в этих странах.

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) может сопровождаться пролапсом створки АК. Нужно заметить: чтобы такой пролапс начался, ДМЖП должен быть достаточно большой.

Течение сифилиса характеризуется периаортитом, и, что немаловажно, мезоаортитом, при котором поражаются эластические волокна и соединительная ткань в *tunica media*. Замещение фиброзной тканью приводит к ослаблению стенок аорты и образованию мешковидных или веретенообразных аневризм. Аорта приобретает вид «коры дерева» из-за сморщивания *tunica intima*. Инфекция и воспаление могут распространяться на корень аорты, вызывая расширение кольца аорты, что приводит к АР. Стеноз устья коронарных артерий при сифилисе приводит к стенокардии. Приступы стенокардии возникают в состоянии покоя, длятся более длительный период и не купируются нитратами.

Узелки при ревматоидном артрите на створках АК также могут быть причиной регургитации. Поражение клапана при ревматоидном артрите не ограничивается только узелками, присутствует и расширение корня, и разрушающий процесс в створках с пролапсом.

Дискретный субаортальный стеноз характеризуется появлением «гребней» под клапаном, при этом створки утолщаются и смыкаются не полностью.

## Патофизиология

### *Гемодинамика регургитационной струи*

Центральное звено в оценке тяжести АР — это изучение регургитационных потоков из аорты в ЛЖ во время диастолы. В наши дни регургитационные потоки и всё, что с ними связано, поддаётся объективной количественной оценке и визуализации. Физические явления при возникновении этих потоков как в аортальном клапане, так и в митральном, в чём-то схожи.

Например, в этих потоках рассматривают так называемую проксимальную зону регургитации (Proximal Isovelocity Surface Area, **PISA**). Физическая суть явления, на котором основан метод PISA, заключается в том, что потоки крови как бы «собираются» к зоне схождения. И чем ближе к отверстию, тем их скорость

больше. Если вычленить зоны, в которых скорость одинакова, то они примут вид вложенных друг в друга «полусферических оболочек», общий центр которых — это центр отверстия. Согласно уравнению непрерывности, или ещё его иногда называют, «закону сохранения жидкости», поток в зоне схождения равен регургитирующему потоку, т.е. тому, который дальше по течению. И количественно поток можно рассчитать, если известны радиус сферы и скорость потока на ее поверхности. Если использовать доплеровское ультразвуковое исследование, в котором, как известно, потоки с различными скоростями окрашены по-разному, то радиус сферы, обозначающей себя переходом одного цвета в другой, становится доступным.

После этого доступно для вычисления и сечение эффективно-го отверстия регургитации. Чтобы выполнить этот расчет, необходимо знать пиковую скорость регургитационной струи. Её получают из сигнала в постоянно-волновом режиме.

У данного метода есть ограничения, например из-за того, что регургитационное отверстие может быть не совсем круглым, а следовательно, проксимальная изоскоростная зона получается не совсем идеальной полусферой. Но это преодолимо, например с помощью 3-D ЭхоКГ и более сложных вычислений. Для оценки тяжести АР имеет также значение  $VC$ , самый узкий участок струи из аорты в ВТЛЖ. При АР отличие в том, что  $VC$  оценивается путём измерения её ширины.

Ещё одно явление, которое следует понимать, при изучении гемодинамики АР: ширина струи в ЛЖ. Регургитационная струя в ЛЖ в её точном математическом описании довольно сложное явление, относящееся к физике затопленных струй в полостях.

В разных учебниках и других публикациях можно увидеть обобщение вышеуказанных сведений, изображение регургитации в виде сложной фигуры, показанной на рисунке 4.

С одной стороны проксимальная зона регургитации, где происходит конвергенция, затем  $VC$  и с другой стороны — расширяющаяся струя в полости ЛЖ.

Использование постоянно-волнового доплеровского режима позволяет высчитать аортальный объём регургитации (ОР). В зарубежной литературе, в программном обеспечении ультразвуковых аппаратов для аортального ОР используется обозначение ARV (aortic regurgitation volume). Общий ударный объём (ОУО) получают, используя VTI через митральный клапан (МК), ум-

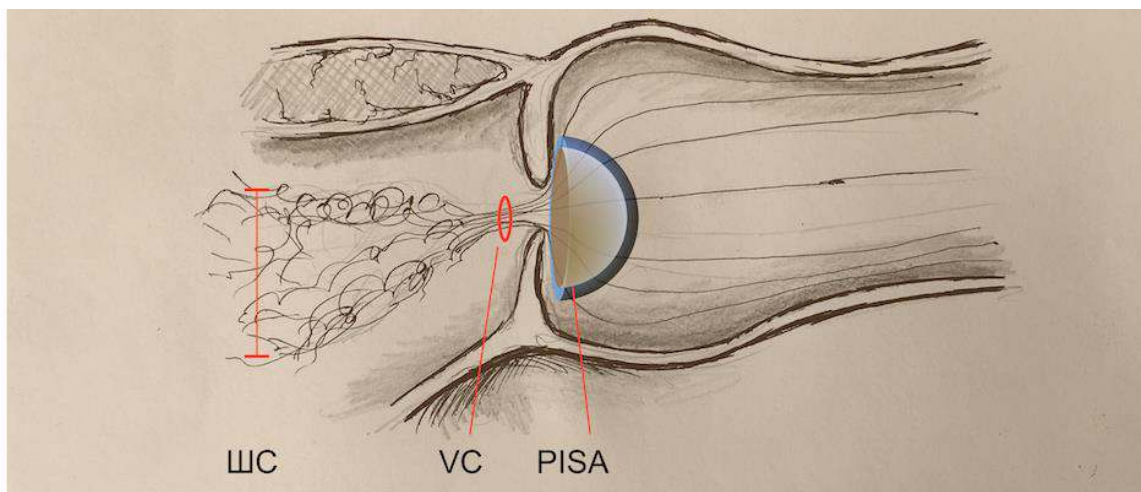


Рис. 4. Гемодинамика регургитационной струи. ШС: Ширина струи. VC: Вена контракта. PISA: проксимальная изоскоростная поверхность. (Посохов И.Н., 2023)

ноженный на его сечение (при условии, что МК интактен, затем его вычитают из произведения VTI и сечения ВТЛЖ. Формула выглядит так:

$$ARV = (CSA_{lvot} \times VTI_{lvot}) - (CSA_{mv} \times VTI_{mv}),$$

где CSA — площадь сечения, vlot — ВТЛЖ, mv — МК. Фракцию регургитации (ФР) определяют как процентное соотношение ОР к ОУО.

### ***Внутрисердечная гемодинамика и последствия***

Ремоделирование и изменение функций ЛЖ при АР имеет свои особенности. Если при АС происходит перегрузка давлением, то при недостаточности — перегрузка объёмом.

Организму человека требуется соответствующий текущим потребностям сердечный выброс, а он определяется ЧСС и эффективным ударным объёмом (ЭУО). Но кроме ЭУО есть ещё и ОР, что увеличивает ОУО. А поскольку ОР возвращается обратно в желудочек во время диастолы, то соответственно, должно увеличиваться конечное диастолическое давление (КДД, другими словами, преднагрузка). Однако, это происходит не сразу, в начале развития АР КДД близко к норме. Для понимания этого явления в современной медицинской литературе (например, в «Болезнях сердца по Браунвальду»), приводят упрощённую формулу закона Лапласа:

$$\begin{aligned} & \text{Напряжение на стенке ЛЖ} = \\ & = (\text{давление} \times \text{радиус полости ЛЖ}) \div (2 \times \text{толщина стенки ЛЖ}) \end{aligned}$$



Дилатация ЛЖ увеличивает его систолическое напряжение (радиус увеличивается и увеличивается значение этой дроби). Однако, **систолическая функция желудочка поддерживается за счёт комбинации расширения камеры и гипертрофии** (гипертрофия чаще эксцентрическая, то есть при удлинении миоцитов происходит увеличение количества саркомеров). Таким образом, при компенсированной регургитации наблюдается такое соотношение радиуса полости и толщины стенки ЛЖ, которое позволяет поддерживать нормальным или близким к норме КДД. Но в условиях развития фиброза миокарда и увеличения регургитации утолщение стенки может не успевать за гемодинамической нагрузкой. В финале увеличивающаяся постнагрузка приводит к падению систолической функции.

Рисунок 5 иллюстрирует гемодинамические последствия АР.

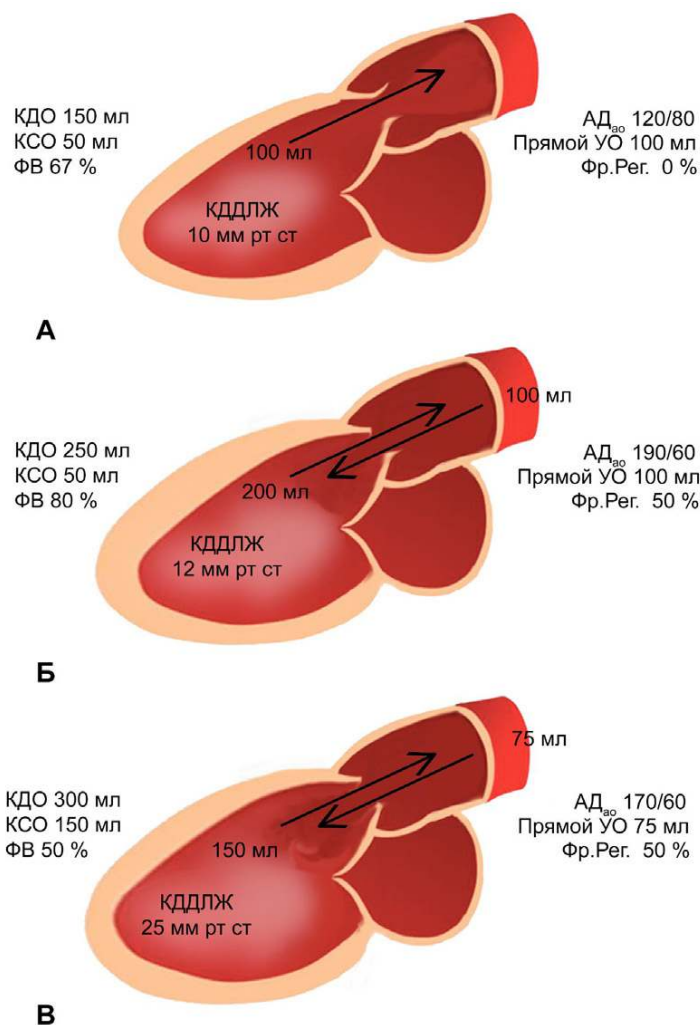


Рис. 5. Гемодинамические последствия хронической аортальной регургитации (АР). А: нормальное сердце. Б: хроническая компенсированная АР. Г: хроническая декомпенсированная АР. Объяснения в тексте. См. также рисунок 31

Развитие острой АР имеет свои особенности, о которых следует помнить (см. главу «неотложные состояния»). При хронической компенсированной АР (рис. 5Б) эксцентрическая гипертрофия приводит к увеличению КДО, что позволяет увеличить как ОУО, так и ЭУО. ЛЖ приспособляется к перегрузке объемом, что ведёт к нормализации давления наполнения, то есть КДД. Опорожнение желудочков и конечный систолический объём (КСО) остаются в норме. Растёт систолическое и снижается диастолическое АД. Среди пациентов с болезнями сердца, люди с хронической АР имеют самый большой КДО ЛЖ. У них наблюдается так называемое «бычье сердце». Но при этом КДД не повышается. Адаптивный ответ на постепенно увеличивающуюся хроническую АР позволяет желудочку функционировать как эффективный насос, с высокой податливостью, который справляется с большим УО, зачастую только лишь с небольшим увеличением давления наполнения. В состоянии компенсации, во время нагрузок, например, физических, снижается сопротивление периферических сосудов, увеличивается ЧСС, укорачивая диастолу, а, следовательно и ОР на удар уменьшается. В результате увеличивается эффективный (прямой) сердечный выброс. Таким образом, происходит адекватный ответ на нагрузку, причём без существенного увеличения КДО и КДД.

При АР, также как и при АС, может возникать ишемия миокарда, ведь потребность в кислороде возрастает вторично по отношению к увеличению напряжения стенки. Основная часть коронарного кровотока происходит во время диастолы, а давление во время диастолы в аорте при АР ниже нормального. Не трудно догадаться, что давление коронарной перфузии снижается. Таким образом, сочетаются два фактора: повышенная потребность в кислороде и уменьшение его поступления. Эти факторы, наряду с увеличением массы миокарда, играют свою роль в ухудшении функции ЛЖ сердца из-за ишемии.

При декомпенсации АР (рис. 5В) нарушение опорожнения ЛЖ вызывает увеличение КСО и за счёт этого снижение ФВ, ОУО и ЭУО. Происходит дальнейшее расширение сердца, меняется соотношение радиуса и толщины стенок, вследствие чего начинает повышаться давление наполнения ЛЖ. По мере декомпенсации усиливается интерстициальный фиброз, податливость снижает-



ся, поэтому КДД и объём ЛЖ повышаются. На поздних стадиях декомпенсации давление в ЛП, ЛА, ПЖ и ПП повышается, а эффективный (прямой) сердечный выброс падает сначала во время физической нагрузки, а затем и в состоянии покоя. Нормального снижения КСО ЛЖ или повышения ФВ во время нагрузки не происходит. В дальнейшем развиваются симптомы СН.

Сразу после операции на клапане КДО и давление наполнения уменьшается (уменьшается преднагрузка). А вот КСО хотя и снижается, но в меньшей степени. В результате происходит начальное падение ФВ. Несмотря на эти изменения, устранение регургитации приводит к увеличению ЭУО, а со временем постепенно увеличивается и ФВ.

### **Пульсовые явления в крупных артериях**

Уникальная гемодинамика при аортальной недостаточности создает многочисленные эпонимические симптомы и признаки, такие как Корригана, Дюрозье, Квинке, де Мюссе, которые часто упускаются из виду в современную эпоху передовых методов визуализации, даже кардиологами. Тем не менее, в плане оценки пациента с АР очень важными остаются понимание и навык определения классических для АР *pulsus bisferiens* на сонной артерии и *pulsus magnus et celer* (большой и скорый) на лучевой (рисунок 6). Большой и скорый пульс в англоязычной литературе называют также «water hammer pulse».

В наши дни, с развитием точных и визуализирующих техник исследования пульсовых явлений в гемодинамике, представле-

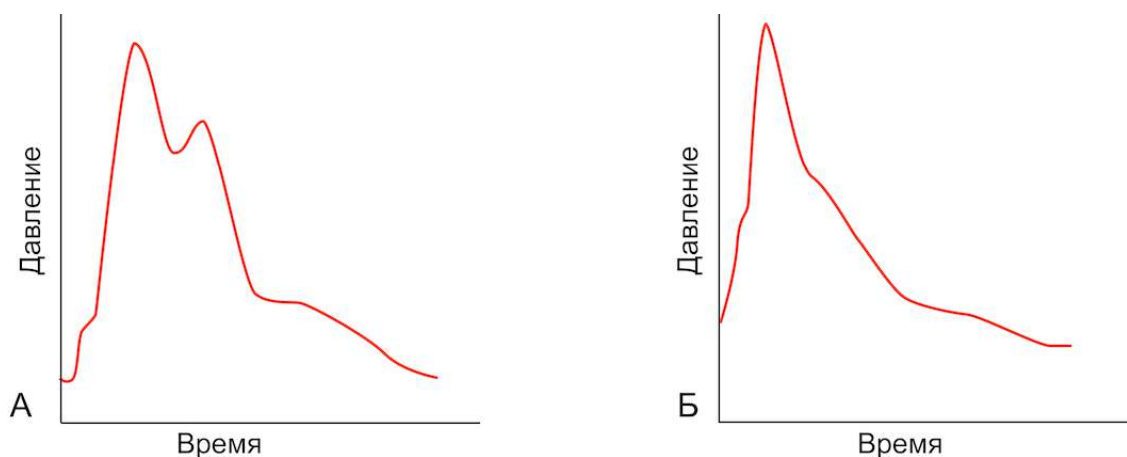


Рис. 6. А: Pulsus bisferiens. Б: pulsus magnus et celer

ния о механизме *pulsus bisferiens* и большого и скорого пульса существенно изменилось.

Так, ранее падение давления и формирование второго пика при *pulsus bisferiens* традиционно объясняли эффектом Вентури, который возникает в восходящей аорте в середине систолы из-за высокой скорости потока, создаваемого желудочковым выбросом. Скорый пульс связывали с другим механизмом: внезапное падение давления объясняли «опорожнением артерий» в диастолу из-за регургитации крови в ЛЖ.

Современные технологические достижения, визуализация и регистрация потоков, анализ «интенсивности» волн (wave intensity analysis, WIA, одновременные измерения локального давления и потока) сделали возможным говорить об одном механизме *pulsus bisferiens* на сонной артерии и *pulsus magnus et celer* на лучевой. Регистрация движущихся вперёд волн давления и разряжения и движущихся назад тех же волн обнаруживает при АР раннюю диастолическую направленную вперед волну разряжения как в сонных, так и в лучевых артериях. Волна согласуется с прямой передачей ранней диастолической «всасывающей» волны из желудочка во время расслабления. Эта передача становится возможной из-за клапанной недостаточности. Как таковой, эффект Вентури не играет большой роли, а все явления является результатом инерции крови, возникающей из-за того, что желудочек выбрасывает очень большой УО в вазодилатированное артериальное дерево с низким периферическим сопротивлением. В этих условиях буферной функции аорты недостаточно, что приводит к большим смещениям объёма крови и связанными с ними силами инерции.

Таким образом, возможность изучения пульсовых явлений в артериях при АР имеется при применении лишь визуализирующих методик, с возможностью регистрации потоков. «Одноточечные» невизуализирующие методы, такие, как например, в «осциллометрических» устройствах, чаще всего основаны на довольно примитивных математических моделях, которые экстраполировать на людей с КБС нельзя. Более того, такие устройства категорически не рекомендуются вообще, как в клинической, так и в исследовательской практике, что указывается, в частности в публикациях Segers P. и соавторов, 2020; в позиции американской коллегии кардиологов.

Применение «осциллометрических» устройств при АР создаёт ряд критических вопросов даже при измерении АД. АД у пациентов характерно большим пульсовым давлением, за счёт увеличения систолического и снижения диастолического. Диастолическое АД снижается до 30 и ниже. Часто 5 фаза тонов Короткова отсутствует. В этих случаях диастолическому давлению соответствует конец 4 фазы. Данную фазу обычный «осциллометрический» метод не распознаёт. Один из критических вопросов применения «осциллометрического» метода связан также с особенностями гемодинамики и нестандартными пульсовыми волнами, рассмотренными выше (см. также Посохов И.Н., Мороз-Водолажская Н.Н., 2024). В литературе нет упоминаний ни об одном электронном устройстве, которое было бы валидировано в таких весьма специальных группах, как различные группы с любыми клапанными поражениями.

Поэтому в практике терапевта у пациентов с АР в настоящее время всё ещё требуется *точное и аккуратное клиническое измерение аускультативным способом*, с использованием сфигмоманометра и фонендоскопа для выслушивания тонов Короткова хорошо обученным специалистом.

## **Тяжесть аортальной регургитации**

Действуя согласно предписанным стандартам, в практической деятельности следует, конечно, обращаться к клиническим рекомендациям под грифом министерства здравоохранения РФ по аортальной недостаточности, обновившимся в 2021 году. Следует, однако, отметить, что тяжесть АР в них определяется исключительно по гемодинамическим параметрам (качественным, полуколичественным, количественным). В связи с этим, для более широкого понимания тактики ведения пациентов нелишним будет также изучить и классификацию, учитывающую анатомию, гемодинамику, гемодинамические последствия, и симптомы. Такая классификация имеет практическую направленность, так как помогает решить, что нужно пациенту: профилактическое лечение, переходное лечение перед хирургическим вмешательством или само вмешательство. А решение определяет стадия этой классификации, «А», «В», «С1», «С2» и «D» (таблица 6).

Таблица 6

## Стадийная классификация аортальной регургитации

Тя- жесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«А»	В группе риска	ДАК (или другая врожденная аномалия) Склероз АК Заболевания синусов аор- ты или восходящей аорты История ревматической лихорадки или известного ревматического порока сердца ИЭ	Регургитация не прослежива- ется или следы	Нет	Нет
«В»	Прогресси- рующая	Кальциноз от лёгкой до средней степени тяжести ДАК (или другая врожденная аномалия) Расширенные синусы аорты Ревматические клапанные изменения Предыдущий ИЭ	<b>Слабая регургитация:</b> Ширина струи < 25 % от ВТЛЖ VC < 0,3 см OP < 30 мл / удар Фракция регургитации < 30 % Эфф. Пл. < 0,10 см <sup>2</sup> Ангиографическая степень 1 <b>Умеренная регургитация:</b> Ширина струи 25 % – 64 % от ВТЛЖ VC 0,3–0,6 см OP 30–59 мл / удар ФР от 30 % до 49 % ЭПО 0,10–0,29 см <sup>2</sup> Ангиографическая степень 2	Нормальная систоли- ческая функция ЛЖ Нормальный объём ЛЖ или умеренная дилатация ЛЖ	Нет

Таблица 6 (Продолжение)

«С»	Бессимптомная тяжёлая	Кальцифицирующая болезнь АК ДАК (или другая врожденная аномалия) Расширение синусов или восходящей аорты Ревматические изменения ИЭ с аномальным закрытием створки или перфорацией	<b>Тяжёлая регургитация:</b> Ширина струи $\geq 65\%$ от ВТЛЖ $VC > 0,6$ см Обратный голодиастолический кровоток в проксимальном отделе брюшной аорты $OP \geq 60$ мл / удар $FR \geq 50\%$ $ЭПО \geq 0,3$ см <sup>2</sup> Ангиографическая степень 3-4 Кроме того, для диагностики тяжёлой хронической АР требуются доказательства дилатации ЛЖ.	«С1»: нормальная ФВ ЛЖ ( $> 55\%$ ) и дилатация ЛЖ от лёгкой до умеренной (КДРЛЖ $< 50$ мм) «С2»: Аномальная систолическая функция ЛЖ с пониженной ФВЛЖ ( $\leq 55\%$ ) или тяжёлой дилатацией ЛЖ (КДРЛЖ $> 50$ мм или индексированный КДРЛЖ $> 25$ мм / м <sup>2</sup> )	Нет; Целесообразные нагрузки
«D»	Симптомная тяжёлая	Кальцифицирующая болезнь АК ДАК (или другая врожденная аномалия) Расширение синусов или восходящей аорты Ревматические изменения ИЭ с аномальным закрытием створки или перфорацией	<b>Тяжёлая регургитация:</b> Ширина струи $\geq 65\%$ от ВТЛЖ $VC > 0,6$ см Обратный голодиастолический кровоток в проксимальном отделе брюшной аорты $OP \geq 60$ мл / удар $FR \geq 50\%$ $ЭПО \geq 0,3$ см <sup>2</sup> Ангиографическая степень 3-4 Кроме того, для диагностики тяжёлой хронической АР требуются доказательства дилатации ЛЖ.	Симптоматическая тяжёлая АР может возникнуть при нормальной систолической функции (ФВЛЖ $> 55\%$ ), дисфункции ЛЖ от лёгкой до умеренной (ФВЛЖ от $40\%$ до $55\%$ ) или тяжёлой дисфункции ЛЖ (ФВЛЖ $< 40\%$ ). Присутствует дилатация ЛЖ от умеренной до тяжёлой.	Одышка при физической нагрузке или стенокардия или более серьезные симптомы сердечной недостаточности

Примечание: АК — аортальный клапан, ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ДАК — двусторчатый аортальный клапан, ИЭ — инфекционный эндокардит, ЛЖ — левый желудочек, КДРЛЖ — конечный диастолический размер ЛЖ, ОР — объём регургитации, ФВЛЖ — фракция выброса ЛЖ, ФР — фракция регургитации, ЭПО — эффективная площадь регургитационного отверстия, VC — vena contracta

## Вопросы диагностики и обследования

Трансторакальная ЭхоКГ предоставляет диагностическую информацию об этиологии и механизме АР (включая возможность восстановления клапана), тяжести регургитации, морфологии восходящей аорты и ответе ЛЖ на увеличение преднагрузки и постнагрузки. В большинстве случаев этого исследования достаточно.

Во многих ситуациях качественные (то есть не количественные) измерения тяжести АР являются адекватными. Однако, количественные измерения ОР и ЭПО лучше могут предсказать клинический исход, их нужно предпочесть.

Очень важны измерения систолической функции ЛЖ (ФВ или фракционное укорочение желудочка), конечного систолического размера или объёма, они позволяют прогнозировать развитие симптомов сердечной недостаточности у бессимптомных пациентов, то есть в стадиях «В» и «С1». И, кроме этого, давать прогноз результатов операции у пациентов в стадиях «С2» и «D». Симптомные пациенты в стадии «D» с нормальной фракцией выброса имеют значительно лучшую долгосрочную послеоперационную выживаемость, чем пациенты со сниженной систолической функцией.

Для некоторых пациентов полезны чрезпищеводная ЭхоКГ и МРТ сердца. Это нужно для тех, у кого есть несоответствие между клинической картиной и тяжестью регургитации по обычной трансторакальной ЭхоКГ или когда визуализации по ней неоптимальна. МРТ обеспечивает самые точные и воспроизводимые на сегодня измерения объёма регургитации и её фракции, а также непревзойдённую оценку морфологии аорты, объёма ЛЖ и его систолической функции. Катетеризация сердца с помощью ангиографии (и аорты и желудочка), а также оценка тяжести регургитации с помощью неё — это еще один вариант диагностической тактики.

## Применение сосудорасширяющих средств

Нужно помнить, что как только у пациента появляются симптомы, заболевание становится быстро прогрессирующим. Застойная СН, перемежающаяся эпизодами острого отека лёгких, и внезапная смерть возникают, как правило, у пациентов с ранее имеющимися симптомами и значительной дилатацией ЛЖ. Данные, собранные в дооперационную эпоху, показывают, что без



хирургического лечения смерть обычно наступала в течение 4 лет после начала стенокардии и в течение 2 лет после начала СН.

Увы, в настоящее время не существует специальной консервативной терапии для предотвращения прогрессирования. Но лечение может быть направлено на то, что ухудшает течение болезни, например, на неконтролируемую гипертензию. Использование вазодилататоров, таких как дигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов (БКК), иАПФ или БРА, снижает систолическое давление при хронической АР и, в связи с этим улучшает ЭУО, то есть прямой поток (особенно при стадиях «В» и «С»), что потенциально могло бы быть более-менее полезным.

А вот использование  $\beta$ -блокаторов для контроля АД при хронической недостаточности клапана стадии «В» и «С» может дать *отрицательный хронотропный эффект* (и, соответственно, удлинение диастолы) что приводит к большему УО, а это, напротив, увеличивает АД.

В ряде руководств по ведению пациентов с пороком клапанов сердца пишут, однако, что нет никаких доказательств, что сосудоуспокаивающая терапия как-то повлияет на естественное течение АР. Такая терапия не отдалает потребность в замене клапана. И её не следует переоценивать.

Тем не менее, хроническая медикаментозная терапия нужна пациентам с симптомной хронической тяжёлой АР, и очень высоким риском хирургического вмешательства из-за сопутствующих заболеваний. Временная медикаментозная терапия также может использоваться для улучшения гемодинамического профиля пациентов с тяжёлой недостаточностью клапана и дисфункцией ЛЖ до хирургического вмешательства.

Терапию сосудоуспокаивающими средствами следует продолжать на долгосрочной основе также, если систолическая дисфункция ЛЖ сохраняется после замены клапана. Есть сведения о том, что  $\beta$ -адреноблокаторы и блокаторы ренин-ангиотензина следует рассматривать для применения пациентами со значительным расширением корня аорты (из-за кистозного медиального некроза и синдромов, связанных с болезнью Марфана), с целью замедления скорости (в долгосрочной перспективе) увеличения размера корня аорты.

Остальную терапию (профилактика тромбозов, ИЭ и др.) следует проводить согласно клиническим рекомендациям, общим для всей КБС.



Дополнительно следует отметить особенности рекомендаций физических нагрузок. Пациенты с лёгкой и средней регургитацией и пациенты с тяжёлой недостаточностью, но с нормальной ФВ ЛЖ при лёгкой дилатации желудочков могут заниматься аэробными упражнениями. Но, пациентам, у которых есть ограничения сердечного резерва и признаки снижения функции ЛЖ, нельзя заниматься соревновательными видами спорта или напряженной деятельностью.

## ДВУСТВОРЧАТЫЙ КЛАПАН АОРТЫ

ДАК в одной части литературных источников относят к врождённым порокам сердца взрослых, а в другой части — к КБС. Например, в классическом учебнике Браунвальда, в 11 издании (в том, что переведено на русский язык) информация про двустворчатый клапан приведена в разделе «клапанная болезнь сердца», в 12 издании того же Браунвальда — уже во врождённых пороках. В русскоязычной литературе информации про ДАК катастрофически мало. Если рассматривать клинические рекомендации, то в рекомендациях по клапанной болезни про ДАК почти ничего не говорится. Есть информация в зарубежных рекомендациях по врождённым порокам у взрослых (Stout KK, et al. 2019), в рекомендациях по заболеваниям аорты (Siepe M, et al, 2024). Учебник, который вышел под редакцией Catherine Otto, включает информацию о ДАК и наиболее близок к современному состоянию дел с точки зрения КБС.

ДАК в общем смысле — это наследственная форма заболевания сердца, представляющая собой вальвуло-аортропатию, при которой к поражению аортального клапана может относиться стеноз, регургитация и ИЭ, обусловленные аномальным строением створок, а к аортопатии относится расширение восходящей аорты, которое в ряде случаев может привести в дальнейшем к образованию аневризмы, расслоению или разрыву аорты. Таким образом, имеются обязательные 2 компонента: поражение клапана и восходящей аорты.

Примерно у 1–2 % населения имеется ДАК, что делает его наиболее распространенным врожденным пороком сердца у взрослых. Клапанная патология, обычно наблюдаемая при ДАК, включает стеноз аортального клапана, регургитацию и ИЭ. Значительная АР при этом встречается реже, чем стеноз (30% против 70%), и чаще обнаруживается у мужчин. Риск хирургического вмешательства через 25 лет после постановки диагноза довольно высок: ДАК создает примерно 50 % пожизненный риск необходимости замены клапана.

Следующим по частоте проявлением является аортопатия, которая клинически проявляется дилатацией аорты. Распространенность любой дилатации аорты у пациентов с ДАК составляет до 70% (в зависимости от исследуемой популяции и определения [используемых критериев] дилатации).

Коарктация аорты имеется у 7–10 % взрослых с ДАК, тогда как ДАК имеется у 50–60 % пациентов с коарктацией. Сопутствующая коарктация связана с более высоким риском аортальных осложнений.

Не очень частыми, но наиболее фатальными осложнениями являются ИЭ и расслоение аорты. Частота ИЭ нативного или протезного АК составляет 2 % от всех пациентов с ДАК; популяционная заболеваемость составляет примерно 14 случаев на 10 000 пациенто-лет, что в 11 раз выше, чем в общей популяции.

Среди пациентов с ДАК общая частота расслоения аорты составляет примерно 3 случая на 10 000 пациенто-лет, что в 8 раз выше, чем в общей популяции, при этом резко растёт частота (0,5 %) у пациентов с диаметром аорты  $\geq 45$  мм. В целом распространённость менее 1 %.

Более 95 % случаев ДАК являются спорадическими, не имеют распознаваемых синдромальных особенностей. При генетических исследованиях находят редкие или уникальные варианты последовательностей или копий в десятках генов сердечного развития.

Многие генетические синдромы ассоциированы с ДАК. Дак часто обнаруживается при синдроме Лойса-Дитца, мутации лиганда и рецептора трансформирующего фактора роста бета. Характерен *habitus* пациентов: гипертелоризм, расщелины и т.д. У них более высокая распространенность ДАК (до 15%), чем в общей популяции, причём он обязательно сопровождается прогрессирующим расширением корня аорты и высоким риском расслоения. Другие заболевания: синдром Шерешевского-Тернера (Моносомия по X-хромосоме), синдром ДиДжорджа, комплекс Шона. Семейный ДАК встречается у 9–10 % родственников первой степени родства. В некоторых семьях может встречаться наследственная аневризма аорты с ДАК или без него; она наследуется как аутосомно-доминантное заболевание с неполной пенетрантностью и непостоянным выражением.

## О номенклатуре

В анатомической номенклатуре, касающейся АК и прилегающей аорты есть небольшие разночтения среди разных авторов. В рутинной практике употребляют несколько иные термины, чем в классической анатомии. На рисунке 7 представлена для наглядности схема корня и восходящей части аорты. Термины, которые приняты в рутинной практике, несколько отличаются от тех, что приняты в учебниках по анатомии. Например, анатомы употребляют термин «полулунные заслонки», а практики — просто, створки. Луковицу аорты мы называем корнем. В ряде англоязычных публикаций корнем могут называть всё вместе — и луковицу и восходящую аорту. Это критикуют в современной литературе, и восходящую аорту выше корня называют тубулярной (то есть трубчатой) восходящей аортой. А место, где соединяется корень с восходящей аортой называют сино-тубулярным соединением. Тут оно в виде коричневой линии. Чуть ниже аортальные синусы с коронообразной линией прикрепления створок АК к стенке. Обратите внимание на высоту неразвитой комиссуры (впереди) по сравнению с двумя другими истинными комиссурами.

Кольцо аорты представляет собой воображаемую круговую линию внутри ВТЛЖ, проходящую через надир аортальных



Рис. 7. Схема корня и части восходящей аорты



Рис. 8. Схема анатомических ориентиров основания сердца при визуализации по короткой оси

створок и соответствующие основания межстворчатых треугольников. Следует отличать также желудочково-аортальное соединение — оно выше этого воображаемого кольца и неровное. Эта неровность больше выражена при ДАК, особенно в области правого коронарного синуса. Есть и другая терминология в литературе, например, это соединение называют анатомическим кольцом. Но лучше всё-таки термин «соединение».

На рисунке 8 представлены схемы анатомических ориентиров основания сердца на основе трансторакальной ЭхоКГ по короткой оси. Применимо также и к снимкам, полученным при помощи КТ, МРТ. В самом центре можно увидеть створки клапана. Правая коронарная створка расположена спереди и между местами прикрепления трикуспидального и лёгочного клапанов. Левая коронарная створка расположена заднелатерально и прилежит к ЛП, тогда как некоронарная створка является самой задней и связана с МПП. Обратите внимание на начало коронарных артерий на правой и левой створках.

Эти ориентировочные анатомические взаимоотношения каждой створки относительно соседних структур имеют решающее значение для определения того, какие две створки срослись.

Если окружность кольца АК представить как циферблат часов, то можно описывать картину при помощи соответствия этому циферблату. Например, при сращении правой и левой створок обычно имеются комиссуры на 4-х и 10-ти или 5 и 11 часах.

Коаптация (смыкание) створок в норме происходит по линиям, расположенным в виде «знака мерседеса», то есть расположенным по отношению друг к другу под углом 120 градусов.

## Классификация

На настоящий момент существует множество номенклатур и классификаций состояния ДАК, и они столь же или более разнородны, чем само состояние. Более всего в отечественной литературе распространена классификация Зиверс и Шмитке, в которой субкатегории снабжены буквенным обозначением, что требует запоминания. Кроме этого, Зиверс и Шмитке не учитывали аортопатию, которая является непременным компонентом ДАК.

Недавно учёные нескольких стран пришли к общему мнению (к консенсусу) по поводу номенклатуры и классификации и опубликовали его. Получилась простая, но всеобъемлющая система номенклатуры и классификации, которая основана на английском языке, а не на цифрах или буквах, и базируется на важных и доступных анатомических (включая визуализацию), клинических, хирургических и патологоанатомических научных данных (см. Michelena HJ и соавт., 2021).

Клапанные и аортальные фенотипические проявления, и связанные с ними нарушения, осложнения и прогноз характеризуются значительной гетерогенностью. Но в целом, вышеуказанный международный консенсус выделил 3 клинико-прогностические подгруппы: во-первых, нераспознанная (или ещё её называют недиагностированная, неосложнённая), во-вторых, типичная, в-третьих, сложная (с самым плохим прогнозом) валвуло-аортопатия.

Для **нераспознанной** или неосложненной валвуло-аортопатии характерны: отсутствие симптомов в течение жизни; легкое и непрогрессирующее течение; отсутствие клинических манифестаций; выявление при аутопсии или случайно. Таким образом, чаще всего о такой валвуло-аортопатии говорят ретроспективно, а часть случаев так и остаётся нераспознанной. Не смотря



на такое название, неосложнённые пациенты всё-таки требуют наблюдения, если ДАК всё-таки установлен.

Для **типичной** вальвуло-аортопатии характерны: наибольшая частота среди ДАК; прогрессирующее течение; необходимость наблюдения и в дальнейшем вмешательств; отсутствие изменения продолжительности жизни; риск ИЭ; риск расслоения аорты. Эта подгруппа самая частая и распространённая, диагностируется как у детей, так и у взрослых.

Для **сложной** вальвуло-аортопатии характерны: ассоциация с генетическими синдромами (например, синдром Тернера, синдром Лойса-Дитца); ассоциация с врождёнными поражениями сердца; ассоциация с тяжёлой коарктацией аорты; ранняя/ускоренная дисфункция клапана; ранняя/ускоренная аортопатия; необходимость раннего вмешательства; снижение продолжительности жизни; высокий риск ИЭ; высокий риск расслоения аорты. Хотя сложная вальвуло-аортопатия может быть и у детей, и у взрослых, это состояние чаще диагностируется в детстве, подростковом и молодом возрасте.

Кроме этого, в международной согласованной классификации выделяют 3 типа ДАК:

- Сросшийся тип;
- Двухсинусовый тип;
- Частично сросшийся тип (*forme fruste*).

Наконец, для описания состояния указывают также один из 3 типов аортопатии, связанной с ДАК:

- Восходящий тип;
- Корневой тип;
- Распространённый тип.

### ***Тип сросшегося двустворчатого аортального клапана***

Тип сросшегося ДАК наиболее распространён, на его долю приходится примерно 90–95 % случаев ДАК. Он характеризуется тем, что 2 из 3 створок кажутся слитыми или соединёнными в пределах 3 различных аортальных синусов, в результате чего образуются 2 функциональные створки (1 сросшаяся или «совместная», а другая несросшаяся), которые обычно различаются по размеру и форме. Кроме этого, комиссуральные углы могут быть различной степени. Обычно как у взрослых, так и у детей с ДАК наблюдается эксцентрическое преобладание несросшегося



синуса аорты и его створок (по сравнению с двумя другими синусами и двумя сросшимися створками).

Обычно несросшаяся створка доминирует, компенсаторно увеличивается. Это обстоятельство важно понимать, обсуждая углы между комиссурами.

Имеется 4 подтипа сросшегося ДАК. Дифференцировать их можно, используя анатомические ориентиры, в систолу, когда обнаруживается овальная фигура раскрытия створок и можно, ориентируясь по циферблату, описать положение несросшихся комиссур.

*Первый подтип: Сращение правой и левой створки.*

Признаком сращения правой и левой створок является расположение несросшихся комиссур на 10 и 4 часах (рисунок 9). Фенотип слияния правой и левой створок является наиболее частым (70–80 %). Этот фенотип право-левого слияния статистически чаще приводит к развитию стеноза, но связан у некоторых пациентов, как детей/подростков, так и взрослых с дилатацией корня аорты, регургитацией и преобладанием мужского пола (эти ассоциации получили название «корневой фенотип»). Слияние правой и левой створок также тесно связано с коарктацией аорты у детей.

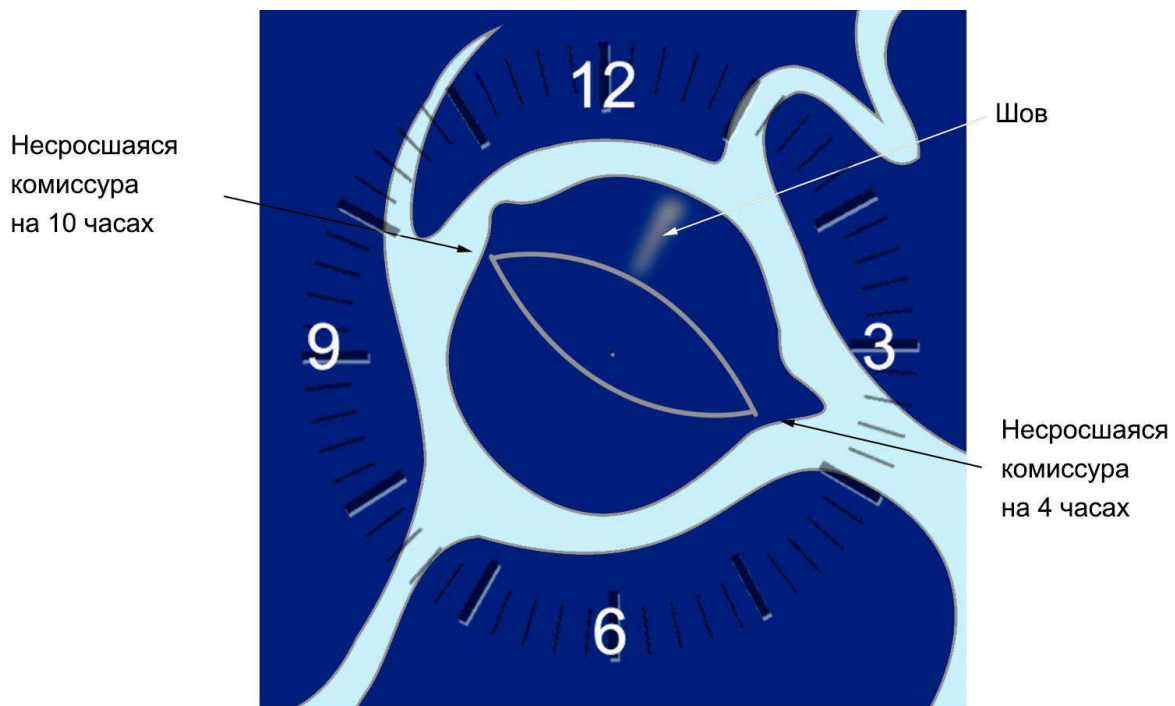


Рис. 9. Схема определения право-левого подтипа сросшегося двустворчатого клапана аорты

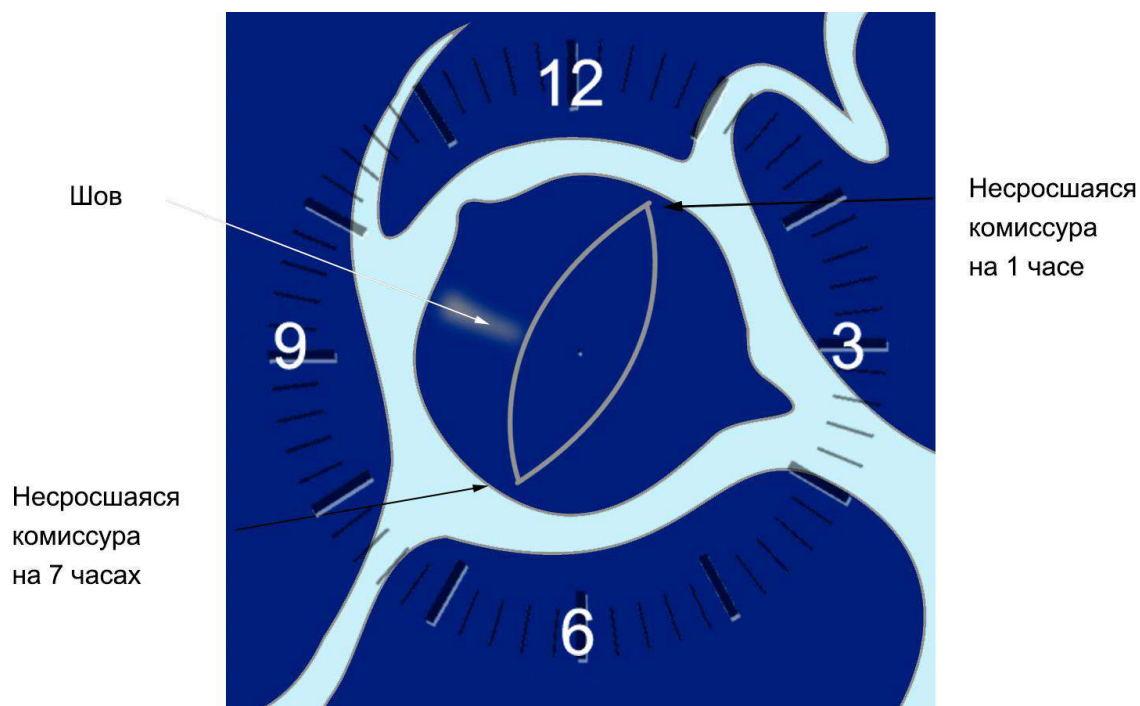


Рис. 10. Схема определения право-некоронарного подтипа сросшегося двустворчатого клапана аорты

*Второй подтип: сращение правой и некоронарной створок.*

Второй фенотип: сращение правой и некоронарной створок. Направление другое смыкания створок другое. Комиссуры расположены на 1 часе и 7 часах (рисунок 10). Фенотип сращения правой и некоронарной створок является следующим по распространенности (20–30 %); он связан с более высокой распространенностью АС у взрослых и независимо предсказывает прогрессирование АР у взрослых. Фенотип сращения правой и некоронарной створок более распространен в азиатских популяциях.

*Третий подтип: Сращение левой и некоронарной створок*

Обратите внимание на рисунок 11, где изображён 3 подтип. Комиссуры находятся на 2 и 8 часах. Тенденция к 3 и 9. Такое положение комиссур в систолу позволяет определить тип сращения левой и некоронарной створок. Это наименее распространённый (3–6 %) фенотип.

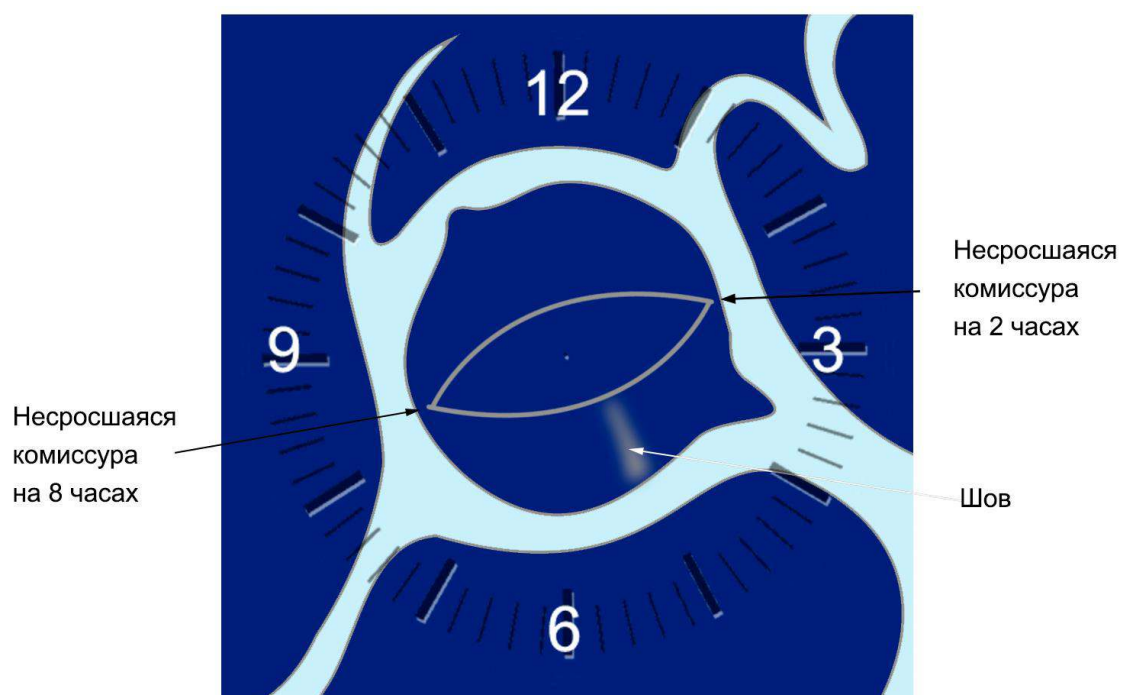


Рис. 11. Схема определения лево-некоронарного подтипа сросшегося двустворчатого клапана аорты

#### *Четвёртый тип: с неопределённым слиянием створок*

Иногда можно распознать ДАК с 3 аортальными синусами, но невозможно различить фенотип слияния, и в этом случае подходит термин ДАК с неопределённым слиянием створок. Некоторые сросшиеся ДАК могут не иметь врожденного шва или иметь шов, который не виден при визуализации, однако у них есть 3 различных аортальных синуса и можно идентифицировать 2 сросшиеся створки.

#### *Оценка симметрии*

Оценка симметрии ДАК очень важна для планирования и выполнения пластики ДАК при регургитации. Чем симметричнее, тем более вероятен хороший успех пластики. Симметрия для сросшегося типа ДАК определяется углом между комиссурами несросшейся створки.

Обычный АК имеет 3 линии коаптации, в виде знака «мерседеса». При симметричном ДАК есть простая однолинейная поверхность коаптации; пока эта единственная линия коаптации прямая или почти прямая (то есть 180 — 160 градусов), восстановление регургитирующего ДАК воспроизводимо (то

есть вмешательство наиболее успешно). По мере уменьшения угла между комиссурами несросшейся створки до  $160^\circ$  и меньше клапан становится менее симметричным, больше напоминая трехстворчатый. Если угол меньше  $140^\circ$ , такой клапан очень асимметричный, и он становится технически более сложным для хирурга, требует опытных рук, потому что асимметричные клапаны могут иметь ретракцию свободного края сращенной створки на уровне шва.

### ***Тип 2-синусового двустворчатого аортального клапана.***

Двухсинусовый ДАК встречается редко и составляет примерно 5–7 % случаев всех ДАК.

В отличие от сросшегося типа, внешний вид 2-синусового ДАК не предполагает слияния 2 из 3 створок; вместо этого предполагается, что есть 2 створки, примерно равные по размеру и форме, при этом каждая створка занимает  $180^\circ$  окружности кольца, в пределах двух аортальных синусов. В результате чего образовался клапан с 2 синусами и 2 створками без швов и с комиссуральными углами  $180^\circ$ .

Есть 2 подтипа двухсинусового ДАК — латеро-латеральный и передне-задний (рисунок 12). В латеро-латеральном устья коронарных артерий каждое в своём синусе (рисунок 12 А). В передне-заднем два варианта — а и б. А — когда устья в отдельных синусах (рисунок 12 Б), б — устья в одном синусе (рисунок 12В).

Принадлежит ли двухсинусовый ДАК к сложному типу? Представляет ли он собой «морфологически тяжелую» форму? Научное сообщество призывает всех учёных проводить исследования, чтобы это доказать. Похоже, что так и есть. Но доказательства всё-таки нужны.

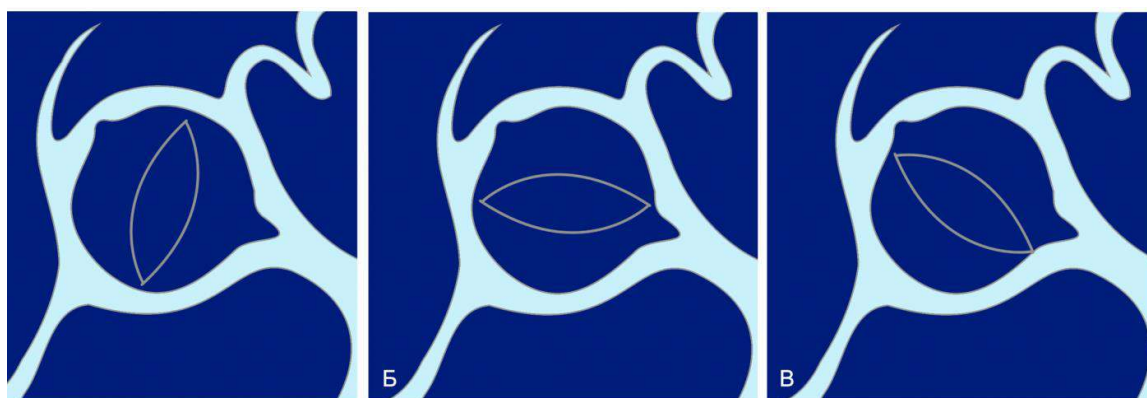


Рис. 12. Схема двухсинусового двустворчатого клапана аорты. А: латеро-латеральный; Б и В: передне-задний

### ***Двустворчатый аортальный клапан с частичным слиянием (или *forme fruste*)***

Недавно был признан тип ДАК с частичным слиянием (или *forme fruste*); его распространенность неизвестна. Внешний вид ДАК с частичным слиянием аналогичен типичному трехстворчатому АК с тремя симметричными створками, систолическим треугольным отверстием и комиссуральными углами  $120^\circ$ , за небольшим лишь отличием: у основания одной комиссуры есть частичное слияние створок, менее 50 %, с образованием небольшого «мини-шва» (как на рисунке 7).

### ***Фенотипы аортопатии двустворчатого аортального клапана***

Клиническим проявлением аортопатии, связанной с ДАК, является дилатация грудной аорты. Важность распознавания фенотипов аортопатии ДАК заключается в том, что их наличие и связь со специфическими клапанными фенотипами и клапанной дисфункцией могут указывать на различное клиническое течение заболевания.

Существует 2 основные формы дилатации аорты при ДАК: восходящий фенотип (дилатация преимущественно расположена в трубчатом восходящем тракте за пределами синотубулярного соединения), на который приходится примерно 70 % случаев аортопатии ДАК; и корневой фенотип (дилатация преимущественно расположена в корне (синусы Вальсальвы), возможно, вовлекая также желудочково-аортальное соединение/кольцо), что составляет примерно 20 % случаев аортопатии ДАК.

Эти две категории часто соответствуют двум четко различимым группам пациентов:

- пожилой пациент, чаще страдающий склерозом/стенозом аортального клапана (восходящий фенотип);
- более молодой пациент с ДАК, обычно мужчина, с регургитацией от легкой до тяжелой степени (корневой фенотип)

В ряде случаев расширение аорты не преобладает на каком-либо одном сегменте. У части пациентов расширение корня может развиваться в течение периода наблюдения, распространяясь на ранее нормальные соседние сегменты аорты. Это состояние уместно называть распространённым фенотипом.



## **Клиническая картина заболевания**

Естественное течение ДАК определяется возникновением специфических осложнений: стенозом или регургитацией, ИЭ, аневризмой или расслоением аорты, сопутствующими врожденными сердечно-сосудистыми аномалиями. У некоторых пациентов ДАК может оставаться бессимптомным на протяжении всей жизни, тогда как у других уже в раннем возрасте может возникнуть поражение клапана или аортальное осложнение. Считается, что у большинства пациентов с ДАК в течение жизни развиваются те или иные осложнения. Лишь только пациенты с минимально симптомным или бессимптомным ДАК, получающие лечение в специализированных центрах, имеют ожидаемую продолжительность жизни, не отличающуюся от таковой в общей популяции. У остальных же распространены хирургические вмешательства.

### ***Аортальный стеноз***

АС является наиболее частым осложнением ДАК. Кальцифицирующее заболевание АК является результатом эктопической минерализации и фиброза. Аномальная архитектура створок очевидна уже в детском возрасте: увеличивается объём матричного вещества, что может влиять на последующую кальцификацию клапана. Процесс кальцификации у пациентов с ДАК аналогичен процессу у людей с дегенеративным кальцинирующим АС, но он происходит с повышенной скоростью и включает отложение липидов, неоангиогенез и инфильтрацию воспалительными клетками.

ДАК демонстрирует куполообразную форму створок и повышенную турбулентность, даже если створки не стенозированы. Эти факторы могут повысить предрасположенность к дегенерации. Стеноз ДАК требует хирургического вмешательства в среднем на 5–10 лет раньше, чем может ожидаться при стенозе обычного трёхстворчатого АК.

### ***Аортальная регургитация***

Изолированная АР у пациентов с ДАК встречается реже, чем изолированный АС, поражая от 2 % до 10 % пациентов. У взрослых АР чаще сосуществует с АС, и имеет лишь легкую или умеренную степень тяжести. Распространенность любой АР (включая лёгкую) при ДАК составляет от 47 % до 64 %, а АР умеренной и тяжелой степени составляет от 13 % до 32 %.



Устойчивой связи между морфологией клапана ДАК и АР не выявлено. Чистая АР чаще встречается у более молодых пациентов, у мужчин, и часто связано с расширением корня аорты.

Несколько механизмов ведут к АР при ДАК. Это может быть следствием фиброза створок с ретракцией комиссуральных краев створок, либо связано с пролапсом створок, либо с увеличением корня аневризмы, расслоением аорты или деструкцией клапана вследствие ИЭ. ДМЖП, субаортальная мембрана или аневризма синуса Вальсальвы также могут привести к АР. Предшествующая баллонная вальвулопластика аорты при стенозе может привести к АР. ИЭ, как причина, составляет до 60 % случаев тяжелой АР и может быть первым клиническим проявлением ранее не распознанного ДАК.

### ***Инфекционный эндокардит***

ДАК, независимо от того, сопровождается ли он аномальной структурой и функцией створок или с турбулентным потоком через створки, подвержен риску ИЭ. Более трети образцов АК с ИЭ при патологоанатомических исследованиях относятся к двустворчатым. Наиболее распространенными патогенными микроорганизмами являются стафилококк и стрептококк.

### ***Прогрессирующее расширение аорты***

Скорость расширения аорты среди пациентов с ДАК варьируется в пределах от 0,2 до 2,3 мм/год, в то время как у «здоровых» людей эта скорость составляет 0,1 мм в год. Более быстрое расширение аорты наблюдается при сращении правой и некоронарной створки ДАК по сравнению со сращением левой и правой створок. Восстановление расширенной аорты ( $\geq 4,5$  см) составляет 20 % всех операций у пациентов с ДАК. При расслоении аорты в 7 % случаев (5–15 % случаев с расслоением восходящей аорты) выявляется ДАК.

Аортопатия при ДАК связана с кистозной медиальной дегенерацией, изменениями в сигнальных путях и активности матриксных металлопротеиназ, а также апоптозом. Это подвергает пациента с ДАК повышенному риску аневризмы и расслоения аорты.

Ускоренная структурная дегенерация срединной оболочки с прогрессирующей дилатацией аорты может привести к разрыву интимы, расслоению и наружному разрыву, вероятно, провоцируемому гипертоническим кризом.

Недавние достижения в области МРТ дали нам новые сведения о механизмах прогрессирующего расширения аорты и риска расслоения. Изучение 4D-потокa позволило показать, что при ДАК струи в аорте очень эксцентричны и вызывают большее напряжение сдвига на стенке, чем при обычных клапанах. Наблюдая такие потоки при томографии, можно сделать прогноз о развитии расширения аорты.

### **Наблюдение за пациентом и консервативная терапия**

Пациента нужно вести с учётом возможной дисфункции клапана, возможности образования аневризмы аорты и риска расслоения аорты.

Всем пациентам с известной или предполагаемой ДАК следует провести первоначальную трансторакальную ЭхоКГ. Она нужна не только для диагностики ДАК, но и для фенотипирования клапана, оценки его функции, измерения грудной аорты, исключения коарктации и других врождённых пороков, оценка осложнений (ИЭ, расслоение аорты).

При диагностике ДАК трансторакальная ЭхоКГ имеет чувствительность от 78 % до 92 % и специфичность 96 %, но эти показатели зависят от качества изображения, кальцификации клапана, наличия аневризмы и опыта оператора.

Пациенты с ДАК должны проходить периодические клинические и диагностические обследования для выявления клапанных или аортальных осложнений и своевременного направления на хирургическое вмешательство. Частота ЭхоКГ зависит от тяжести АС или АР, размера аорты и клинического статуса и должна основываться на поражении, требующем наибольшей частоты наблюдения. Если преобладают клапанные нарушения, то частота обследования соответствует той, что указана в таблице 2.

У части пациентов морфология АК не может быть точно определена с помощью ТТЭ. Когда АК визуализируется недостаточно хорошо, для диагностики ДАК полезны двумерная (2D) и 3D формы чреспищеводной ЭхоКГ. Её чувствительность приближается к 100 %, если нет или присутствует небольшая кальцификация клапана; она немного ниже при умеренной и тяжелой кальцификации клапана.

Мультидетекторная КТ сердца имеет высокую чувствительность (94 %) и специфичность (100 %) для выявления ДАК. МРТ

также очень точна при диагностике, при этом сообщается о ее чувствительности 100 % и специфичности 95 %.

МРТ с контрастным усилением (на основе гадолиния) или киноМРТ (без контрастного вещества) показаны пациентам с ДАК, если морфология и/или диаметр синусов аорты, синотубулярного соединения, восходящего отдела аорты или дуги не могут быть измерены точно или полностью оценены с помощью ЭхоКГ, а также при серийной оценке размера и морфологии аорты (не реже одного раза в год у пациентов с ДАК диаметром > 45 мм или с семейным анамнезом расслоения аорты) а также **если диаметр аорты, полученный по данным ЭхоКГ, не соответствуют диаметру, полученным с помощью киноМРТ.** В последнем случае **киноМРТ должна быть методом выбора** для периодической визуализации аорты.

Согласно российским клиническим рекомендациям, если диаметр корня аорты или восходящей аорты превышает 4,5 см или имеется быстрая скорость изменения диаметра аорты (более 3 мм в год) или семейный анамнез расслоения аорты, повторную оценку размера корня аорты и восходящей аорты следует проводить не реже одного раза в год. Но можно ориентироваться на более подробные и тщательные рекомендации, представленные в таблице 7.

Таблица 7

**Схема обследования пациентов в динамике в зависимости от диаметра корня аорты**

Размер корня аорты	Периодичность исследования
менее 40 мм	один раз в 2–3 года
40–49 мм	один раз в год
50–54 мм + отсутствие факторов риска	один раз в год
50–54 мм + факторы риска	хирургическое вмешательство
< 45 мм после вмешательства на клапане	один раз в год
> 45 мм после вмешательства на клапане	хирургическое вмешательство на аорте

Пациентам с коарктацией аорты рекомендуется проводить скрининг на внутримозговую аневризму. ЭхоКГ скрининг родственников первой степени родства целесообразен, если у пациента с ДАК имеется ассоциированная аортопатия или семейный анамнез пороков клапанов или аортопатии.

Ранее считалась целесообразной  $\beta$ -блокада у пациентов с ДАК и размерами восходящей аорты более 4 см. Современные рекомендации не рекомендуют фармакологическое лечение пациентам с ДАК при отсутствии гипертензии. При гипертензии пациентов с ДАК следует лечить стандартной медикаментозной терапией, основанной на клинических руководствах по АГ.

Другие традиционные факторы риска атеросклероза могут играть роль в прогрессировании АС у пациентов с ДАК, так как кальцификация имеет общие звенья патогенеза с атеросклерозом. Но таких исследований, которые показали бы что терапия статинами изменяет течение ДАК, нет. Точнее, исследования были, но улучшений у пациентов не было.

Хотя ДАК является фактором риска ИЭ, текущие рекомендации не одобряют антибиотикопрофилактику в случае изолированного ДАК. Однако пациентов с ДАК следует консультировать по поддержанию оптимального здоровья полости рта, поскольку это наиболее эффективное вмешательство для предотвращения будущей клапанной инфекции. Поскольку пациенты с ДАК имеют относительно высокую частоту ИЭ по сравнению с общей популяцией и поскольку их клинический профиль подобен таковому у пациентов с ИЭ высокого риска, некоторые исследователи предположили, что антибиотикопрофилактику для пациентов с ДАК следует пересмотреть.

## МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Довольно часто в публикациях встречается утверждение, что ревматическая болезнь сердца, как причина поражения клапанов, уходит на второй план. Однако, это высказывание верно лишь для нескольких относительно благополучных по ревматизму стран, причём не всегда. Две трети населения мира проживает в странах с высокой распространенностью ревматической лихорадки или ревматической болезни сердца (например, в Индии это 6 из 1000 молодых людей, тогда как в благополучных странах это всего 0,2–0,5 из 1000). Таким образом, во всём мире пациентов с этим заболеванием очень много. По данным ВОЗ, это примерно 30–40 миллионов человек; и ежегодно ревматическая болезнь сердца поражает 15 миллионов, причём почти у трети из них возникает МС. Поскольку скорость прогрессирования и время до наступления симптомной стадии тесно связаны с повторяющимися эпизодами лихорадки, это объясняет различное течение МС в разных странах всего мира. В странах с невысоким уровнем валового дохода на душу населения ревматическая болезнь распространена широко, встречается у людей с низким социально-экономическим статусом, живущих в тесноте, с ограниченным доступом к медицинской помощи. Это объясняется тем, что такие условия жизни способствуют более широкому распространению инфекции стрептококками группы А, и аутоиммунному ответу на неё, по типу молекулярной мимикрии.

Логично было бы предположить, что там, где уровень жизни высок, где доступны и различные виды обследований, профилактики и лечения, ревматическая болезнь сердца может быть практически искоренена. Однако, ревматическая болезнь не хочет уступать свои позиции глобальной проблемы здравоохранения. Периодически возникают вспышки, такие как были у детей родителей, относящихся к среднему классу в Юте в США, или относительно недавняя вспышка в Триесте, в Италии. Исследования показали, что виной всему глобализация, миграция и кризисы беженцев.

По оценкам агентства по беженцам объединённых наций, в прошлом, 2024 году более 120 миллионов человек во всем мире покинули свои дома из-за конфликтов, войн, преследований или в поисках убежища. С каждым годом это количество только увеличивается. Известно, что примерно половина беженцев моложе 18 лет, и именно они подвержены высокому риску ревматической лихорадки. Точную распространенность ревматической болезни сердца среди мигрантов и беженцев во всем мире установить трудно; считается, что она высокая. Например, при скрининге бессимптомной ревматической болезни сердца у молодых мигрантов в Италии установили окончательный диагноз у 3 процентов, а распространённость пограничной ревматической болезни сердца составила почти 20 процентов. Поскольку лагеря беженцев и неофициальные поселения переполнены, существует большая вероятность заражения стрептококком, вызывающего более быстрое распространение острой ревматической лихорадки и последующей ревматической болезни сердца. Кроме этого, имеет место поздняя диагностика, плохой уход и осложнения заболевания. Стабильная поддерживающая медицинская помощь также маловероятна в таких условиях.

Высока заболеваемость ревматической лихорадкой и ревматической болезнью сердца в республиках Средней Азии. Максимальную распространённость этих заболеваний отмечают в Киргизстане и Узбекистане.

## **Патология**

Ревматическая лихорадка приводит к характерным изменениям МК. При гистопатологическом исследовании может наблюдаться обилие воспалительных клеток, фиброз и неоваскуляризация. При острой ревматической лихорадке сначала происходит воспаление и отек створок с фибрино-тромбоцитарными сгустками вдоль зон контакта створок. А потом — рубцевание с характерной деформацией клапана. Что касается знаменитых телец Ашоффа (или, как пишут в русскоязычных учебниках, Ашоф-Талалаевских гранулём), этот признак ревматического заболевания иногда (в 2 % аутопсий) обнаруживается в миокарде, но не в тканях клапана. Тельца Ашоффа обнаруживаются только при хроническом заболевании.

На макроскопическом уровне изменения приводят к утолщениям по краям створки и спаянным комиссурам, укорочению



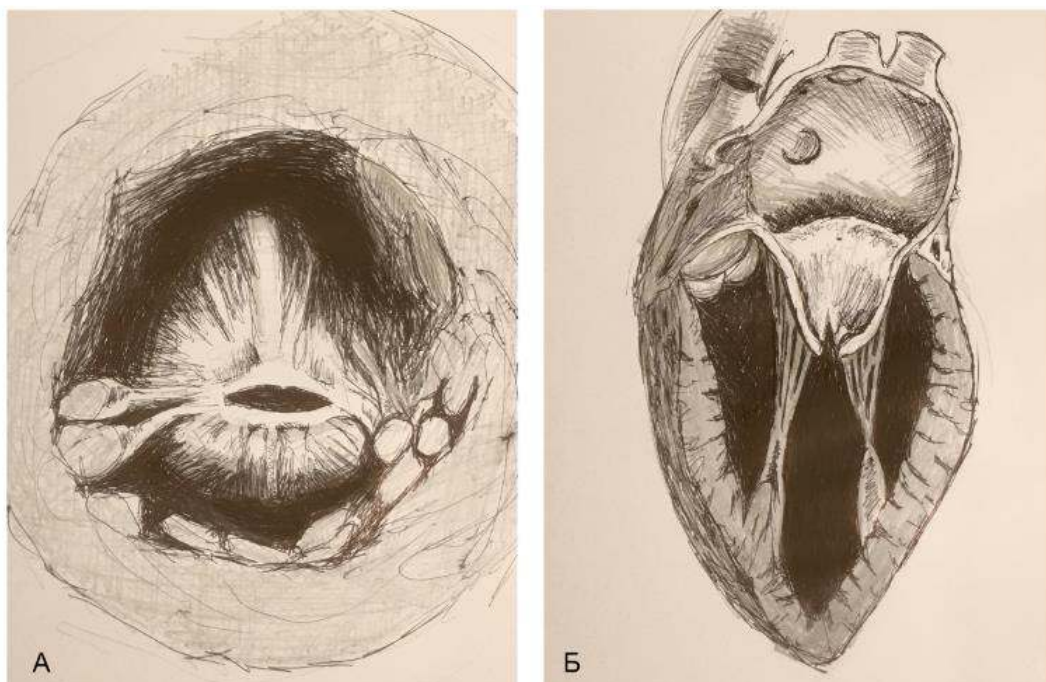


Рис. 13. Макроскопические изменения при ревматическом митральном стенозе. А: вид снизу, «рыбий рот»; Б: вид сбоку, «doming». (Посохов И.Н., 2023)

и слиянию хорд. «Рыбий рот» — (рисунок 13А) именно так образно обозначают типичный функциональный вид ревматического митрального клапана. Ещё одно явление, которое связано с утолщением вдоль зон контакта — диастолическое куполообразное выбухание (doming) створок в ЛЖ (рисунок 13Б). Выбухание начинается, пока створки эластичные, а жесткие только края. На срезах, в том числе при ЭхоКГ, створки приобретают вид «хоккейных клюшек».

Ограничение раскрытия створок в диастолу даёт характерную классическую аускультативную картину, когда прослушивается «щелчок открытия». На схемах он обычно обозначается «SO». Интервал между ним и вторым тоном обратно зависит от давления в левом предсердии (ЛП).

Все перечисленные явления становятся менее заметными по мере того, как створки становятся более фиброзными и кальцифицированными. Без лечения это может дойти до такого состояния, когда утолщенные и жесткие створки настолько прилегают, что не могут открываться или закрываться.

Наконец, нужно сказать, что если при ревматической лихорадке поражаются исключительно хорды, а клапанные комиссуры страдают минимально, то в этом случае начинает преобладать недостаточность клапана.

## Гемодинамика

Гемодинамические явления, которые рассматривают в контексте МС, отчасти подобны явлениям при АС, то есть феномены при потоке, встречающем локальное сужение и теоретически описываемые уравнениями непрерывности и Бернулли. В соответствии с этим, говорят о ВС (для определения тяжести имеет значение эффективная площадь отверстия, которая меньше геометрической),  $V_{\max}$  (чем тяжелее стеноз, тем она выше), градиенте давления (чем больше выражен АС, тем градиент выше).

Однако, при МС градиент давления подвержен большему числу влияний, чем при аортальном. Влияния (например, ЧСС) отличаются разнообразием, и чтобы их избежать или уменьшить, применяют метод оценки полуснижения давления ( $P1/2t$ ).  $P1/2t$  — это время, за которое градиент давления между ЛП и ЛЖ упадет вдвое (Рисунок 14А и Б).

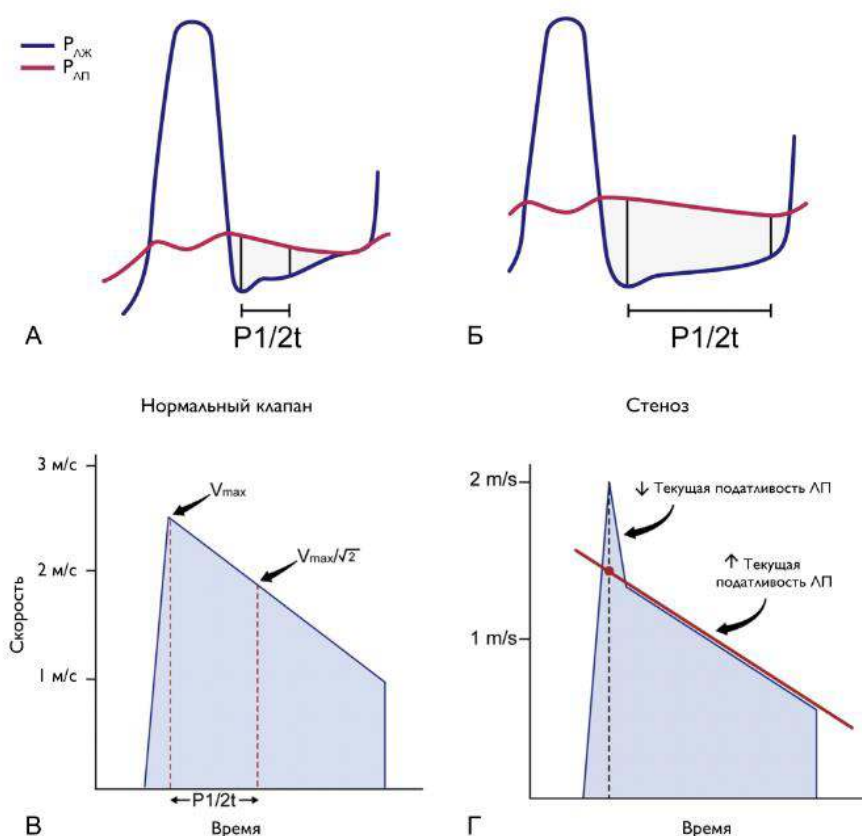


Рис. 14. Схема метода определения периода полуснижения давления ( $P1/2t$ ). А: кривые давления в левом желудочке ( $P_{ЛЖ}$ ) и левом предсердии ( $P_{ЛП}$ ) в нормальном сердце; Б:  $P_{ЛЖ}$  и  $P_{ЛП}$  при митральном стенозе; В: определение  $P1/2t$  по скорости трансмитрального диастолического потока при доплерографии; Г: форма кривой обусловленная изменением текущей податливости предсердия (для  $P1/2t$  используют менее крутой диастолический наклон)

В диастолу давление в желудочке и предсердии приходят в равновесие. В ноте это происходит относительно быстро. При МС систола почти такая же, но равновесие давления между желудочком и предсердием достигается медленнее:  $P1/2t$  становится значительно дольше. Наблюдения в ходе инвазивных исследований показали, что при значении этого времени 220 миллисекунд площадь митрального отверстия равна 1 квадратный сантиметр. Следовательно, можно рассчитать эту площадь, она равна

$$\text{Площадь митрального отверстия} = 220 / P1/2t$$

Это выражение называют также формулой Хатла.

Нужно отметить, что формула может быть не точна, в некоторых случаях. Например, среди пожилых пациентов, у которых имеется сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса (СНсФВ) и диастолическая дисфункция ЛЖ, может наблюдаться снижение податливости желудочков, которое вызывают резкое повышение диастолического давления ЛЖ, что приводит к сокращению  $P1/2t$  и завышению площади МК при расчёте. Аналогичным образом происходит и при значительной АР, которая увеличивает скорость повышения диастолического давления в ЛЖ, тем самым сокращая  $P1/2t$ . Ещё одно состояние, которое завышает площадь отверстия, это беременность, из-за повышения нагрузки на ЛП, а также дефект межпредсердной перегородки — там  $P1/2t$  сокращается из-за одновременного стока крови ещё и в ПП.

$P1/2t$  можно измерять доплеровским методом (рисунок 14В), измеряя на Е-волне время от момента достижения пиковой максимальной скорости трансмитрального диастолического потока до времени скорости, равной максимальной поделить на корень из 2 (так соотносится скорость потока с градиентом давления). Когда есть митральная регургитация, должен быть рост максимальной скорости Е-волны и продление времени  $P1/2t$ . Но, с другой стороны, предсердие приспосабливается к объёмной перегрузке — давление в предсердии быстро падает, это время укорачивается. Пиковый градиент давления пропускания (скорость Е волны) и податливость ЛП влияют на период полуснижения давления в противоположных направлениях.

Это равновесие может нарушаться только в некоторых случаях. Например, при замедлении непрерывно-волнового до-

плеровского сигнала иногда появляется раннее резкое падение скорости, за которым следует более постепенное падение, создавая видимость «лыжного склона». Такая форма кривой обусловлена изменением текущей податливости предсердия. В таких случаях для измерения  $P1/2t$  используют менее крутой диастолический наклон (рисунок 14Г).

При ультразвуковом исследовании можно использовать уравнение непрерывности. Используя предварительно оцененную площадь сечения ВТЛЖ и оцененный с помощью постоянно-волнового доплеровского исследования VTI на уровне этого сечения, можно, используя пропорции, вычислить также и ЭПО МК, если измерить VTI в МК:

$$MVA = \frac{CSA_{lvot} \times VTI_{lvot}}{VTI_{mv}},$$

где MVA — эффективная площадь отверстия МК (такую аббревиатуру используют за рубежом, в программном обеспечении ультразвуковых аппаратов и в некоторых изданиях по ЭхоКГ),  $CSA_{lvot}$  — площадь выносящего тракта, VTI — интеграл скорости кровотока, mv — МК.

### ***Гемодинамические последствия***

Хроническая нагрузка давлением ЛП при МС приводит к его увеличению и всеми вытекающими отсюда последствиями. Так, ФП страдает до 2/3 пациентов с симптомами МС. ФП провоцирует появление симптомов МС, значительно увеличивает риск системных эмболий, снижает сердечный выброс и переносимость физической нагрузки, а при удачном восстановлении синусового ритма переносимость нагрузок улучшается. Однако, баллонная вальвулопластика часто не влияет на персистирование ФП. Процедура может способствовать восстановлению синусового ритма, но лишь у части пациентов, у которых диаметр левого предсердия меньше 45 миллиметров, и анамнез ФП меньше года.

Одним из гемодинамических последствий является лёгочная гипертензия: повышение давления и в малом круге кровообращения. О лёгочной гипертензии, связанной с КБС говорят, когда есть следующие критерии: среднее значение давления в ЛА больше или равно 25 мм рт. ст. вместе с аномально высоким давлением заклинивания > 15 мм рт. ст. Когда основным фактором является процесс в лёгочных венах, имеется так называемая



изолированная посткапиллярная лёгочная гипертензия. В этом случае градиент транспульмонального давления меньше 7 мм рт. ст., а сопротивление легочных сосудов  $< 3$  единиц Вуда.

На более поздней стадии заболевания может наблюдаться комбинированная посткапиллярная и прекапиллярная лёгочная гипертензия (транслегочный градиент давления становится от 7 до 10 мм рт. ст.). Эта форма лёгочной гипертензии считается «непропорциональной» давлению наполнения ЛЖ и является результатом смешанной патофизиологии (пассивная венозная передача, обратимая констрикция лёгочных сосудов плюс фиксированное ремоделирование легочных сосудов).

Традиционное русскоязычное объяснение лёгочной гипертензии — это **рефлекс Китаева**, то есть сужение артериол лёгких в ответ на повышение давления в ЛП и легочных венах.

Китаев описал его в 1931 году, и объяснял явления раздражением барорецепторов стенки левого предсердия при ее растяжении, которое ведет к сосудосуживающим реакциям лёгочных артериол. Последователи рассматривают этот рефлекс как защитный механизм, предохраняющий капилляры лёгкого от чрезмерного повышения давления в них, в связи с переполнением кровью. Существует точка зрения, что возникновение рефлекса Китаева является пусковым механизмом в развитии клинических гемодинамических, морфологических и рентгенологических сдвигов при МС, которые объединяются понятием так называемого второго барьера (первый барьер — сужение предсердно-желудочкового отверстия). Наличие второго барьера, его всесторонняя оценка всегда учитывается при установлении показаний к операции у больных, страдающих МС.

В западной литературе рефлекс Китаева не упоминается, и считается, что возникает посткапиллярная гипертензия, и возникает она пассивно из-за повышения давления в ЛП. По-



Рис. 15. Китаев Фёдор Яковлевич, 1875–1935

(фото восстановлено  
с использованием AI)

вышенное лёгочное сосудистое сопротивление включает эндотелий-зависимую вазоконстрикцию, которая обратима, например, при вдыхании оксида азота, и структурные изменения стенки сосудов малого круга. Структурные изменения первоначально состоят из утолщения интимы и меди в мышечных артериях и артериолах, которые могут быть обратимы при снижении давления. Более серьезные поражения включают фибриноидный некроз и артериит, потерю ядер гладкомышечных клеток, отложение фибрина в стенке артерии. Плексиформное поражение является признаком необратимой лёгочной гипертензии, которая остаётся и после вмешательства на МК.

Хроническая легочная гипертензия приводит к гипертрофии ПЖ, его дилатации и затем к снижению ФВ. Процесс зачастую усугубляется ТР, из-за расширения кольца этого клапана или его ревматического поражения.

А вот ЛЖ остаётся обычно нормальным или даже немного уменьшенным. Основное последствие МС для ЛЖ — это удлинение раннего диастолического наполнения. Диастолическая дисфункция ЛЖ скорее всего связана с миокардиальным фактором, например, фиброидным некрозом или ультраструктурными изменениями мышечных клеток из-за ревматических атак. Возникает также аномальное движение межжелудочковой перегородки (МЖП) из-за повышенного давления в ПЖ. Бывает некоторое снижение ФВ, и бывает, что дисфункция ЛЖ, при отсутствии других поражений клапанов и ХКС сохраняется после оперативного лечения МС.

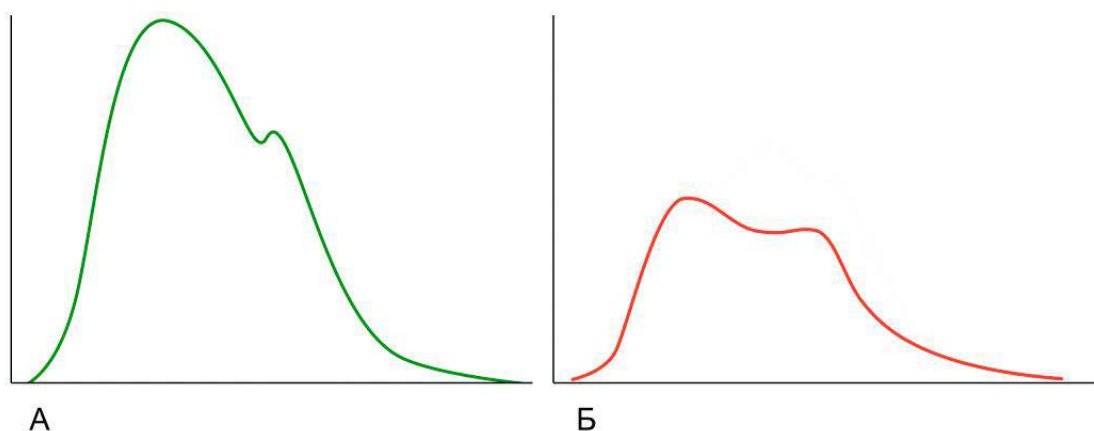


Рис. 16. Пульсовые волны. А — в номе; Б — pulsus parvus et mollis



Если рассматривать сердечно-сосудистую систему дальше по току крови, то следом за ЛЖ, требуется рассмотреть аорту и крупные артерии. Особенности тут могут быть в том, что из-за сниженного объёма пульсовые волны приобретают характер малого и мягкого пульса (*pulsus parvus et mollis*).

Мягкий пульс — это тот, который легко с небольшой силой пережимается пальцем до исчезновения. А малый (*parvus*), это когда величина пульсовых волн мала (рисунок 16). Крайняя степень *pulsus parvus* — это нитевидный пульс. Такая низкая амплитуда снижает диагностическую ценность «осциллометрических» устройств для измерения АД, многие устройства на таких пульсовых волнах показывают неправдоподобные результаты, что обусловлено особенностями «осциллометрического» метода (см. Посохов И.Н., Мороз-Водолажская Н.Н., 2024). Таким образом, для измерения АД при МС лучше использовать аускультативный метод.

### **Тяжесть митрального стеноза**

Можно отметить несколько классификаций, которые имеются в доступной литературе. Так, например, в клинических рекомендациях под грифом Министерства Здравоохранения РФ предлагается упрощённая классификация со ссылкой на Wilkins G.T., и соавторов, 1988 г.

Судя по литературе, использование шкалы (или индекса) Уилкинса (не упрощённой, а полной) широко распространено. Шкала Уилкинса оценивает каждый из следующих компонентов: подвижность створки, толщина, кальциноз и нарушение подклапанного аппарата с оценкой от 1 до 4. Общая оценка варьируется от 4 до 16. Сумма до 8 — прогноз благоприятный, более 8 — неблагоприятный. Тем не менее можно обнаружить и критику этого индекса: всем четырем переменным присвоен одинаковый вес, и поэтому сомнительно, что это отражает их истинное прогностическое значение.

В таблице 8 приведена классификация тяжести МС. В отличие от предыдущей, она основана не только на ЭхоКГ, но и на других клинических данных.

Таблица 8

## Классификация тяжести МС

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«А»	В группе риска	Лёгкое куполообразное выбухание МК во время диастолы	Нормальная скорость трансмитрального потока	Нет	Нет
«В»	Прогрессирующая	Ревматические изменения МК со сращением комиссур и куполом створок МК Планиметрическая площадь МК $> 1,5 \text{ см}^2$	Повышенная скорость трансмитрального потока Площадь отверстия МК $> 1,5 \text{ см}^2$ $P1/2t < 150 \text{ мс}$	От лёгкого до умеренного увеличения ЛП Нормальное лёгочное давление в покое	Нет
«С»	Бессимптомная тяжёлая	Ревматические изменения МК со сращением комиссур и куполом створок МК Планиметрическая площадь МК $\leq 1,5 \text{ см}^2$	Площадь МК $\leq 1,5 \text{ см}^2$ $P1/2t \geq 150 \text{ мс}$	Сильное увеличение ЛП Повышенное Систолическое давление в ЛА $> 50 \text{ мм рт.}$	Нет
«D»	Симптомная тяжёлая	Ревматические изменения МК со сращением комиссур и куполом створок МК Планиметрическая площадь МК $\leq 1,5 \text{ см}^2$	Площадь МК $\leq 1,5 \text{ см}^2$ $P1/2t \geq 150 \text{ мс}$	Сильное увеличение ЛП Повышенное Систолическое давление в ЛА $> 50 \text{ мм рт.}$	Снижение толерантности к физическим нагрузкам Одышка при физической нагрузке

Примечание: МК — митральный клапан; ЛП — левое предсердие; ЛА — лёгочная артерия; P1/2t — период полуснижения давления

По сравнению с классификациями аортальных пороков, нет деления на «С1» и «С2» или «Д1» и «Д2». Но это не лишает её практической направленности и полезности для специалистов, в том числе нехирургических специальностей.

## Обследование

Как и при других поражениях клапанов, трансторакальная ЭхоКГ является первейшим методом диагностики — этот метод визуализации, помогает выяснить анатомию и функциональное значение МС. Использование 3D-ЭхоКГ обеспечивает более высокую точность, например, при измерении площади МК. Ультразвуковое исследование правого сердца полезно при оценке лёгочной гипертензии, даёт все расчётные значения. Характеристика морфологии комиссур и кальцификации дополнительно позволяет прогнозировать пригодность для комиссуротомии.

Повторно на трансторакальную ЭхоКГ направляют если:

- были повторные эпизоды ревматической лихорадки;
- усиливаются признаки лёгочной гипертензии, включая аускультативные;
- наступила беременность;
- возникла анемия;
- или гипертиреоз.

Важно знать, что если уже есть лёгкий МС, то дальнейшее сужение происходит медленно, но верно, в среднем на одну десятую квадратного сантиметра в год. Таким образом, как указывалось в разделе «общие сведения», очень важно вести плановое наблюдение бессимптомных пациентов: в стадии «В» периодичность планового наблюдения должна составлять 3–5 лет, в стадии «С» 1–2 года, а при площади МК менее 1 см<sup>2</sup> — ежегодно.

Есть подгруппа пациентов, у которых имеется несоответствие между клиническими и эхокардиографическими данными. Например, у пожилых пациентов может потребоваться дальнейшее исключение других факторов, способствующих возникновению симптомов, таких как сопутствующая диастолическая дисфункция или собственное заболевание легочных сосудов. Этим пациентам полезна катетеризация сердца для дальнейшей характеристики гемодинамики и выяснения этиологии симптомов, поскольку она может измерять абсолютное давление и в полостях, и в малом круге кровообращения.

Применяют также тесты с физической нагрузкой и гемодинамической оценкой; они полезны при ведении пациента с ревматическим МС, когда симптомы кажутся значительно большими или меньшими, чем можно было бы ожидать при стандартном

исследовании. По данным литературы, при МС *физическая нагрузка в целом более предпочтительна, чем добутамин*. Чаще всего в литературе описывают использование беговой дорожки с визуализацией, полученной сразу после стресса.

Недавно, в 2021 г., Valle F.H. и соавт. опубликовали достаточно подробные рекомендации по нагрузочным тестам во время катетеризации. Авторы применяют велоэргометры, в разных вариациях, например, в положении на спине или полусидя при этом выполняют прямое измерение давления в лёгочной артерии, давление заклинивания в покое и при физической нагрузке.

## **Вопросы консервативного лечения**

Не существует никакой медикаментозной терапии, которая бы могла устранить основную проблему при МС — механическую преграду кровотоку через МК. Не требуется также какой-то специфической терапии, направленной на поддержание функции ЛЖ. В случае, если МС имеет ревматическую этиологию, показано общеизвестное профилактическое лечение.

Пациентам с более тяжёлыми формами МС рекомендуется избегать чрезмерных физических нагрузок, поскольку увеличение кровотока и укорочение периода диастолического наполнения при тахикардии приводят к увеличению давления в левом предсердии.

Препараты с отрицательным хронотропным эффектом, такие как  $\beta$ -блокаторы или БКК, рекомендуется назначать пациентам с синусовым ритмом для купирования клинических симптомов, если эти симптомы связаны с нагрузкой и появляются при высокой частоте сердечных сокращений. Эффективность  $\beta$ -блокаторов выше, чем эффективность БКК.

Некоторые пациенты с МС имеют бронхиальную гиперреактивность, в этом случае могут помочь ингаляционные кортикостероиды. При симптомах застоя в лёгких показано ограничение соли и эпизодическое назначение мочегонных препаратов. Дигиталис неэффективен у пациентов с МС на фоне синусового ритма, за исключением случаев подтверждённой ЛЖ- или ПЖ-дисфункции.

Несмотря на то, что МС является медленно прогрессирующим заболеванием, даже у бессимптомных пациентов может развиться

ся острый отек лёгких, особенно на фоне ФП с тахикардией, что может привести к летальному исходу. Поэтому пациенты должны быть проинформированы о возможности развития такого состояния, чтобы немедленно обращаться к врачу при появлении у них внезапной выраженной одышки.

Структурные изменения в результате перегрузки давлением и объёмом изменяют электрофизиологические свойства левого предсердия, и, кроме того, ревматический процесс сам по себе может привести к фиброзу межузлового и межпредсердного трактов и повреждению синоатриального узла. Поэтому при МС **характерно возникновение суправентрикулярных аритмий**, особенно фибрилляции и трепетания предсердий.

Острое появление ФП и, прежде всего, высокая ЧСС, сокращающая период диастолического наполнения и вызывающая повышение давления в левом предсердии, приводит к значительным гемодинамическим сдвигам. ФП возникает чаще всего у пожилых пациентов и имеет более плохой прогноз; 10-летнее выживание только у 25 %, в отличие от 46 % у пациентов с синусовым ритмом. Риск артериальной тромбоэмболии, особенно инсульта, значительно увеличен у пациентов с ФП.

Лечение острого эпизода пароксизмальной ФП включает антикоагулянтную терапию гепарином (согласно российским рекомендациям) и контроль ЧСС. Для контроля частоты желудочковых сокращений рекомендуется использоваться дигоксин внутривенно, регулирующие ЧСС БКК или  $\beta$ -блокаторы, которые замедляют проводимость через атриовентрикулярный узел. В тех случаях, когда блокаторы не могут использоваться, можно применять амиодарон внутривенно или внутрь. В европейских рекомендациях упоминается, что амиодарон наиболее эффективен, а дигоксин не упоминается.

Если гемодинамика нестабильна, должна быть срочно проведена электрическая/химическая кардиоверсия с внутривенным введением гепарина до, в течение и после процедуры. Если ФП продолжается более 24–48 ч без антикоагулянтной терапии, повышен риск тромбоэмболических осложнений после кардиоверсии. Уточнить этот риск помогает чрезпищеводная эхокардиография, а затем нужна длительная антикоагуляция после кардиоверсии.

По российским рекомендациям, для поддержания синусового ритма у части пациентов с рецидивирующей пароксизмальной ФП можно использовать антиаритмические препараты класса IC (в связи с их отрицательным дромотропным эффектом) или класса III; однако ФП рано или поздно становится невосприимчивой к лечению или кардиоверсии, и основной целью становится контроль частоты желудочковых сокращений. Дигоксин замедляет ЧСС у пациентов с ФП и МС, но более эффективны БКК или  $\beta$ -блокаторы.

В американских рекомендациях, указывается, что использование препаратов с отрицательным дромотропным эффектом вызывает споры. Хотя снижение ЧСС и продление периода диастолического наполнения уменьшают трансмитральный градиент, исследования показали, что прием  $\beta$ -блокаторов не улучшает и может даже снизить толерантность к физической нагрузке, скорее всего, из-за ограничения сердечного выброса, обусловленного ограниченным УО и хронотропной недостаточностью.

Таким образом, использование  $\beta$ -блокаторов для улучшения симптомов может быть эффективным только у пациентов, у которых нет хронотропной недостаточности.

Пациентам как с пароксизмальной, так и с постоянной формой ФП следует рекомендовать длительную антикоагулянтную терапию варфарином (или другими антикоагулянтами: фенилином, синкумаром) для предотвращения тромбоэмболических осложнений, если они не имеют серьезных противопоказаний для применения данных препаратов.

Неоднозначно решается вопрос о том, показана ли катетерная баллонная митральная вальвулотомия пациентам с впервые возникшей ФП и умеренным или тяжёлым МС при отсутствии других клинических симптомов. Успешная баллонная митральная комиссуротомия скорее не предотвратит развития ФП; в принятии решения важно учитывать возраст и размер левого предсердия.

Системные тромбоэмболии встречаются у 10–20 % пациентов с МС. Антикоагулянтная терапия показана при:

- ФП;
- тромбоэмболии в анамнезе (даже если ритм синусовый);
- тромбе в ЛП;



- возможно, при размере ЛП более 55 мм или при спонтанном контрастировании.

В то время как европейские рекомендации аналогичны вышеуказанному, американские отличаются. В них отмечают, что вопрос о назначении антикоагулянтов при увеличении ЛП и спонтанном контрастировании при условии синусового ритма является спорным.

Целевыми показателями МНО при антикоагулянтной терапии должны удерживаться в пределах 2–3.

Рандомизированных испытаний, которые бы исследовали эффективность антикоагулянтной терапии в профилактике тромбоэмболии именно у пациентов с МС не проводилось. Но ретроспективные исследования показали многократное уменьшение случаев тромбоэмболий, как системных, так и легочных, при антикоагулянтной терапии. Антикоагулянты рекомендуются из-за исследований при ФП, не связанной со стенозом.

Дополнительно, в американских рекомендациях указано, что антикоагулянты не-антагонисты витамина К не изучались у пациентов с МС, эти пациенты были исключены из рандомизированных исследований. Однако, в европейских рекомендациях, который вышли позже, сообщается, что такие исследования уже идут.

### ***Митральный стеноз и беременность***

МС — это одно из наиболее частых поражений МК, обнаруживаемых во время беременности, и диагноз обычно ставится, когда симптомы провоцируются изменениями объёма крови, то есть во втором триместре. МС во время беременности связан со значительной частотой осложнений (включая отек лёгких) даже у бессимптомных женщин с лёгким или умеренным заболеванием и несмотря на адекватное лечение.

Частота сердечных осложнений у женщин с лёгкими, средними и тяжёлыми заболеваниями составляет 26 %, 38 % и 67 % соответственно. Многие женщины с симптомами класса I или II по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации (NYHA) также демонстрируют ухудшение во время беременности, и это позволяет сделать вывод, что раннее агрессивное лечение может быть предпочтительнее, чем продолжающееся длительное.

Материнская смерть встречается редко, даже в развивающихся странах. Осложнения со стороны плода включают преждевременные роды и задержку внутриутробного развития плода и встречаются при 20 % беременностей.

В послеродовом периоде, в раннем периоде весьма вероятны такие осложнения, как отёк лёгких. Это, вероятно, связано с увеличением венозного возврата после уменьшения компрессии нижней полой вены.

Вмешательства на клапане, по-видимому, улучшают исход, но наблюдения ограничены тем, что операции проводят как правило при возникновении тяжёлых симптомов (класс III / IV по классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации или отек лёгких), не поддающиеся лечению. Влияние клапанной операции на плод является спорным — доказательства в одних публикациях указывает на пользу, а в других — на её отсутствие.

## МИТРАЛЬНАЯ РЕГУРГИТАЦИЯ И ГИБКИЙ МИТРАЛЬНЫЙ КЛАПАН

«Митральная регургитация» (МР) — этот термин всё прочнее входит в русский язык. Ранее это выражение фигурировало в заключениях по результатам ЭхоКГ, теперь можно наблюдать более смелое употребление слова «регургитация» с клиническим оттенком, созвучно его применению в международных классических учебниках и клинических рекомендациях, в которых слово «недостаточность» (mitral valve insufficiency) практически уже не встречается.

Немногие заболевания вызвали такой интерес и были причиной дискуссий и даже споров за последние сто лет, как гибкий митральный клапан и/или его пролапс (ГМК/ПМК). В развитых странах, где снижается распространённость ревматической болезни ГМК/ПМК — это наиболее частая причина МР, требующая хирургического вмешательства. ГМК/ПМК может быть и вовсе без регургитации, но при этом всё равно иметь довольно существенное клиническое значение.

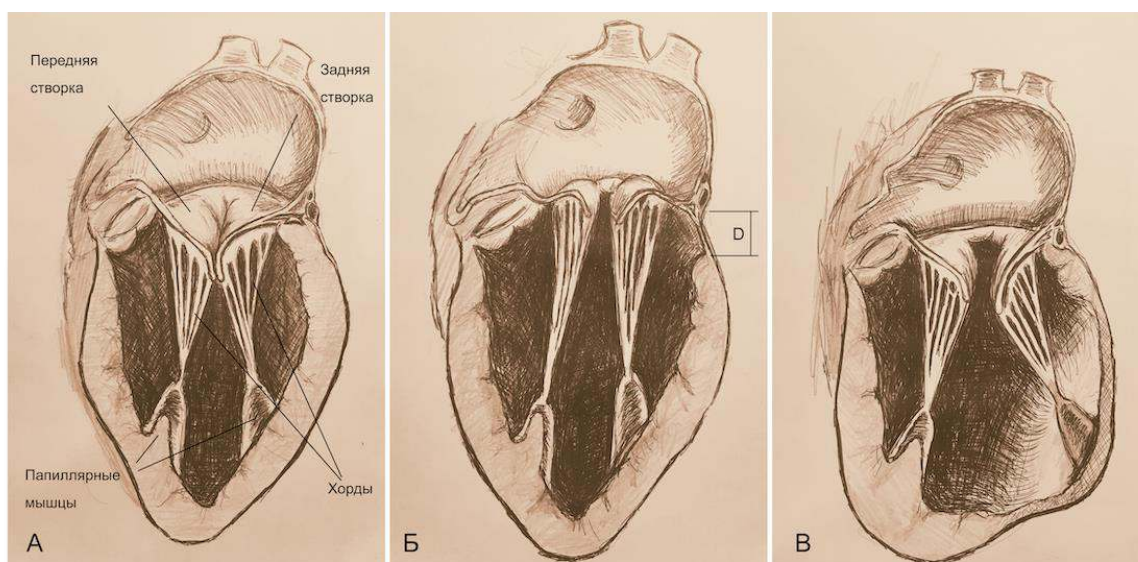


Рис. 17. Аппарат митрального клапана. А: в норме, Б: при первичной митральной регургитации (пролапс митрального клапана), В: при вторичной митральной регургитации. (Посохов И.Н., 2023)

Примечание: D — расстояние дизъюнкции

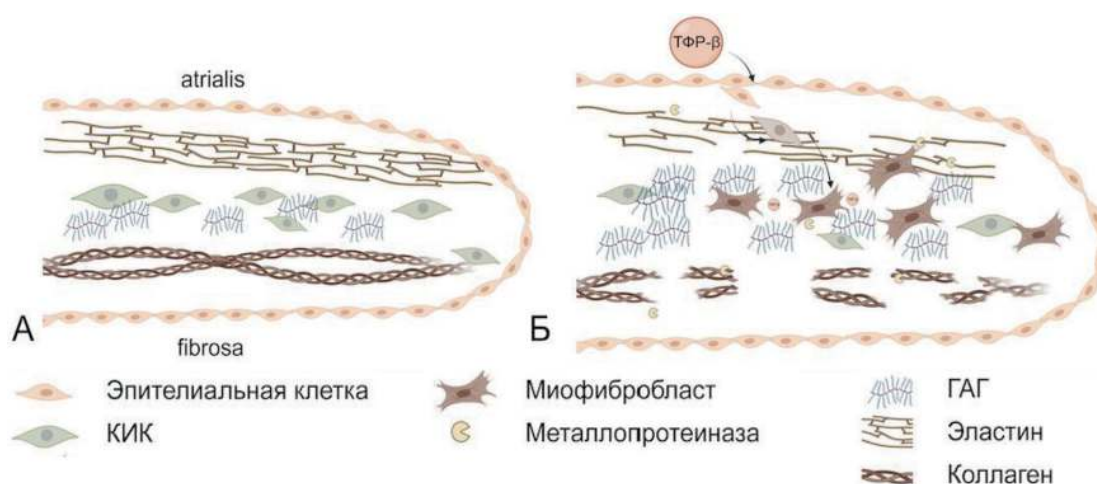


Рис. 18. Механизм пролапса митрального клапана. А: схема створки клапана в норме. Б: схема механизма миксоматозной дегенерации. Примечания: КИК — клапанные интерстициальные клетки, ТФР-β — трансформирующий фактор роста бета, ГАГ — гликозаминогиканы

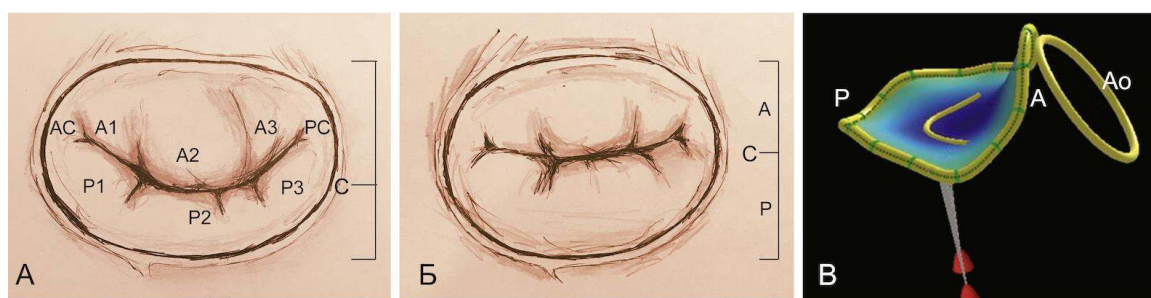


Рис. 19. Створки митрального клапана. А: в норме, Б: при аномальной коаптации, В: трёхмерная модель. Примечания: А — передняя створка, Р — задняя створка, АС — передняя комиссура, РС — задняя комиссура, С — коаптация. Объяснения в тексте. (Посохов И.Н., 2023)

Обследование и лечение пациентов с МР, одним из наиболее частых поражений клапанов, может быть очень сложным из-за множества причин, анатомических или функциональных нарушений одного или нескольких компонентов клапанного аппарата, динамического характера патологии и «коварного» прогрессирования. Прогресс в диагностике (стремительно совершенствующаяся мультимодальная визуализация) и лечении (внедрение также совершенствующихся транскатетерных вмешательств) изменили ведение пациентов с МР, и особое внимание уделяется теперь принятию совместных решений многодисциплинарными командами. Не только клинические кардиологи, но и врачи остальных нехирургических специальностей при этом ни в коем случае не «отодвигаются на задний план». Напротив, в настоящее время от них требуется возрастающий объём компетенций.

## Некоторые сведения об анатомии

Аппарат МК включает в себя: створки переднюю и заднюю, сухожильные хорды (первичные и вторичные), сосочковые мышцы, митральное кольцо, а также миокард ЛЖ, который окружает сосочковые мышцы и находится между ними (рисунок 17А). Аномалии любой из этих структур могут вызывать МР.

Створки представляют собой тонкую ( $< 3$  мм) структуру, которая выстлана эндотелием, с плотным коллагеном на стороне желудочка (слой *fibrosa*), менее жестким слоем коллагена и эластина на стороне предсердия (слой *atrialis*) и рыхлой соединительной тканью между ними, представляющей тканевый слой с обильными гликозаминогликанами (*spongiosa*) (рисунок 18А). В этом среднем слое вкраплены клапанные интерстициальные клетки (КИК), происходящие из эндотелия, которые в норме неактивны.

В створках выделяют обычно несколько сегментов (синоним: гребней). Обычно 3 передних сегмента обозначают буквенно-цифровым сочетанием А1, А2 и А3, по первой букве слова *anterior* (рисунок 19А). Задние сегменты обозначают латинской Р (*posterior*), и нумеруют их в соответствии с примыкающими передними, Р1, Р2 и Р3. Нужно отметить, что кольцо не ровное, а в виде седла (рисунок 19В).

Митральное кольцо у взрослых в норме составляет примерно 10 см в окружности. Оно мягкое и гибкое, а сокращение окружающих мышц ЛЖ во время систолы вызывает сужение кольца, которое играет важную роль в закрытии клапана. Гладкомышечные клетки внутри кольца и сами створки МК также могут оказывать сфинктерное действие. Нужно обратить внимание на особенность, понимание которой приобрело значение в последние годы. Митральное кольцо и прикрепление к нему створки МК находятся как раз там, где заканчивается миокард ЛЖ и начинается ЛП. Когда это прикрепление смещено и находится на расстоянии от места, где заканчивается миокард ЛЖ, говорят о дисъюнкции митрального кольца (рисунок 17Б).

## Патология

### *Анатомо-функциональная классификация*

Многие потенциальные причины МР можно классифицировать, сопоставив их с типом нарушения движения створок. Классификация этих типов была предложена Карпентье.



Их всего 4:

- При первом типе движения створок нормальные, а регургитация может быть связана с дилатацией или деформацией кольца МК, перфорацией или расщелиной створки. Причинами могут быть ишемическая или дилатационная КМП, ИЭ, врожденная патология.
- При втором типе движения створок усиленные, что возможно при ГМК/ПМК, удлинении или разрыве хорд, удлинении или разрыве папиллярной мышцы. Причины: Синдромы Марфана, Элерса-Данло, болезнь Барлоу, ИЭ, ревматическая болезнь сердца (РБС), травмы.
- IIIА тип. Ограничение открытия (и закрытия) связано с утолщением и втягиванием створок или хорд, спаянными хордами или комиссурами, фиброзом миокарда. Причины: РБС, карциноидная, лучевая болезнь, системная красная волчанка, применение эрготамина и подобных веществ, гиперэозинофильный синдром, мукополисахаридоз.
- IIIБ тип. Ограничено только закрытие. Смещение папиллярных мышц, дилатация/аневризма/фиброз ЛЖ и подтягивание створок. Причинами могут быть ишемическая или дилатационная КМП.

### ***Первичная и вторичная митральная регургитация***

Типы II и IIIа обычно вызываются **первичными** нарушениями анатомии и функции створок МК, тогда как при типах I и IIIб имеются относительно нормальные створки, которые деформированы из-за изменения геометрии ЛЖ или кольца, вызывая **вторичную** регургитацию. Для клинических целей МР так и разделяют, на первичную (или, в качестве синонима можно сказать «органическую»), вызванную внутренним заболеванием створок МК (рисунок 17Б), и вторичную (или, что синоним, «функциональную»), вызванную заболеваниями ЛЖ и/или кольца МК (рисунок 17В). Первичная и вторичная МР, хотя и имеют общие черты, но это два разных состояния, с отличающимися патофизиологическими особенностями, исходами и подходами к лечению (во всяком случае к хирургическому).

### ***Аномалии створок***

Регургитация, вызванная первичными аномалиями створок клапана, встречается во многих ситуациях.



### *Гибкий митральный клапан/пролапс митрального клапана*

ПМК является результатом систолического движения части (или частей) сегмента (или сегментов) створки (или створок) МК в ЛП во время систолы ЛЖ. Согласно современному определению, о его наличии стоит говорить, когда систолическое смещение створки при парастернальном эхокардиографическом изображении по длинной оси превышает 2 мм.

Из литературы известно, что патологические исследования показали, что пролапс ограничивается задней створкой в 67 % случаев, передней створкой в 10 % случаев и обе створки поражены в 23 % случаев.

Центральной проблемой является изменение физических свойств створок. МК представляет собой динамическую структуру, в которой обмен белка и ремоделирование продолжаются на протяжении всей жизни. Отчасти под действием трансформирующего фактора роста (ТФР) бета (активация его происходит, например, при синдроме Марфана), КИК могут пролиферировать в миофибробласты, которые секретируют избыток матричных металлопротеиназ, ТФР-β, а также гликозаминогликаны в слое *spongiosa* (рисунок 18Б). Активность миофибробластов приводит к фрагментации ткани и в слое *atrialis* и в слое *fibrosa*. Возникает фиброэластический дефицит. В свою очередь, это снижает прочность МК на растяжение, делая его склонным к пролапсу в ЛП при повторяющемся приложении желудочкового давления, которое влияет на ТФР-β. Этот фактор в последнее время широко изучается, надежды на него возложены большие, в том плане, что можно что-то выяснить по профилактике прогрессирования пролапса.

До публикации Adams D.H. и соавторов (2010) считалось, что есть не просто «дегенеративная регургитация», а две разные патологии — фиброэластический дефицит (ФЭД) и болезнь Барлоу. После публикации стали различать ещё 2 состояния: во-первых, ФЕД+, это когда к фиброэластическому дефициту, вызывающему пролапс какого-то сегмента или створки присоединяется её миксоматозное поражение; и во-вторых, *forme fruste*, то есть неполное развитие болезни Барлоу. Современные авторы пишут о «континууме» от фиброэластического дефицита до болезни Барлоу. В частности Boudoulas K.D. и соавт. (2020) заявляют, что ГМК/ПМК считается преимущественно наследственным нарушением соединительной ткани и, таким образом, термин «деге-

неративная МР» неуместен и относится к эпохе, когда знания об этом заболевании были ограничены. Кроме этого, они считают, что поскольку есть континуум между двумя состояниями, то вместо терминов «ФЭД» и болезнь Барлоу следует использовать термины «диффузное» и «локальное утолщение», подкрепляя это тем, что при диффузном утолщении и при локальном есть некоторая вариация в экспрессии генов, но имеется тем не менее, перекрытие в этой экспрессии.

Субэндокардиальная поверхность на предсердной стороне в средней части МК богата нервными окончаниями, включая афферентные нервы, что подтверждают иммуногистохимические исследования. Механические стимулы из этой области, вызванные аномальным смыканием створок у пациентов с ГМК/ПМК, могут вызывать нарушения обратной нервной вегетативной связи между нервными окончаниями клапана и центральной нервной системой.

#### *Другие причины аномалий створок*

ИЭ может вызвать регургитацию за счет перфорации створок клапана. Вегетации при ИЭ могут препятствовать смыканию створок, ретракция (сокращение) клапана во время фазы заживления тоже может вызвать МР. Повреждение створок МК также может произойти при проникающих и непроникающих травмах.

Частой причиной МР в развивающихся странах остается хроническая РБС. В отличие от стеноза, ревматическая МР чаще встречается у мужчин, чем у женщин. Регургитация является следствием укорочения, деформации и ретракции одной или обеих створок МК и связано со сращением сухожильных хорд и папиллярных мышц.

Стимуляция рецепторов серотонина — это общая патофизиологическая причина и карциноида, и отрицательного воздействия разных веществ: алкалоидов спорыньи, метилендиоксиметамфетамина, анорексантов.

#### *Аномалии митрального кольца*

Расширение митрального кольца и вызванная этим МР может наблюдаться при любой форме заболевания сердца, характеризующейся дилатацией ЛЖ и/или левого предсердия (ЛП), особенно при дилатационной КМП и длительной ФП. Есть и первичные заболевания створок (такие как болезнь Барлоу), ко-

торые связаны с расширением кольца и его аномальным движением, что тоже может усугубить тяжесть регургитации.

Идиопатическая (дегенеративная) кальцификация митрального кольца обнаруживается часто при аутопсии, как правило, функциональные последствия при жизни незначительны. В тяжёлых случаях кальцификация может вызвать митральную регургитацию и может даже проникнуть в устье настолько, чтобы вызвать стеноз. Кальциноз митрального кольца имеет общие звенья патогенеза с атеросклерозом, но не полностью совпадает с ним.

### ***Аномалии хорд и папиллярных мышц***

Разрывы сухожильных хорд могут являться признаками ГМК/ПМК. Разрыв может быть спонтанным (первичным) или может быть результатом ИЭ, травмы, РБС или, что редко, несовершенного остеогенеза или рецидивирующего полихондрита. Часто нет очевидной причины разрыва хорды, кроме повышенного механического напряжения миксоматозных хорд, ставших более тонкими. Хорды задней створки разрываются чаще, чем хорды передней створки.

В зависимости от количества хорд, участвующих в разрыве, и скорости, с которой происходит разрыв, результирующая МР может быть лёгкой, средней или тяжёлой, а также острой, подострой или хронической.

Заболевания папиллярных мышц ЛЖ также могут вызывать МР из-за подтягивания створок и неполного смыкания их. Поскольку эти мышцы кровоснабжаются терминальной частью коронарного русла, они особенно уязвимы для ишемии, и любое нарушение коронарного кровоснабжения может привести к дисфункции этих мышц. Задняя папиллярная мышца, кровоснабжается задней нисходящей ветвью правой коронарной артерии, и её ишемия и инфаркты встречаются чаще, чем переднебоковой.

Если ишемия кратковременная, транзиторная, то и дисфункции папиллярных мышц тоже временная, и, соответственно, регургитация острая и она иногда связана с приступами стенокардии или даже с отёком лёгких. Если ишемия длительная, с возникновением рубцов, фиброза, то и МР хроническая.

Ишемия папиллярных мышц обычно вызывается коронарным атеросклерозом, но также может возникать у пациентов с тяжёлой анемией, шоком любой этиологии, артериитом или ано-

малиями коронарной артерии. Другие нарушения могут быть связаны с вовлечением папиллярных мышц в абсцессы, новообразования, амилоидоз и т.п.

Реже, чем некроз папиллярной мышцы, например, при инфаркте, наблюдается её явный разрыв. Отрыв даже одной апикальной головки папиллярной мышцы приводит к тяжёлой МР, и для выживания пациенту требуется немедленное хирургическое вмешательство. Если происходит разрыв всей мышцы, то фатальные последствия наступают очень быстро. Wolff R и соавт. (2014) сообщили о чрезовожных вмешательствах при тяжёлых, но нефатальных разрывах.

### ***Левожелудочковая дисфункция***

Ишемическая дисфункция ЛЖ и дилатационная КМП являются важными причинами в развитии МР и представляют собой вторую ведущую её причину после ГМК/ПМК в развитых странах. Дилатация ЛЖ по любой причине, включая ишемию, изменяет пространственные отношения между папиллярными мышцами и хордами и тем самым приводят к функциональной регургитации. В целом, при одинаковой степени дилатации регургитация меньше при симметричной дилатации, как при дилатационной КМП, и больше, если она асимметрична, например, как при рубцах. Это обусловлено тем, что одна створка подтягивается сильнее, и находится в систолу ниже относительно другой по высоте. Чаще происходит фиксация задней створки из-за региональной дисфункции ЛЖ.

По сравнению с пациентами с МР от других причин, прогноз для пациента с ишемической МР хуже из-за сопутствующих ХКС, ремоделирования ЛЖ и систолической дисфункции, которые усиливают гемодинамические последствия. И наоборот, МР, даже в лёгкой форме, повышает риск неблагоприятных исходов, особенно после острого инфаркта миокарда.

### ***Гемодинамика и гемодинамические последствия***

#### ***Концепция «третьей камеры» при ГМК/ПМК***

Третью камеру образуют выпадающие в левое предсердие, и занимающие часть её полости за митральным кольцом растянутые створки. Во время систолы ЛЖ (даже без МР) определенное количество крови занимает пространство между митральным кольцом и створками (рисунок 20).

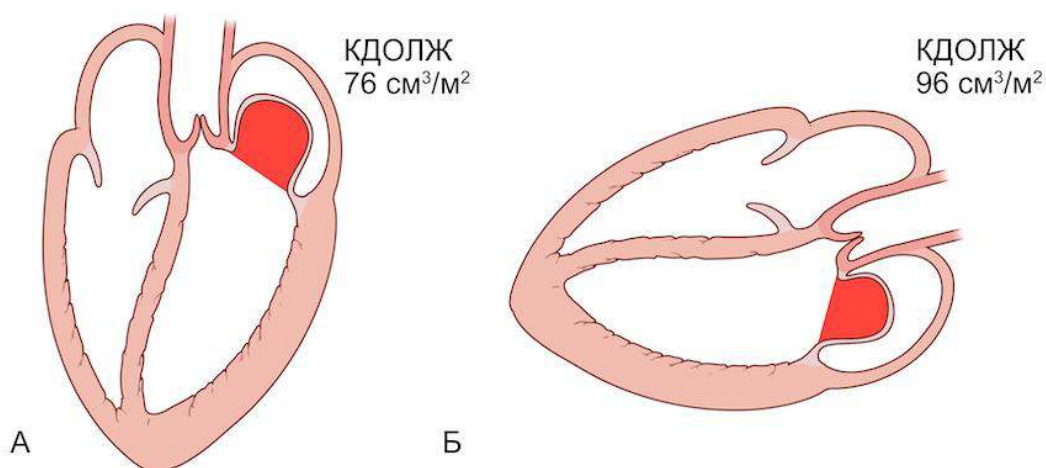


Рис. 20. Третья камера, которая включает пространство между кольцом митрального клапана и пролапсирующими створками клапана. Обратите внимание, что размер третьей камеры увеличивается в вертикальном положении (А) и уменьшается в горизонтальном (Б)

При тяжёлом пролапсе количество крови в третьей камере может представлять значительную часть общего УО ЛЖ, что приводит к значительному уменьшению ЭУО (см. ниже). Степень пролапса увеличивается в вертикальном положении, что приводит к увеличению объёма третьей камеры и способствует дальнейшему снижению эффективного УО и прямого сердечного выброса. Эти изменения могут объяснить утомляемость и сниженную переносимость физических нагрузок у некоторых пациентов, особенно у тех, которые при нагрузочных тестах показывают меньшую переносимость нагрузки в вертикальном положении по сравнению с горизонтальным, как это было показано в недавних исследованиях Boudoulas K.D. и соавторов (2020).

### ***Показатели, определяющие тяжесть регургитации***

Гемодинамические показатели, определяющие тяжесть МР — VC, то есть эффективная площадь регургитационного отверстия, ширина цветной доплеровской струи, ОР и ФР.

В наши дни данные показатели получили существенное развитие, связанные с техническим прогрессом. В результате точность оценки повысилась.

Так, VC при МР не круглая, а овальная, и её измерение имеет свои особенности, позволяющие избежать недооценки; предпочтение при использовании оценки изоскоростной поверхности (метод PISA) нужно отдавать самой современной технике, позволяющей делать мультипланарные реконструкции.



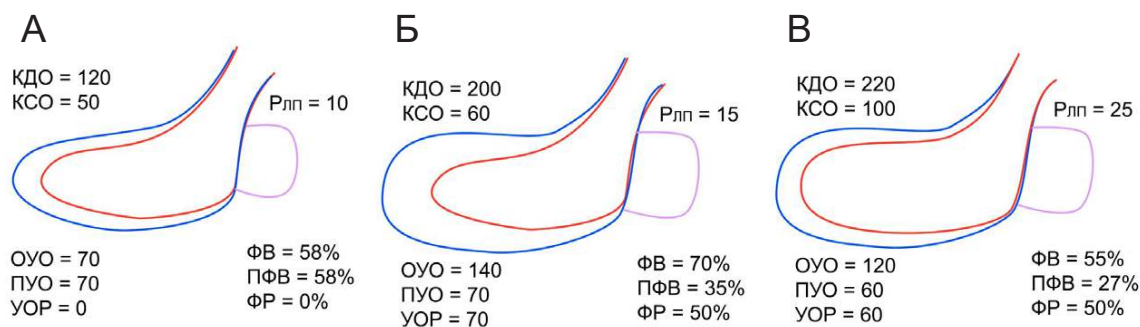


Рис. 21. Стадии митральной регургитации сравнены с нормой (А). Б — стадия компенсации, В — стадия декомпенсации. Примечания: КСО, КДО — конечные систолический и диастолический объёмы, ОУО, ПУО, УОР — общий, прямой ударный объём и ударный объём регургитации, ФВ, ПФВ, ФР — фракция выброса, прямая фракция выброса, фракция регургитации. Объяснения в тексте. См. также рис. 32

### *Опорожнение левого желудочка при МР*

Поскольку регургитационное митральное отверстие функционально параллельно АК, у пациентов с МР снижается импеданс (термин, описывающий сопротивление опорожнению в условиях пульсирующего кровотока) ЛЖ.

А следствие этого — усиление опорожнения желудочков. Очень часто какая-то часть объёма крови выбрасывается в ЛП до открытия АК и после его закрытия. А бывает, наоборот, регургитация происходит только лишь в короткий ограниченный промежуток изгнания.

ОР обусловлен комбинацией текущего размера отверстия регургитации и обратного градиента давления между ЛЖ и ЛП. Оба этих параметра весьма лабильны. Систолическое давление в ЛЖ и, следовательно, упомянутый градиент зависят от общего периферического сопротивления. Давление в ЛП может очень резко повышаться при тяжёлой МР, снижая (иногда) градиент ЛЖ/ЛП до нуля к концу систолы. Увеличение преднагрузки и постнагрузки, угнетение сократительной способности увеличивают размер ЛЖ, а также митральное кольцо и, таким образом, отверстие регургитации. Если же размер ЛЖ уменьшается за счет лечения препаратами с положительным инотропным действием, диуретиками и особенно вазодилататорами, уменьшается и размер отверстия регургитации и объём регургитационного потока (это опытные врачи могут понять по интенсивности и длительности систолического шума).



Острая МР имеет свои гемодинамические особенности (см. главу «неотложные состояния»). Если МР хроническая, развивается эксцентрическая гипертрофия. Увеличивается КДО (рисунок 21Б). КСО, в отличие от острого состояния, в норме. Нормальная функция кардиомиоцитов и увеличение КДО позволяет значительно увеличить ОУО, что обеспечивает нормальный прямой УО, не смотря на некоторый ОР. Эффективная ФВ (прямая) снижена. Сниженная эффективная ФВ, кстати, может проявляться поначалу после операции на МК. Уменьшенная постнагрузка на ЛЖ позволяет большей части сократительной энергии миокарда расходоваться на укорочение, а не на напряжения, и это объясняет, как ЛЖ может адаптироваться к нагрузке, вызванной МР. Но нельзя забывать о возможности развития порочного круга, когда увеличение размера ЛЖ вместе с увеличением диаметра фиброзного кольца увеличивает регургитацию: **«Регургитация увеличивает регургитацию»**.

ЛП увеличивается и в стадии компенсации соответствует объёму крови, который туда попадает. Давление в нём повышено незначительно.

У большинства пациентов с тяжёлой первичной МР компенсация сохраняется в течение многих лет, но у некоторых пациентов длительная гемодинамическая перегрузка в конечном итоге приводит к декомпенсации миокарда (Рисунок 21В).

При декомпенсации увеличены как КСО так и КДО. Дисфункция уменьшает как ОУО, так и прямой. Снижается и ФВ, при этом эффективная фракция выброса падает ещё сильнее. Более высокий КСО снова повышает давление в левом предсердии.

В декомпенсации МР много разных механизмов и проявлений. Например, повышается уровень циркулирующих провоспалительных цитокинов. В ответ на объёмную нагрузку повышаются натрийуретические пептиды. Что касается клинических проявлений ишемии — их меньше, чем при других пороках. Это связано с тем, что потребление кислорода больше обусловлено напряжением на стенке и ЧСС, и меньше связано с укорочением волокон.

### ***Синдром пролапса митрального клапана***

У некоторых пациентов с ГМК/ПМК, могут быть симптомы, которые нельзя объяснить только тяжестью МР. Уже давно было постулировано, что функциональные **нарушения нейроэндо-**

**кринной или автономной нервной системы (АНС) объясняют симптомы** в этой группе пациентов. Ряд авторов, классифицируют такие симптомы как «синдром ГМК/ПМК». Тем не менее, доказать, что дополнение к аускультативным и эхокардиографическим данным неспецифических симптомов, связано с ПМК не всегда просто.

Наиболее частые симптомы у этих пациентов включают ощущения сердцебиения, ортостатические явления (ортостатическая тахикардия и / или гипотензия), обмороки или пресинкопе, сниженная переносимость физических упражнений, усталость, боль в грудной клетке не-стенокардического характера и / или респираторные расстройства, такие как чувство неудовлетворённости вдохом или даже зевание.

Обычно пациенты очень драматично описывают свои ощущения. Симптомы проявляются в широком диапазоне, средний возраст пациента, у которого их можно обнаружить, составляет около 30 лет.

Boudoulas K.D. и соавт. (2020) отмечают, что утомляемость, кардиалгии, чувство неудовлетворённости вдохом чаще встречаются при диффузном утолщении створок клапанов и исчезают после операции на клапане. При этом сердцебиение оставалось постоянным, а причина этого сердцебиения точно не определена. Было неясно, осознавали ли пациенты учащенные удары сердца или имели преждевременные сокращения предсердий и / или желудочков, которые воспринимались ими более чувствительно, по сравнению с тем, как воспринимает это остальное население.

В отличие от вышеупомянутых исследователей, Althunayyan A. и соавт. (2019) доказывают, что напротив, сердцебиение является тем состоянием, которое связано с ПМК. А вот связи с атипичной болью в груди, одышкой, панической атакой или тревогой не выявляется.

Тем не менее, уже давно продемонстрировано повышение адренергического тонуса у пациентов с ГМК/ПМК. Пациенты имеют гиперчувствительный ответ на адренергическую стимуляцию, которая воспроизводит симптомы у большинства пациентов. Этот ответ может быть связан с полиморфизмом  $\beta 1$ -адренорецепторов.

### ***Нарушения ритма сердца***

Если МР началась, в том числе и при ГМК/ПМК, то примерно у половины пациентов через 10 лет после её начала возникает ФП. Это нарушение ритма прогнозируется размерами предсердий, что изучено и описано всесторонне.

Если при тяжёлой регургитации звенья патогенеза нарушений ритма сердца связаны с предсердиями, то при изолированном ГМК/ПМК, то есть без митральной регургитации, играют роль желудочковые аритмии.

Среди различных патофизиологических механизмов электрической нестабильности выделяют фиброз ЛЖ в папиллярных мышцах и нижебазальной стенке, дизъюнкцию (смещение, рисунок 17Б) митрального кольца и систолическое искривление. Недавние исследования пациентов, перенесших внезапную сердечную смерть, выявили преждевременные желудочковые сокращения, возникающие из ткани Пуркинье, которые могут быть триггерами фибрилляции желудочков. Показано, что генез злокачественных желудочковых аритмий при ПМК, вероятно, обусловлен сочетанием субстрата (регионарная гипертрофия и фиброз миокарда, волокна Пуркинье) и триггера (механическое растяжение), вызывающих экстрасистолы желудочков из-за первичной морфофункциональной аномалии кольца МК.

Всё ещё необходимы проспективные многоцентровые исследования, посвященные прогностической роли совместных магнитно-резонансных и электрофизиологических исследований сердца, терапевтической эффективности прицельной катетерной аблации и операций на МК в снижении риска жизнеугрожающих аритмий, а также роли имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов для первичной профилактики.

Только единичные наблюдения доказывают, что мультимодальная визуализация нужна для стратификации внезапной смерти и её эффективной первичной профилактики. Согласно этим наблюдениям, если после мультимодальной визуализации выявляются **«тревожные сигналы»**, то нужно проводить электрофизиологическое исследование, и если индуцируются ЖТ или фибрилляция желудочков, то нужно имплантировать ИКД.

## Стадии и тяжесть заболевания

### *Недиагностические морфологии*

Расстояние от кольца до свободного края передней створки МК по крайней мере в два раза больше, чем расстояние от задней створки (соотношение примерно 2: 1, рисунок 19А). Это соотношение может изменяться из-за увеличения задней створки, и соотношение составит 1:1 (рисунок 19Б). Такое соотношение называют аномальной коаптацией и относят к **недиагностическим морфологиям**. В 2016 г. Delling F.N. и соавт. опубликовали очередные данные Фрамингемского исследования, в которых о них шла речь.

Обнаружилось, что пациенты с недиагностической морфологией ПМК имели общие анатомические особенности, а также более высокую частоту МР по сравнению со здоровым контролем, что позволяет предположить, что ПМК может развиваться в течение периода от 3 до 16 лет.

Данное предположение сопровождалось выделением нескольких стадий:

- Стадия «А», которая длится годы, заключающаяся в носительстве генов и в отсутствии какой-либо изменённой морфологии;
- Стадия «В», недиагностические морфологии. Длится тоже годы. Кроме аномальной коаптации к недиагностическим морфологиям относят минимальное систолическое смещение;
- Стадия «С», пролапс. Годы или месяцы до наступления следующей стадии;
- Стадия «D», наличие слабой или умеренной («D1») или тяжёлой («D2») МР.

Однако, упомянутые выше Althunayyan A. и соавт. утверждают, что выводы о стадиях ГМК/ПМК требуют подтверждения и необходима осторожность в том, предоставлять ли информацию пациентам о недиагностических морфологиях в таком ключе. И требуют ли они вообще клинического и исследовательского внимания — это остаётся под вопросом.

Обычно в обзорах про ПМК сообщают, что у большинства пациентов клинические последствия, такие как при пороках, отсутствуют. Но это не значит, что митральная регургитация не разовьётся как минимум у какой-то части пациентов.

Таблица 9

### Классификация стадий митральной регургитации

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
Первичная митральная регургитация					
«А»	В группе риска	Лёгкий ПМК с нормальной коапацией Лёгкое утолщение и ограничение подвижности створок	Маленькая центральная струя площадью < 20 % ЛП VC < 0,3 см	Нет	Нет
«В»	Прогрессирующая	Тяжёлый ПМК с нормальной коапацией Ревматические изменения МК с ограничением подвижности и нарушением центральной коапации ИЭ в анамнезе	Центральная струя площадью 20-30 % ЛП или позднесистолическая эксцентричная струя VC < 0,7 см ОР < 60 мл ФР < 50 % ERO < 0,40 см <sup>2</sup>	Лёгкое расширение ЛП Отсутствие расширения ЛЖ Нормальное давление в ЛА	Нет
«С»	Бессимптомная тяжёлая	Тяжёлый ПМК с нарушением коапации или митральной створкой Ревматические изменения МК с ограничением подвижности и нарушением центральной коапации ИЭ в анамнезе Утолщение створок при радиационном поражении сердца	Центральная струя площадью > 40 % ЛП или голосистолическая эксцентричная струя VC 0,7 см ОР 60 мл ФР 50 % ERO > 0,40 см <sup>2</sup> Ангиографическая степень 3+ — 4+	Умеренное или выраженное расширение ЛП Увеличение ЛЖ Легочная гипертензия может присутствовать в покое или при физической нагрузке «C1»: ФВЛЖ > 60 % и КСР < 40 мм «C2»: ФВЛЖ ≤ 60 % и КСР ≥ 40 мм	Нет

Таблица 9 (Продолжение)

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«D»	Симптомная тяжёлая	Тяжёлый ПМК с нарушением коаптации или молотящей створкой Ревматические изменения МК с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации ИЭ в анамнезе Утолщение створок при радиационном поражении сердца	Центральная струя площадью $> 40\%$ ЛП или голосистолическая эксцентричная струя VC 0,7 см ОР 60 мл ФР 50 % ERO $> 0,40 \text{ см}^2$ Ангиографическая степень 3+ - 4+	Умеренное или выраженное расширение ЛП Увеличение ЛЖ Легочная гипертензия	Снижение толерантности к физической нагрузке Одышка при физической нагрузке
Вторичная митральная регургитация					
«A»	В группе риска	Нормальные створки клапанов, хорды и кольцо у пациента с ИБС или кардиомиопатией	Маленькая центральная струя площадью $< 20\%$ ЛП VC $< 0,3 \text{ см}$	Нормальный или умеренно дилатированный ЛЖ с фиксированными (инфаркт) или индуцируемыми (ишемия) нарушениями регионарной сократимости Первичное поражение миокарда с дилатацией и систолической дисфункцией ЛЖ	Могут быть симптомы, связанные с ишемией или СН, с улучшением после реваскуляризации и соответствующей медикаментозной терапии



Таблица 9 (Окончание)

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«В»	Прогрессирующая	Нарушения регионарной сократимости стенок ЛЖ с лёгким дилатацией кольца с лёгким нарушением коаптации створок МК	$ERO < 0,20 \text{ см}^2$ $OP < 30 \text{ мл}$ $ФР < 50 \%$	Нарушения регионарной сократимости со сниженной систолической функцией ЛЖ Дилатация и систолическая дисфункция ЛЖ вследствие первичного поражения миокарда	Могут быть симптомы, связанные с ишемией или СН, с улучшением после реваскуляризации и соответствующей медикаментозной терапии
«С»	Бессимптомная тяжёлая	Нарушения регионарной сократимости и/или дилатация ЛЖ с выраженной фиксацией створок МК Дилатация кольца с выраженным нарушением коаптации створок МК	$ERO \geq 0,20 \text{ см}^2$ $OP \geq 30 \text{ мл}$ $ФР \geq 50 \%$	Нарушения регионарной сократимости со сниженной систолической функцией ЛЖ Дилатация и систолическая дисфункция ЛЖ вследствие первичного поражения миокарда	Могут быть симптомы, связанные с ишемией или СН, с улучшением после реваскуляризации и соответствующей медикаментозной терапии
«D»	Симптомная тяжёлая	Нарушения регионарной сократимости и/или дилатация ЛЖ с выраженной фиксацией створок МК Дилатация кольца с выраженным нарушением коаптации створок МК	$ERO \geq 0,20 \text{ см}^2$ $OP \geq 30 \text{ мл}$ $ФР \geq 50 \%$	Нарушения регионарной сократимости со сниженной систолической функцией ЛЖ Дилатация и систолическая дисфункция ЛЖ вследствие первичного поражения миокарда	Симптомы СН обусловленные МН сохраняются даже после реваскуляризации и оптимизации медикаментозной терапии Снижение толерантности к физической нагрузке Одышка при физической нагрузке

Примечание: ИЭ — инфекционный эндокардит; КСР — конечный систолический размер; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; ОР — объём регургитации; ПМК — пролапс митрального клапана; ФВЛЖ — фракция выброса ЛЖ; ФР — фракция регургитации; ЕРО — площадь отверстия; VС — вена контракта

### ***Стадии первичной и вторичной митральной регургитации***

Клинические рекомендации под грифом министерства здравоохранения РФ, в отличие от других подобных рекомендаций содержат классификации стадий или тяжести МР, в которой каждая стадия определяется симптомами пациента, анатомией клапана, гемодинамикой клапана и изменениями в ЛЖ и сосудистой сети и различает пациентов с риском развития МР (стадия «А»), с прогрессирующей гемодинамической обструкцией (стадия «В») до тяжёлой бессимптомной (стадия «С») и симптомной формой МР (стадия «D»). В таблице 9 приведена более точная адаптация этих классификаций.

Нужно заметить, что для оценки тяжести МР предусмотрено несколько гемодинамических критериев, но не все критерии для каждой стадии будут присутствовать у каждого пациента. Классификация степени тяжести МР лёгкой, средней или тяжёлой стадии зависит от качества данных и интеграции этих параметров с другими клиническими данными.

## **Диагностика**

### ***Первичное обследование***

Первостепенное значение для обследования при первичной и вторичной МР имеет трансторакальная ЭхоКГ, и принимать клинические решения лучше после неё, так как определение тяжести МР производится путем интеграции всех доступных данных, включая этот метод исследования. Как указано выше, регургитация может быть и не голосистолической, длиться не всю систолу. Если взять один кадр доплерограммы, то серьезность может показаться выше, чем на самом деле. Поэтому лучше использовать объёмные измерения.

Превосходную визуализацию обеспечивает трансэзофагеальная ЭхоКГ. Если трансторакальная визуализация неадекватна, то нужно предпочесть трансэзофагеальную. Особенно полезна последняя в случае ИЭ. Трёхмерная чрезпищеводная ЭхоКГ полезна для визуализации аномальной анатомии МК, уже с хирургической точностью, и может заранее спрогнозировать хирургическую тактику. Чаще всего в хирургических отделениях она и проводится. Если качество данных даже чрезпищеводной ЭхоКГ не удовлетворительно, нужна кардио-МРТ. Она уже даст абсолютно точные данные и о патологической анатомии, и об

объёмах, и о фракциях, а самые современные разновидности техники — и о пиковых скоростях.

При вторичной МР важным может быть *определение гибернирующего (жизнеспособного) миокарда*. Если таковой обнаруживается, например при стресс-эхокг или при других неинвазивных тестах, то пациента направляют на коронароангиографию для определения анатомии верваскуляризации. Есть группа пациентов, у которых МР реагирует на эту операцию.

При синдроме ГМК/ПМК желательно доказать связь неспецифических для регургитации симптомов с основным заболеванием. Полезна консультация невролога-вегетолога.

### ***Риск желудочковых аритмий***

Проблемой является раннее выявление среди большого числа пациентов с эхокардиографически определяемым ГМК/ПМК бессимптомного пациента, который может иметь высокий риск развития тяжёлых желудочковых аритмий или внезапной сердечной смерти. Понятно, что имеет смысл тщательнее обследовать пациентов с ГМК/ПМК и тревожными сигналами, в частности, с аритмиями, со смещением (дисъюнкцией) митрального кольца. Возможно, полезным будет МРТ с контрастированием или T1-картирование. Во всяком случае необходимо пристальное наблюдение за аритмиями. Прогностическая значимость индуцируемых аритмий в электрофизиологических исследованиях среди пациентов с ПМК пока точно не определена, и, следовательно, тест не может быть рекомендован в качестве рутинной процедуры в процессе стратификации риска. Эти пациенты должны находиться под наблюдением каждые 6 месяцев, включая выполнение повторной ТТЭ, в идеале в специализированном кардиологическом центре.

### ***«Тревожные сигналы» аритмического ГМК/ПМК***

**Клинический профиль.** Предполагается, что клинический профиль пациентов, нуждающихся в пристальном внимании по поводу аритмического ГМК/ПМК включает женский пол, двусторчатое поражение, среднесистолический щелчок, нарушениями реполяризации в нижних отведениях ЭКГ и сложными желудочковыми аритмиями с полиморфной морфологией или блокадой правой ножки пучка Гиса в анамнезе.

**Дисъюнкция митрального кольца** (Mitral annulus disjunction, рисунок 17Б) — это увеличенное расстояние между соедине-

нием стенки ЛП и МК и местом прикрепления ЛЖ. Получены доказательства того, что такое изменение кольца и аритмический ГМК/ПМК связаны. Оно более выражено при аритмическом пролапсе.

Хотя пороговое значение расстояния дизъюнкции не известно, считается, что  $> 4,8$  мм часто связано с фиброзом миокарда, а  $> 8,5$  мм — с повышенным риском аритмических событий.

**Симптом Пикельхаубе (Pickelhaube sign)** — это высокоскоростной систолический сигнал на латеральном участке кольца МК при тканевой доплерографии. Наличие этого признака также может быть расценено как высокий риск значительных аритмических событий.

**«Скручивание» (curling)** — это увеличение функции миокарда, прилегающего к пролабирующим створкам (особенно задней) с фокальной гипертрофией латерального базального сегмента. Как и при дизъюнкции, методами исследования служат ЭхоКГ и/или МРТ.

**Признаки фиброза.** Среди различных патофизиологических механизмов электрической нестабильности выделяют фиброз ЛЖ в папиллярных мышцах и нижнебазальной стенке. Его связь с аритмическим ГМК/ПМК показана при исследованиях с использованием МРТ (с гадолинием и/или T1-маппингом) и подтверждена гистопатологически.

### ***Диагностика при изменении симптомов***

Появление симптомов при тяжёлой МР (одышка при нагрузке, ортопноэ или снижение толерантности к физической нагрузке), то есть стадия D по приведённой выше классификации, является показанием к митральному вмешательству, даже если функция ЛЖ сохранена. Стадия D является кульминацией патофизиологии МР. Возникают такие явления, как повышение давления в лёгочной артерии, снижение функции правого желудочка.

За один год примерно 8 % пациентов с МР достигают того состояния, когда требуется хирургическое вмешательство. И, поскольку есть такая ситуация, когда симптомы не распознаются, или игнорируются, весьма полезно исследование натрийуретического пептида, который объективно зависит от преднагрузки, помогает принять тактическое решение. Фракция выброса ЛЖ зависит от нагрузки, и зачастую переоценивается. Общая про-

дольная деформация, хотя тоже зависит от нагрузки, оказывается более чувствительной к дисфункции ЛЖ у пациентов с хронической МР и, может служить предупреждением о том, что функция ЛЖ снижается.

### ***Плановое наблюдение***

Пациентам с МР и ГМК/ПМК необходимо обеспечить регулярное наблюдение с периодической клинической оценкой, включая ЭхоКГ. Цель наблюдения — предотвратить необратимые последствия тяжёлой формы, в первую очередь такой, которая повлияла бы на малый круг кровообращения. Частота повторной 2D и доплеровской эхокардиографии зависит от типа и тяжести поражения клапана, скорости прогрессирования конкретного поражения клапана и влияния поражения клапана на ЛЖ. В стадию А и в прогрессирующую стадию В при лёгких изменениях гемодинамики сроки повторных ЭхоКГ могут составлять 3–5 лет, при этом интервал наблюдения может быть увеличен у пациентов с лёгкой регургитацией, у которых не наблюдается изменений в течение 10–15 лет. При средних изменениях гемодинамики интервал составляет 1–2 года. В тяжёлую бессимптомную стадию эти сроки сокращаются до 6–12 месяцев.

### ***Катетеризация***

Может ли у врача нехирургической специальности возникнуть решение о необходимости катетеризации? В принципе, иногда может. В американских клинических рекомендациях пишут, что гемодинамические измерения полезны, когда клиническая оценка и неинвазивные тесты неубедительны или противоречат друг другу в отношении 1) тяжести регургитации, 2) функции ЛЖ и 3) необходимости хирургического вмешательства. Особенно полезна гемодинамическая оценка у пациентов с сопутствующими заболеваниями лёгких. Так, нормальное давление в левом предсердии и большой транспульмональный градиент предполагают лёгочную гипертензию, связанную с заболеванием лёгких, а не с заболеванием МК.



## Вопросы консервативного лечения

### *Лечение при хронической митральной регургитации*

При систолической дисфункции ЛЖ, возникающей из-за хронической МР обычно показано хирургическое вмешательство. Тем не менее, у тех пациентов, у которых вмешательство пока отсрочено, может быть полезной медикаментозная терапия. Ведение таких пациентов состоит из стандартной схемы лечения СН, включая  $\beta$ -адреноблокаторы, иАПФ или БРА, и, возможно, антагонисты альдостерона. В американских рекомендациях пишут о большей эффективности  $\beta$ -блокаторов, которые можно назначать даже при отсутствии дисфункции ЛЖ, потому как при приёме этих препаратов дисфункция начинается позже. Рекомендации основаны на большом исследовании почти тысячи человек. А вот ингибиторы АПФ по мнению авторов рекомендаций менее эффективны.

Поскольку вазодилататорная терапия оказывается эффективной при острой тяжёлой симптомной МР, кажется разумным попытаться уменьшить постнагрузку и при хронической бессимптомной МР с нормальной функцией ЛЖ, чтобы предотвратить необходимость хирургического вмешательства. Тем не менее, результаты исследований, посвященных этой терапии, разочаровали. Ожидаемой пользы не было. Наоборот, поскольку вазодилататоры уменьшают размер ЛЖ и силу закрытия МК, они могут ухудшить, а не уменьшить тяжесть регургитации.

Вышеизложенное не относится к пациентам с сопутствующей артериальной гипертензией. Пациента с гипертензией необходимо лечить антигипертензивными препаратами, ведь повышенное систолическое давление в ЛЖ увеличивает систолический трансмитральный градиент и ухудшает тяжесть МР.

### *Лечение при пролапсе митрального клапана*

Прогноз при синдроме ГМК/ПМК хороший, продолжительность жизни не снижена, у большинства пациентов нет необходимости в хирургическом вмешательстве. Есть наблюдения того, что пациенты с синдромом ГМК/ПМК плохо переносят диуретики. Есть исследования, доказывающие, что аэробные упражнения могут улучшить симптомы у некоторых пациентов. Можно их порекомендовать, но при этом также нужно советовать употреблять больше жидкости до, во время и после тренировки.



Этим людям следует избегать стимуляторов катехоламинов и цикло-АМФ, например, кофеина, сигарет, алкоголя, энергетических напитков. Могут быть полезными даже небольшие дозы  $\beta$ -блокаторов, особенно если пациент чувствителен к адренергической стимуляции. Но принимать их нужно короткое время, во время стрессовых периодов.

Принятие клинического решения у молодого пациента с ГМК/ПМК и желудочковыми аритмиями является трудным и все еще эмпирическим, чаще основан на опыте медицинской бригады в каждом центре. Теоретически, тут тоже могут быть полезны  $\beta$ -блокаторы, хотя рандомизированных исследований по этому поводу у пациентов с аритмическим ГМК/ПМК нет. Необходимы также проспективные исследования для оценки терапевтической роли имплантируемых кардиовертеров-дефибрилляторов, целенаправленной катетерной аблации и хирургического вмешательства у отдельных пациентов с ГМК/ПМК с высокой аритмической нагрузкой.

Кардиовертер-дефибриллятор обычно показан как вторичная профилактика у пациентов с ПМК, перенесших остановку сердца, после исключения других обратимых сердечных заболеваний. Наконец, в двух исследованиях было показано, что хирургическое вмешательство на МК снижает бремя злокачественных аритмий у пациентов с ПМК. Но эти данные ограничены небольшими сериями наблюдений и отдельными сообщениями. Полной гарантии, что хирургическое вмешательство устранит нарушения ритма, нет.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ТКАНЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

МК представляет собой сложную структуру сердца, состоящую из нескольких компонентов, которые слаженно работают, позволяя крови поступать в ЛЖ во время диастолы и не позволяя крови поступать в левое предсердие во время систолы. Нормальные функции МК тесно связаны с функциональной целостностью его компонентов, а именно передней и задней створок, сухожильных хорд, папиллярных мышц и кольца. В работе принимают участие (и относятся к аппарату МК) стенки ЛП и стенки ЛЖ. Но функциональная целостность — это отсутствие не только анатомических дефектов, но и других препятствий в слаженной работе клапанного аппарата.

По определению, наличие любой добавочной части или участка клапанной структуры, имеющих *прикрепление к компонентам МК в левых камерах сердца* — это дополнительная ткань митрального клапана (ДТМК). Этот термин также имеет в виду, что ткань обязательно прикреплена к компонентам клапана, и, например, добавочные левожелудочковые и левопредсердные пучки без какого-либо прикрепления к ним, а тем более митральные расщелины, не относятся к этому состоянию.

Добавочная ткань может поражать один или оба атриовентрикулярных клапана одновременно; однако чаще всего вовлекается только МК. Гистопатологическое исследование иссеченной ДТМК чаще всего выявляет дегенерацию, в том числе слизистой оболочки, а также воспалительную клеточную инфильтрацию.

### Эпидемиология

ДТМК, как пишут в большинстве публикаций, является редкой врожденной аномалией сердечно-сосудистой системы и считается, что она встречается примерно у одного из 26 000 взрослых людей. Эту цифру приводят многие авторы, но в ряде источников указывается немного другой факт — в одной из 26 000 эхокардиографий. Чаще выявляется у мужчин, соотношение мужчин и женщин 1,75 : 1,2.

Однако, в литературе довольно много данных об этой патологии, что, возможно, связано с различной локализацией дополнительной ткани на МК и различной клинической картиной. Число наблюдений ДТМК, описанных в литературе, экспоненциально увеличилось после 1980-х годов благодаря широкому использованию эхокардиографии и возрастающей осведомленности. Эти факторы привели к повышенному распознаванию ДТМК у пациентов с шумами в сердце, но без жалоб, а также у пациентов с обструкцией ВТЛЖ и с необъяснимыми цереброваскулярными событиями.

До какого-то времени ДТМК рассматривали как аномалию детского возраста, но теперь все большее количество сообщений подтверждает, что это не только патология детского возраста, но и заболевание взрослых и даже пожилых людей. Таким образом, возраст, когда обнаруживалась эта ткань, по сообщениям в литературе, составил от 6 дней до 96 лет.

### **Этиология, патофизиология и ассоциированные заболевания**

ДТМК может проявляться либо как изолированная клапанная аномалия, либо в сочетании с другими врожденными аномалиями сердца, а может и не проявляться вовсе, и оставаться бессимптомной до тех пор, пока не будет распознана случайно. Врожденные аномалии, ассоциированные с ДТМК и их относительная частота (по сравнению с общим числом всех ассоциированных врожденных патологий) представлена в таблице 10.

Эмбриологическая основа ДТМК не совсем ясна. Предполагают, что это может быть связано с неполным отделением этой ткани от эндокардиальной подушки во время расслаивающей фазы её развития. Эндокардиальные подушки представляют собой эмбриональные ткани: первичную предсердную и, заднюю базальную часть МЖП, септальную створку трехстворчатого и переднюю створку митрального клапана.

Многие аномалии, такие как ДМЖП, ДМПП, субаортальная мембрана и другие связаны с областью развития эмбриологической эндокардиальной подушки поэтому часто ДТМК ассоциирована с этими аномалиями. Но и другие аномалии тоже могут быть связаны с ДТМК. Например, конотрункальные, такие как транспозиция магистральных артерий, двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ, коронарные аномалии.

Таблица 10

**Врождённые аномалии, ассоциированные с дополнительной  
тканью митрального клапана**

Относительная частота	Аномалия
5,1–20 %	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Дефект межжелудочковой перегородки</li> <li>– Дефект межпредсердной перегородки</li> <li>– Атриовентрикулярный дефект</li> <li>– Транспозиция магистральных артерий</li> </ul>
1–5 %	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Аномалия коронарных артерий</li> <li>– Двустворчатый аортальный клапан</li> <li>– Коарктация аорты</li> <li>– Декстрокардия</li> <li>– Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка</li> <li>– Аневризма синуса аорты</li> </ul>
< 1 % или недостаточно данных	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Аномалия Эбштейна</li> <li>– Дискретный субаортальный стенозом</li> <li>– Открытый артериальный проток</li> <li>– Аневризма левого желудочка</li> <li>– Надклапанное митральное кольцо</li> <li>– Врожденная полная АВ-блокада</li> <li>– Митральная расщелина</li> <li>– Парашютообразный митральный клапан</li> </ul>

## Классификации

В литературе можно встретить достаточно большое количество описаний ДТМК: «парашютоподобная масса», «шарообразная структура», «структура на ножке», «узелковая студенистая масса», «лоскутообразная», «листовидная», «мембраноподобная», «нитевидная структура», и так далее.

Классификация ДТМК, предложенная Prifti E. и соавторами (2003), основана на морфологических критериях (таблица 11). В ней выделяют фиксированный тип (тип I) или мобильный тип (тип II) в зависимости от морфологии. Эти типы разделены на подгруппы. Фиксированный тип подразделялся на узловой (тип IA) и мембранозный (тип IB), а подвижный тип — на тип на ножке (тип IIA) и тип, подобный створке (тип IIB) с рудиментарными хордами или хорошо развитыми.

Таблица 11

**Морфологическая классификация дополнительной ткани  
митрального клапана**

Типы	Подтипы
Фиксированный (тип I)	– узловой (тип IA) – мембранозный (тип IB)
Подвижный (тип II)	– тип на ножке (тип IIA) – тип, подобный створке (тип IIB) • с рудиментарными хордами • с хорошо развитыми хордами

Есть классификация, которая ближе к клиническому применению, на момент написания данной лекции она самая современная. Её предложили Yetkin E и соавт. в 2021 году. Эту классификацию можно назвать «анатомо-клиническая» (таблица 12).

Таблица 12

**Анатомо-клиническая классификация дополнительной ткани  
митрального клапана по Yetkin E и соавторам**

Тип	Характеристика прикрепления дополнительной ткани митрального клапана
Тип I	На уровне над створками
Тип II	Отхождение или отхождение и прикрепление на уровне створок
Тип III	Задействованы области ниже створок митрального клапана

Классификация в основном использует створки МК в качестве анатомического ориентира и делит патологию на три простые категории, в зависимости от того, где прикреплена ткань. Типы имеют разные клинические последствия, которые следует рассмотреть подробнее.

***Первый тип по анатомо-клинической классификации***

При первом типе ДТМК прикреплена на надстворчатом или надклапанном уровне. Литературных данных про этот тип меньше всего, однако, клиническая картина при нём наиболее тяжёлая. Типичным местом прикрепления дополнительной ткани является стенка левого предсердия (ЛП) или межпредсердная перегородка.

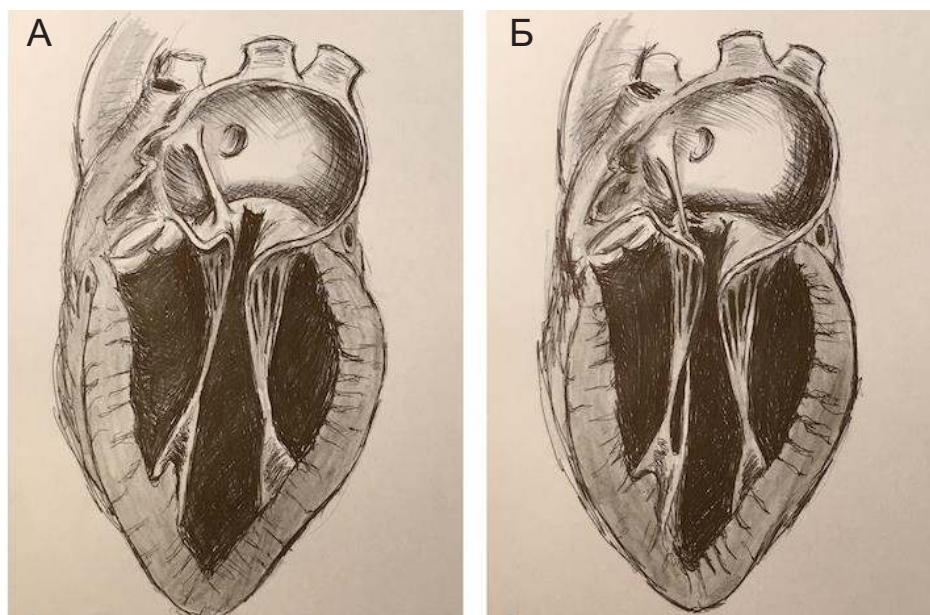


Рис. 22. Некоторые варианты дополнительной ткани митрального клапана I типа по Etkin. А: Лентовидная структура, простирающаяся от межпредсердной перегородки до передней створки митрального клапана; Б: структура простирается от папиллярной мышцы. Объяснение в тексте. (Посохов И.Н., 2022)

На рисунках 22А и 22Б представлены некоторые варианты ДТМК I типа. Это может быть лентовидная структура в левом предсердии, простирающаяся от передней створки МК до межпредсердной перегородки, вызывающая фиксацию кончика створки, приводящую к тяжёлой, эксцентричной МР. Структура как бы «подтягивает» створку, что способствует свободному прохождению направленной назад струи.

Описывают также и вариант, когда хордообразная структура простирается от ЛЖ, а именно от папиллярной мышцы, через МК и прикрепляется затем к передней стенке левого предсердия. Это не противоречит определению I типа, так как структура, во-первых, отходит от сосочковой мышцы, то есть части митральной структуры, и крепится выше створок. При таком варианте ДТМК ущемляет створку МК, как бы «сминает» её. И тем самым создаёт условия для регургитации с дальнейшим развитием соответствующих последствий. В клиническом наблюдении, описывающем подобное «смятие» створки МК отмечается, что створка остаётся несколько деформированной даже после устранения давления на неё ДТМК, что способствует сохранению регургитации.



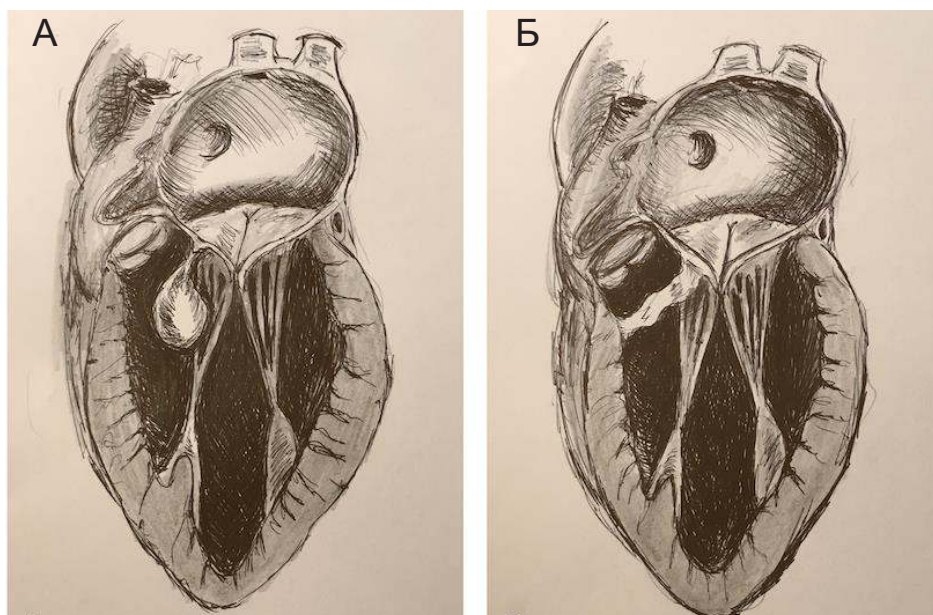


Рис. 23. Варианты дополнительной ткани митрального клапана II типа по Etkin. А: Подтип IIa, дополнительная ткань находится на передней створке; Б: Подтип IIb, структура простирается до субаортального уровня межжелудочковой перегородки или до аортального клапана. Объяснение в тексте. (Посохов И.Н., 2022)

Таким образом, ДТМК является основой патофизиологических явлений при первом типе. Из-за искривления или сращения створок МК происходит тяжёлая митральная регургитация, и затем мерцательная аритмия, лёгочная гипертензия, сердечная недостаточность.

### ***Второй тип по анатомо-клинической классификации***

При II типе ДТМК не имеется прикреплений на надклапанном уровне и под створками, в том числе нет начала ДТМК ниже створок митрального клапана. Это наиболее распространенный тип ДТМК. Клинических наблюдений, относящихся ко второму типу и опубликованных в литературе, много. Выделяют 2 подтипа: тип IIa, когда ткань присутствует на самой митральной створке; и тип IIb, когда ткань имеет прикрепление на субаортальном уровне МЖП или даже аортальном клапане. Но не над митральным клапаном, то есть не в предсердии.

Чаще всего, как показано на рисунке 23А, ДТМК находится на передней створке. Реже она находится на задней или обеих. Её морфология самая разнообразная: от кистообразной до совершенно казуистической, очень редкой формы, когда на створке

МК помещается ещё один, дополнительный миниатюрный митральный клапан.

ДТМК II типа является патофизиологической основой обструкции ВТЛЖ. Среди осложнений ДТМК описывают тромбэмболическую окклюзию центральной артерии сетчатки, МС, митральную и аортальную недостаточность. Как уже указывалось, добавочная ткань МК сопровождается другими врождёнными аномалиями, но и при отсутствии их она всё равно является основой обструкции ВТЛЖ (реже АР) и тромбэмболических осложнений.

### *Третий тип по анатомо-клинической классификации*

Третий тип ДТМК — это такая дополнительная ткань МК, которая начинается ниже уровня створок и не имеет прикрепления на надкольцевом уровне. Ткань может заканчиваться либо на самом МК, либо на МЖП. А начинаться она может на свободной стенке ЛЖ, папиллярной мышце, сухожильной хорде.

В клинических наблюдениях, которые есть в литературе, встречаются разные варианты прикрепления дополнительной ткани и клинических ситуаций. Как правило, 3 тип ДТМК редко является патофизиологической основой каких-то явлений. Как

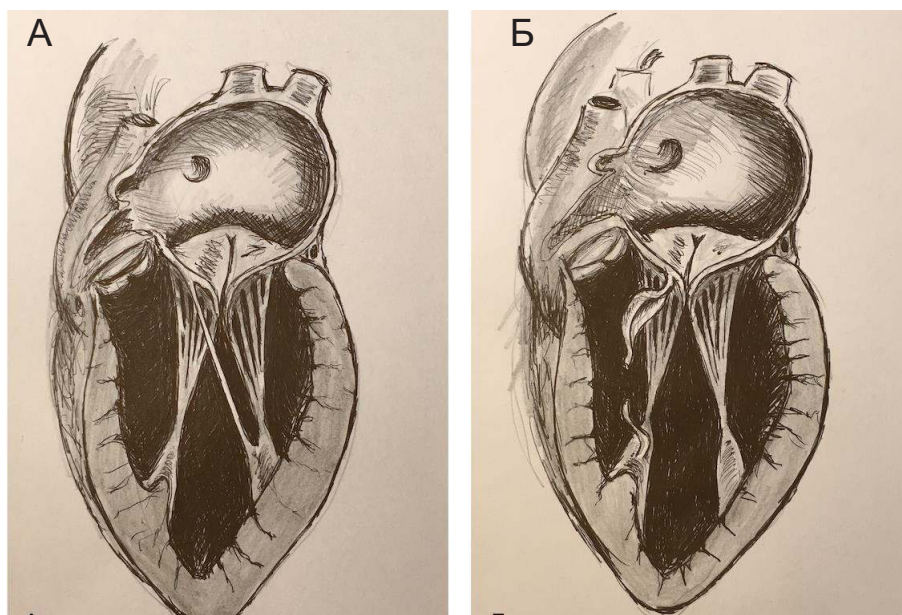


Рис. 24. Некоторые варианты дополнительной ткани митрального клапана III типа по Etkin. А: Нитевидная структура, тянущаяся от папиллярной мышцы до края створки митрального клапана; Б: редкая мембраноподобная (в виде «паруса») структура, пролабирующая в выходной тракт левого желудочка. (Посохов И.Н., 2022)

правило, ДТМК иссекают заодно, при проведении операций по поводу ассоциированных аномалий. В литературе есть описание ДТМК, прикреплённой к желудочковой части передней створки МК в виде очень подвижной парусообразной структуры, которая пролабировала внутрь и наружу из выходного ВТЛЖ (рис. 24Б) но его обструкции она не вызывала. Ввиду отсутствия обструкции выносящего тракта пациенту было рекомендовано эхокардиографическое и клиническое наблюдение. А также профилактическая терапия аспирином для предотвращения тромбоэмболических осложнений.

## Патофизиология

Клиническую картину и симптомы пациентов с ДТМК определяют, во-первых, анатомические особенности, во-вторых, вовлечение ВТЛЖ, и в-третьих, сопутствующие сердечно-сосудистые аномалии.

Обструкция ВТЛЖ преобладает по частоте при ДТМК. Было выявлено два механизма, лежащих в основе обструкции у пациентов с ДТМК: во-первых, эффект массы добавочной ткани и во-вторых, прогрессирующее отложение фиброзной ткани из-за турбулентного потока, создаваемого тканью. Эффект массы состоит в том, что своей массой ткань создаёт препятствие току крови в систолу. Но может быть также и субаортальная мембрана, так называемый дискретный стеноз, так как эти аномалии часто сочетаются, и, кроме этого, гипертрофический субаортальный стеноз. Динамика прогрессирования обструкции ВТЛЖ зависит от механизма: в первом случае обструкция значительна сразу, в то время как в другом случае при прогрессировании отложения фиброзной ткани, градиент оттока увеличивается постепенно, вероятно, из-за сужения выносящего тракта.

Другой особенностью является наличие у пациентов обмороков и головокружений.

Тромбоэмболические осложнения являются существенным бременем при ДТМК, хотя и распространены они не так широко. Транзиторная ишемическая атака, гемиплегия и окклюзия артерии сетчатки могут быть зарегистрированы как у пациентов с обструкцией ВТЛЖ, так и без нее. По-видимому, при II типе источником накопления тромбоцитов и потенциальной эмболии является сама по себе высокомобильная, ломкая и миксоматоз-

ная ткань. При первом и третьем типах патофизиологическими механизмами тромбоэмболических осложнений могут быть МР, ФП и дисфункция или аневризма ЛЖ.

Что касается нарушений ритма сердца, механизм ФП подобен таковому при МР. Бывают и тяжёлые мультифокальные желудочковые экстрасистолы и желудочковая тахикардия, которые регистрируются у пациентов без сосуществующих аномалий или тяжёлой обструкции ВТЛЖ. Можно провести аналогию с ПМК, но эти нарушения ритма изучены очень мало.

Возвращаясь к МР, нужно обратить внимание, что она обычно тяжёлая при ДТМК I типа, потому что створки деформируются, подтягиваются дополнительными хордами, или даже ущемляются.

## **Диагностика**

С момента появления первого сообщения о ДТМК, диагностированной с помощью эхокардиографии в 1985 г., ЭхоКГ можно считать золотым стандартом для оценки данной аномалии. Как и для всей КБС, в диагностике ДТМК краеугольным камнем является трансторакальная ЭхоКГ, поскольку она позволяет анатомически охарактеризовать ДТМК, а также выявляет возможные сопутствующие поражения и осложнения, такие как гипертрофия, дилатация и систолическая дисфункция ЛЖ. Кроме того, доплеровское исследование ВТЛЖ позволяет провести неинвазивную оценку степени обструкции. ЭхоКГ является предпочтительным инструментом для морфологического и функционального исследования ДТМК, при этом в большинстве случаев нет необходимости в других методах визуализации.

Но, только лишь выявление дополнительной ткани не должно сразу автоматически объяснять все симптомы, имеющиеся у пациента. Очень важен дифференциальный диагноз. Недавно сообщалось о систолическом движении МК вперёд как эхокардиографическом признаке ДТМК. Во всяком случае, об этом можно предполагать, если систолическое движение вперёд происходит при отсутствии гипертрофии ЛЖ. Трансторакальная ЭхоКГ также играет фундаментальную роль в оценке сопутствующих сердечных патологий, таких как та же гипертрофия ЛЖ, МР и врожденные пороки.

Чрезпищеводная ЭхоКГ может дополнительно и более детально определить анатомию ДТМК, а также целостность са-



мого клапана. Так как ЧПЭхоКГ, особенно трёхмерная, хорошо оценивает пространственную взаимосвязь клапана и дополнительной ткани, часто её применяют интраоперационно, для того, например, чтобы сохранить анатомию клапана при резекции дополнительной ткани. ДТМК может выявляться неожиданно во время интраоперационной чреспищеводной эхокардиографии.

ДТМК обычно имеет ту же эхогенность, что и нормальная ткань МК, но эхокардиография не может дать точную характеристику ткани, которую могут дать другие методы визуализации, например, КТ и МРТ. Они полезны для дальнейшего определения анатомии МК или для выработки терапевтической стратегии. Есть наблюдения, показывающие, что ЭхоКГ иногда оказывается неинформативной и затруднённой, а КТ позволяет всё-таки визуализировать дополнительную ткань. Но всё-таки эти методы редко используются для диагностической оценки самой дополнительной ткани, а лишь способствуют визуализации её в качестве дополнения при достижении какой-то другой цели. Иногда, для оценки обструкции ВТЛЖ, может потребоваться ангиография или катетеризация сердца.

Независимо от используемых методов, необходим высокий индекс подозрения на ДТМК, особенно у пациентов с обструкцией ВТЛЖ и с необъяснимыми тромбоэмболическими или цереброваскулярными событиями.

## **Консервативное лечение**

Лечение пациентов с ДТМК основывается на клинической оценке, и проводится с учётом симптомов таких проявлений, как тромбоэмболия, обструкция ВТЛЖ, СН, тяжёлые клапанные пороки и связанные с ними пороки развития сердца, лечение которых нужно проводить согласно имеющимся клиническим рекомендациям.

При бессимптомном течении, не осложненном другими сопутствующими сердечно-сосудистыми аномалиями или патологиями, предпочтительной стратегией является регулярное медицинское наблюдение. Единственное, что нужно рассмотреть, это возможность антитромбоцитарной терапии (даже в бессимптомных и неосложнённых случаях). Кроме этого, нужны меры по отказу от курения табака, если такое есть. Есть рекомендации избегать оральных контрацептивов, даже в бессимптомных и неосложнённых случаях. Беременность и

послеродовой период тоже можно рассматривать как предрасполагающие факторы тромбоэмболических осложнений у пациенток с дополнительной тканью. Антитромбоцитарная терапия во всех перечисленных ситуациях является первичной профилактикой. И, конечно же, важно информировать пациентов о предрасполагающих факторах.

Показания к операции у больных с необструктивной ДТМК без какой-либо другой сложной врожденной аномалии сердца в литературе не обсуждаются. Но, в принципе, можно найти сведения о том, что в отсутствии других сложных врожденных пороков сердца полная резекция дополнительной ткани обычно приводит к исчезновению симптомов и градиента давления.



## ЛЁГОЧНЫЙ СТЕНОЗ И РЕГУРГИТАЦИЯ

Литературы по пульмональному стенозу и регургитации у взрослых мало, меньше, чем о любом другом клапанном поражении. Например, в европейских рекомендациях по КБС 2021 года про стеноз или недостаточность этого клапана нет вообще ничего, а в последних американских есть только отсылка к рекомендациям по врождённым порокам сердца. Но всегда ли болезнь лёгочного клапана врождённая? Для начала необходимо рассмотреть этиологию и патофизиологию.

### Этиология и патофизиология

Предпочтительным термином является лёгочный или пульмональный стеноз (ЛС), потому что может быть и стеноз самого клапана, и подклапанный и надклапанный стенозы. Или, как ещё говорят, субпульмональный и супрапульмональный. Последние два однозначно являются врождёнными дефектами, а вот обычный ЛС всё-таки иногда может быть приобретённым, и возникать из-за ревматической болезни сердца, карциноида и ИЭ. ЛР зачастую может быть при нормальном клапане, или быть связана с лёгочной гипертензией, дилатацией ЛА при синдроме Марфана. Не исключена такая приобретённая причина, как например, травма.

Не лишним будет повторить, что при стенозе происходит перегрузка давлением, а при недостаточности — объёмом. Чтобы справиться с перегрузкой давлением, ПЖ нужно увеличить сократимость, что и происходит на фоне дилатации (а это значит, усиления напряжения стенки) путём гипертрофии. То есть путём увеличения мышечной массы. Далеко зашедшая, тяжёлая гипертрофия приводит к снижению податливости ПЖ, а значит, к повышению КДД вПП.

На рисунке 25 показано, как меняются петли кривой объём-давление в соответствии с фазами патологического процесса, который после стадии перехода (её описание можно найти в литературе) завершается правожелудочковой недостаточностью,

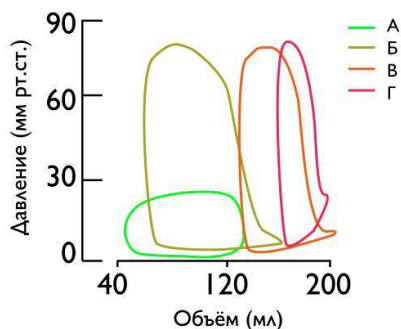


Рис. 25. Петли кривой объём-давление в соответствии с фазами патологического процесса при перегрузке давлением. А — показатели правого желудочка в норме; Б — при компенсированном стенозе; В — стадия перехода; Г — правожелудочковая недостаточность

которая проявляется одышкой, непереносимостью физических нагрузок.

Объёмная перегрузка ПЖ из-за ЛР приводит к его дилатации, причём линейно: чем больше степень регургитации, тем больше КДО ПЖ. Это позволяет компенсаторно увеличить УО для поддержания сердечного выброса. Если перегрузка объёмом ПЖ длительная, то это может привести к его диастолической дисфункции, повышению КДД, и всем вытекающим отсюда последствиям: сначала бессимптомная компенсаторная фаза в течение многих лет, затем дезадаптивная фаза, с симптомами. Если в левом сердце всё усугубляло расширение кольца МК и МР, в правом сердце перегрузку объёмом усугубляет расширение фиброзного кольца и ТР.

## Клапанные и надклапанные стенозы

Клапанный пульмональный стеноз обычно представляет собой изолированное поражение; он встречается примерно в 8 % случаев врожденных пороков сердца и среди различных форм правосторонней обструкции наиболее распространенной формой является именно стеноз лёгочного клапана.

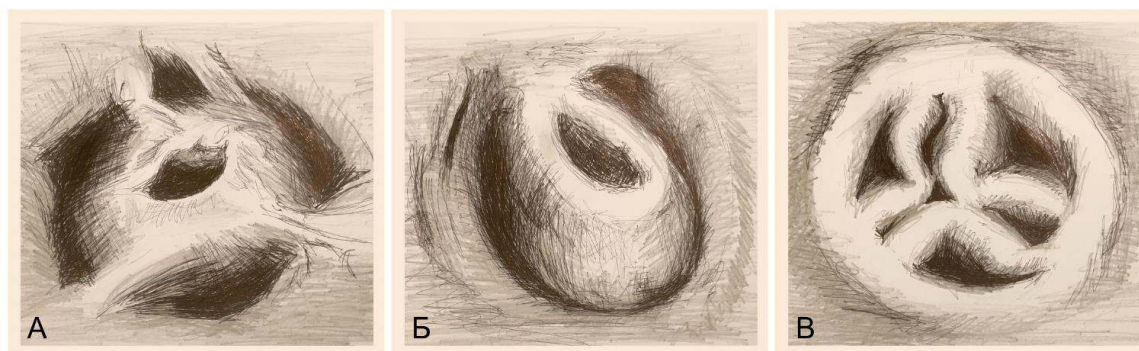


Рис. 26. Створки клапана лёгочной артерии при стенозе. А — врождённый стеноз; Б — одностворчатый клапан; В: створки при дисплазии. (Посохов И.Н., 2023)

На рисунке 26 А показан врождённый стеноз; клапан куполообразный с узким центральным отверстием и слиянием створок. Другой вариант (26 Б): однокомиссуральный, или можно сказать более привычный русскому языку термин, одностворчатый клапан. Бывает также двустворчатый клапан ЛА. Одностворчатые и двустворчатые редко бывают изолированными, обычно они обнаруживаются при сложных врождённых пороках, как например тетрада Фалло. Ещё один вариант стеноза (26 В) — диспластический клапан с утолщёнными неподвижными створками.

Надклапанный стеноз легочного ствола встречается у 1–2 % пациентов с врожденными пороками сердца, стеноз периферических ветвей ЛА встречается чаще, у 2–5 % пациентов.

Довольно часто в литературе описывают аневризмы ЛА при стенозе клапана.

***Генетические синдромы, с которыми связаны клапанные и надклапанные стенозы.***

***Синдром Нунан.*** Кроме пульмонального стеноза, который может быть и надклапанным, характеризуется невысоким ростом пациента, низкопосаженными ушами и гипертелоризмом, микрогнатией, высоким арочным нёбом и перепончатой шеей.

***Синдром LEOPARD.*** Очень близкий к предыдущему генетический дефект. Можно сказать, что это синдром Нунан плюс множественные лентиго. Лентиго — это такой вид пигментных пятен.

***Синдром Вильямса.*** Кроме надклапанного аортального или пульмонального стеноза характерен также низкий рост и задержка развития со значительным интеллектуальным дефектом, эндокринные нарушения, мочеполовые аномалии и характерные особенности лица, так называемое лицо эльфа, большой лоб, разлёт бровей по средней линии, опущенные вниз полные щёки, большие губы, особенно нижняя, плоское переносье и своеобразный нос.

***Синдром Ди Джорджи.*** Кроме конотрункальных аномалий, как например тетрада Фалло, аномалии лицевого скелета (гипертелоризм, небные аномалии, микрогнатия) и задержка развития, гипоплазия тимуса, гипокальциемия, иммунологические и психоневрологические расстройства.

**Синдром Алажиля.** Стеноз может быть периферическим. Дисморфическое лицо треугольной формы, с широкой спинкой носа, глубоко посаженными глазами, внутripечёночный холеста́з, позвонки типа «бабочка».

**Врождённая краснуха.** Это не генетический синдром, а вирусное, передающееся от матери заболевание, и при нём также может образоваться стеноз лёгочной артерии. А кроме этого, имеется врожденная катаракта/глаукома, пигментная ретинопатия и глухота.

### **Диагностика**

Большинство пациентов не имеют никаких симптомов, за исключением шума, который можно обнаружить при аускультации. А если стеноз в ветвях ЛА, то и шума нет никакого.

Симптомы появляются с усилением гипертрофии и с нарастанием тяжести заболевания. В первую очередь это одышка, плохая переносимость физической нагрузки, что связано с неадекватным увеличением сердечного выброса при этой нагрузке. Если не принимать меры, симптомы прогрессируют до выраженной правосторонней СН. Может возникать дискомфорт в грудной клетке, как следствие ишемии ПЖ, особенно при сопутствующем атеросклерозе. Снижение перфузии гипертрофированного миокарда может привести к внезапной смерти, из-за развития нарушений ритма сердца.

Нужно помнить, что пульмональный стеноз усиливает сброс крови справа налево, если есть сообщение между правыми и левыми отделами, например открытое овальное окно, дефекты перегородок. А это вызывает снижение насыщения крови кислородом. Таким образом в этой ситуации требуется анализировать газы крови.

ЭКГ при надклапанном или периферическом ЛС обычно нормальная, но в случаях тяжёлой обструкции, особенно при клапанном поражении, может наблюдаться гипертрофия ПЖ.

Рентгенограмма грудной клетки часто демонстрирует увеличенную лёгочную артерию, при тяжёлом течении — кардиомегалию.

Основным методом, как и при всех других пороках является эхокардиография. С помощью неё можно определить тяжесть стеноза. Тяжёлая форма определяется как максимальная скорость более 4 м/с или пиковый мгновенный градиент выше

64 мм рт. ст., тогда как лёгкий стеноз определяется как максимальная скорость ниже 3 м/с или пиковый мгновенный градиент ниже 36 мм рт. ст. Оценка надклапанного и периферического ЛС, особенно с левой стороны, может быть затруднена.

На точность измерений оказывают влияние физиологические условия, например, поток слева направо через дефект перегородки переоценивает градиент, и соответственно, тяжесть стеноза. Дополнительные сведения даёт оценка систолического давления в ПЖ, основанные на скорости трикуспидальной регургитации, изучение степени гипертрофии ЛЖ и т.д.

Если есть какие-то сомнения, то используют катетеризацию и сравнение давления в правом и левом желудочке. Если давление в правом вдвое меньше, чем в левом, то это лёгкая степень, а тяжёлый стеноз определяется при давлении в ПЖ, превышающем 75 процентов давления в левом.

Всё чаще используется КТ и МРТ. По диагностическим возможностям эта методика сравнима с рентгеновской ангиографией при катетеризации.

### ***Лечение***

Лечение клапанного и надклапанного стенозов — хирургическое. Принципы консервативного лечения и наблюдения пациентов до вмешательства аналогичны принципам ведения пациентов с остальными рассмотренными пороками.

### **Подклапанный стеноз**

Подклапанный ЛС вызван стенозом инфундибулярного выносящего тракта ПЖ из-за дискретного фибромышечного гребня или кольца или гипертрофированных мышечных пучков, которые приводят к тому, что ПЖ становится двухкамерным. Инфундибулярный стеноз может быть локализован в любом месте выносящего тракта правого желудочка, от устья воронки и почти до клапана лёгочной артерии. Так или иначе, ПЖ разделяется на 2 камеры, при этом в проксимальной давление выше, в дистальной — ниже.

Многие авторы сообщают о высокой частоте сопутствующих врожденных заболеваний; до 90 % случаев связаны с дефектами МЖП мембранозного типа. Другие сопутствующие состояния включают стеноз клапана ЛА, аномальное дренирование лёгочных вен, транспозицию магистральных артерий, атрезию



ЛА, дефект межпредсердной перегородки, АР, ТР, персистирующую левую верхнюю полую вену, двойное отхождение магистральных сосудов ПЖ, тетраду Фалло и аномалию Эбштейна. Тенденция подклапанного стеноза проявляться в сочетании с другими врожденными пороками сердца и редко возникать изолированно, предполагает сильную корреляцию с генетической этиологией.

Любая форма подклапанного ЛС зависит от степени обструкции и связанного с ней ДМЖП (или других аномалий). Обструкция при двухкамерном ПЖ прогрессирует из-за гипертрофии мышечных пучков с течением времени, но частота обструкции варьирует. Есть теории, что у взрослых изолированный двухкамерный ПЖ всё-таки связан с дефектом перегородки, который самопроизвольно закрылся. А если дефект всё-таки есть, то повышение давления в ПЖ может привести в итоге к смене направления сброса. То есть, возникает сброс справа налево и все признаки цианотического порока сердца.

Шум при субпульмональном стенозе отличается от шума при стенозе клапана. Он ниже (по локализации), и при нём отсутствует щелчок выброса ЛА. Вдобавок можно обнаружить шум ДМЖП.

ЭКГ отличается большей частотой блокады правой ножки пучка Гиса. В инструментальной диагностике — всё тоже самое, что и при клапанном стенозе. Ведущую роль играет ультразвуковое исследование, в первую очередь трансторакальное, и, если есть затруднения, трансэзофагеальное.

Если пучки, разделяющие ПЖ на две камеры не обнаружены, или такой тип стеноза не идентифицирован, а клапан описан как нормальный, то при измерении скорости трикуспидальной регургитации на фоне гипертрофии желудочка может быть ошибочно сделано заключение о лёгочной гипертензии. Но на самом деле это повышенное давление только в дистальной камере двухкамерного желудочка.

МРТ, КТ, катетеризация проводятся по таким же принципам, как описано в предыдущих главах. Те же и принципы ведения пациентов до хирургического вмешательства.



## Лёгочная регургитация

Неполное прилегание створок лёгочного клапана приводит к обратному току в выносящий тракт ПЖ в начале диастолы. Небольшая ЛР, не выше 1 степени, может наблюдаться практически у любого человека. Такую регургитацию в литературе называют *тривиальной*. Но мнения о частоте этого явления отличаются. Некоторые статьи, особенно в 90-е годы указывают на 30 процентов здоровых людей, более поздние публикации — уже 60, и некоторые все 90 процентов. Многие авторы, включая специалистов с огромнейшим опытом, говорят, что она есть у всех людей.

Кроме тривиальной регургитации есть и патологическая. Патологическую регургитацию можно разделить на первичную и вторичную, исходя из причины.

Первичные причины примерно такие же, как и у стеноза. Это прежде всего врождённые аномалии (чаще всего тетрада Фалло с отсутствием лёгочного клапана или со стенозом), ИЭ, ревматические заболевания, карциноидная болезнь, а также такие ятрогенные причины, как хирургическая вальвотомия, чрескожная баллонная вальвулопластика, восстановление выносящего тракта правого желудочка при тетраде Фалло. При вторичных причинах ЛР клапан морфологически нормальный. К таким причинам относятся: дилатация легочных артерий, как идиопатическая, так и возникающая в результате лёгочной артериальной гипертензии.

ЛР обычно хорошо переносится пациентами. По сравнению с АР симптомы возникают намного позже. Это понятно, если сравнить сопротивление лёгочного круга кровообращения и большого. Так как оно меньше в лёгочном, это облегчает ток в лёгочных капиллярах. Часто об этом говорит позднедиастолический поток в лёгочном стволе, обусловленный сокращениями предсердий.

Сокращение ПП помогает поддерживать прямой кровоток у этих пациентов. Даже у пациентов с выраженной ЛР и выраженными анатомическими изменениями ФР часто составляет менее 50 %.

Если регургитация стала больше умеренной (а это чаще бывает у пациентов после восстановления дефектов при тетраде Фалло), это говорит уже об опасности неблагоприятных исходов. Со временем ПЖ, расширяясь для сохранения сердечного

выброса, получает дисфункцию, и пациент начинает плохо переносить физическую нагрузку, у него возникают предсердные или даже желудочковые аритмии, со всеми вытекающими отсюда последствиями.

Первым методом исследования при подозрении на лёгочную регургитацию является ЭхоКГ. С её помощью можно оценить тяжесть, и даже получить представление об этиологии.

Привлекают внимание публикации, в которых надёжность ЭхоКГ в качестве инструмента длительного наблюдения пациентов после коррекции тетрады Фалло подвергается сомнению из-за противоречивых результатов, и доказывається, что МРТ превосходит ЭхоКГ при оценке таких пациентов. Трудно не согласиться, особенно если вникнуть в возможности современной МРТ и ограничения ультразвуковой оценки гемодинамики при этом сложном пороке. При ультразвуковом исследовании оценивают, например, ширину цветной струи регургитации по отношению к диаметру кольца (например, меньше она или больше трети или двух третей кольца), а МРТ позволяет точно измерить ФР. При этом лёгкая пульмональная регургитация определяется при фракции менее 20, средняя от 20 до 40, тяжёлая более 40 процентов.

## ТРИКУСПИДАЛЬНЫЙ КЛАПАН И ЕГО БОЛЕЗНИ

Заболевания трикуспидального клапана (ТК) исторически недооценивались, но улучшение диагностического тестирования и повышение осведомленности привели к значительным успехам в диагностике и лечении. Повышение осведомлённости явно видно из количества публикаций по этой теме, которое за последние 5 лет увеличилось почти вдвое.

### Эпидемиология

В клинических рекомендациях под грифом Министерства здравоохранения РФ про эпидемиологию болезней ТК говорят всего две строчки о том, что в мире не существует полноценных сведений об эпидемиологии. Изучить эпидемиологию трикуспидальной клапанной болезни нелегко, но всё же необходимо. Нужно хотя-бы приблизительно понять, насколько она важна.

В вопросе эпидемиологии данной болезни помогает разобраться обзор Condello F., Gitto M. и Stefanini G.G. (2021). ТР может поражать до 0,8 % населения развитых стран. Это значит 8 человек из 1000 (для сравнения — умеренная и тяжёлая МР — до 1,6 %, что в 2 раза чаще). Примерно у 30 % пациентов с тяжёлой МР также может быть тяжёлая ТР, и до 80 % пациентов, направленных на эхокардиографию, имеют некоторую, в общем, любую, степень ТР. Таким образом, частое указание в литературе на то, что эпидемиология плохо изучена, не обозначает того, что ТР является очень редкой.

А вот трикуспидальный стеноз (ТС) по сравнению с регургитацией является действительно очень редким заболеванием. Он в основном связан с ревматическими лихорадкой и болезнью сердца, но только у 3–5 % пациентов с ревматическим пороком МК имеется сопутствующий ТС.

### Этиология

Первым шагом в оценке и лечении заболевания ТК является дифференциация первичных аномалий клапана от дисфункции клапана, которая является вторичной по отношению к

**Причины болезней трикуспидального клапана**

Трикуспидальная регургитация	
Врождённые причины	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Аномалия Эбштейна;</li> <li>– Дисплазия трехстворчатого клапана;</li> <li>– Гипоплазия трехстворчатого клапана;</li> <li>– Расщелина трехстворчатого клапана;</li> <li>– Двойное отверстие трикуспидального клапана.</li> </ul>
Болезни правого желудочка	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Дисплазия правого желудочка;</li> <li>– Эндомиокардиальный фиброз.</li> </ul>
Приобретённые заболевания	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Дилатация кольца митрального клапана, в первую очередь из-за фибрилляции предсердий;</li> <li>– Левосторонний клапанный порок сердца;</li> <li>– Ишемическая болезнь сердца с нарушением или разрывом папиллярных мышц;</li> <li>– Эндокардит, инфекционный или марантный;</li> <li>– Травма;</li> <li>– Проплапс;</li> <li>– Карциноидная болезнь сердца;</li> <li>– Ревматическая болезнь сердца.</li> </ul>
Ятрогении	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Лучевое поражение сердца (из-за лечения онкозаболеваний);</li> <li>– Лекарства;</li> <li>– Биопсия;</li> <li>– Кардиостимулятор*;</li> <li>– Имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор*.</li> </ul>
Дилатация правого желудочка	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Легочная гипертензия (первичная и вторичная по отношению к левосторонней сердечной недостаточности, например, порок клапана сердца, кардиомиопатия)**;</li> <li>– Перегрузка правого желудочка объёмом;</li> <li>– Дефект межпредсердной перегородки.</li> </ul>
Причины трикуспидального стеноза	
Все причины	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Ревматический порок сердца;</li> <li>– Врожденный стеноз трикуспидального клапана;</li> <li>– Опухоли правого предсердия***;</li> <li>– Карциноидная болезнь сердца и экстракардиальные опухоли;</li> <li>– Эндомиокардиальный фиброз;</li> <li>– Клапанные вегетации.</li> </ul>

Примечание: \* — Причины, обусловленные имплантацией программируемых устройств, могут быть связаны с защемлением электрода в трикуспидальном аппарате, с прямой перфорацией створки, фиброзным прилипанием электрода к створке, отрывом или разрывом створки при удалении электрода. \*\* — Как правило, при систолическом лёгочном артериальном давлении более 55 мм рт. ст., трикуспидальная регургитация может возникать даже несмотря на анатомически нормальные створки трикуспидального клапана, но даже лёгкая регургитация, возникающая при более низком лёгочном давлении, скорее всего отражает структурную аномалию створок клапана или подклапанного аппарата. \*\*\* — Миксома правого предсердия или другие опухоли скорее проявляются признаками и симптомами, имитирующими обструкцию на уровне трикуспидального клапана.

лёгочной гипертензии или первичной болезни правых отделов сердца. Первичный трикуспидальный порок (как стеноз, так и регургитация) может быть вызван, например, ревматическим заболеванием сердца, ИЭ, или травмой. ТР чаще всего является вторичной или функциональной, возникающей в результате дилатации трикуспидального кольца и ремоделирования ПЖ из-за правосторонней хронической перегрузки давлением или объёмом. Причины болезней ТК приведены в таблице 13.

## Гемодинамика и последствия

Принципы, по которым определяются гемодинамические показатели, указывающие на тяжесть болезни ТК почти все те же самые, что и для остальных клапанов: в столбце «гемодинамика» таблицы, классифицирующей тяжесть ТР указаны: относительный к предсердию размер цветной доплеровской струи, ширина VС, эффективное отверстие регургитации и ОР. Дополнительно можно отметить обратный систолический кровоток в печёночной вене, характерный для тяжёлых стадий.

Показатели стеноза — площадь отверстия и P1/2t.

Изменения структуры и функции ПЖ происходят в ответ на перегрузку объёмом и давлением. Хроническая перегрузка объёмом возникает в результате ТР и вызывает увеличение ПЖ, в первую очередь в радиальном, но не в продольном направлении, и это может привести к дальнейшей дилатации трикуспидального кольца и ухудшению ТР: *«регургитация вызывает регургитацию»*. Систолическая функция ПЖ страдает раньше, чем при левосторонней объёмной перегрузке. После вмешательства она может восстанавливаться в том лишь случае, пока не произошло необратимого снижения сократительной способности.

Ответ на перегрузку давлением отличается от реакции ЛЖ. В зависимости от остроты и тяжести перегрузки давлением может возникать дилатация. При постепенном повышении давления в ПЖ, его размер и систолическая функция могут оставаться нормальными с компенсаторным увеличением толщины стенки ПЖ. Острая или (обратите внимание) подострая перегрузка давлением в ПЖ приводит к дилатации желудочка и вторичной кольцевой дилатации. Это накладывает состояние перегрузки объёмом, порождая порочный круг дилатации и ухудшения ТР.

Снижение систолической функции ПЖ и клиническая недостаточность правых отделов сердца может наблюдаться при по-

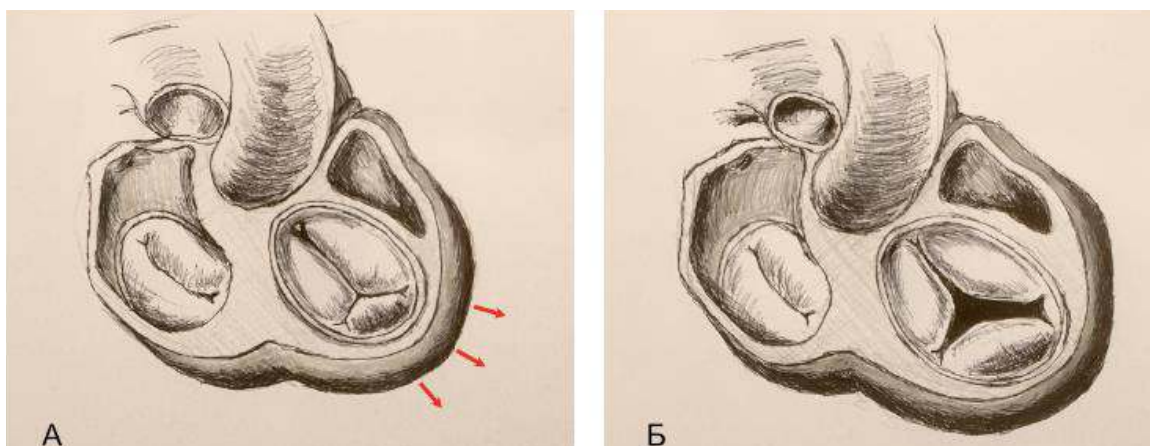


Рис. 27. Кольцо трехстворчатого клапана. А: в норме; Б: при расширенном правом желудочке. (Посохов И.Н., 2023)

вышении давления в ПЖ, например, при тромбоэмболии ЛА, при среднем лёгочном давлении всего 20–40 мм рт. ст.

Кольцо ТК имеет эллиптическую форму: оно длиннее, как видно на рисунке 27 в перегородочно-латеральном измерении (от АК до боковой свободной стенки), чем в переднезаднем измерении. ПЖ расширяется преимущественно в более длинном направлении, кольцо ТК расширяется кнаружи, вдоль свободной

стенки ПЖ. И это влияет на коаптацию (то есть смыкание) передней и задней створок. Седловидная форма при расширении становится более плоской.

Нужно отметить, что по **старым** клиническим рекомендациям тяжёлые стадии трикуспидальной недостаточности характеризуются увеличением кольца более 40 мм в диаметре.

Есть особенности давления в правом предсердии, а также центрального венозного давления.

На рисунке 28 видно, что зубцы с и V сливаются и образуют один большой зу-

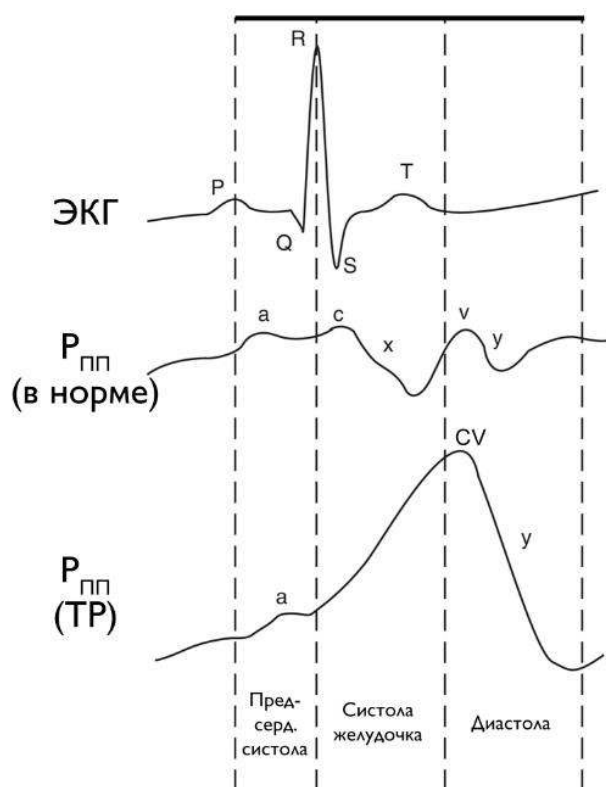


Рис. 28. Кривые давления в правом предсердии (РПП) и ЭКГ



бец, который обычно называют CV. Повышение давления в правом предсердии может достигать таких больших величин, что определяется визуально. Это так называемый симптом Lancisi (его нужно отличать от «пляски каротид», при которой пульсируют не вены, а артерии). В клинических рекомендациях, что в старых, что в новых, этот симптом относят уже к гемодинамическим последствиям, хотя перекликающийся с ним признак «обратный ток в печёночной вене» относят к гемодинамике.

## Классификация тяжести

Говоря о старых клинических рекомендациях, имеются в виду рекомендации 2014 года американских кардиологических обществ (Nishimura R.A. и соавт., 2014). В действующих же со-

Таблица 14

### Классификация тяжести трикуспидальной регургитации (2020)

Стадия	Определение	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«В»	Прогрессирующая	Центральная струя < 50 % ПП Ширина VC < 0,7 см ЭОР < 0,40 см <sup>2</sup> ОР < 45 мл	Нет	Нет
«С»	Бессимптомная тяжёлая	Центральная струя ≥ 50 % ПП Ширина VC ≥ 0,7 см. ЭОР ≥ 0,40 см <sup>2</sup> ОР ≥ 45 мл Плотный сигнал треугольной формы (непрерывно-волновой доплер) Реверсия систолического кровотока в печеночной вене	Дилатация ПЖ и ПП Элевация ПП с зубцом «с-V»	Повышенное венозное давление Нет симптомов
«D»	Симптомная тяжёлая	Центральная струя ≥ 50 % ПП Ширина VC ≥ 0,7 см. ЭОР ≥ 0,40 см <sup>2</sup> ОР ≥ 45 мл Плотный сигнал треугольной формы (непрерывно-волновой доплер) Реверсия систолического кровотока в печеночной вене	Дилатация ПЖ и ПП Элевация ПП с зубцом «с-V»	Повышенное венозное давление Одышка при физической нагрузке, утомляемость, асцит, отеки

Примечание: ОР — объём регургитации; ЭОР — эффективное отверстие регургитации; VC — vena contracta.

временных клинических рекомендациях, 2020 года, произошли некоторые изменения: так, вместо них теперь 2 таблицы. В первой — классификация по первичности и вторичности, что было описано выше. Таблица со стадиями сильно сократилась: удалена строка А (пациенты с риском) и столбец «структурные изменения» (таблица 14).

Что касается классификации ТС, в новых американских рекомендациях таблица со стадиями вообще отсутствует. Но в старых, 2014 года рекомендациях, и во всех других литературных источниках всё-таки имеется совсем короткая таблица, как таблица 15.

Таблица 15

### Классификация тяжести трикуспидального стеноза (2014)

Стадия	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
«С», «D»	Тяжёлая	Утолщенные, деформированные, кальцинированные створки	$T_{1/2} \geq 190$ мс Площадь отверстия $\leq 1,0$ см <sup>2</sup>	Увеличение ПП/ВПВ	Отсутствует или варьирует и зависит от тяжести ассоциированной болезни клапана и степени обструкции

Примечание:  $T_{1/2}$  — период полуснижения давления; ПП — правое предсердие; ВПВ — верхняя полая вена

Поскольку у пациентов с ревматическим ТС неизменно имеется поражение МК, трудно отделить симптомы, характерные для обструкции ТК, от симптомов поражения МК, которые включают утомляемость, одышку, асцит, застой в печени и периферический отек или анасарку.

### Принципы диагностики

Течение и проявления ТР очень варьирует; умеренная или даже тяжёлая регургитация часто хорошо переносится, и пациенты могут оставаться бессимптомными в течение многих лет.

Симптомы обычно связаны с гемодинамическими изменениями, возникающими из-за повышенного давления в ПП. Тяжёлая регургитация приводит к правожелудочковой недостаточности.

И, в итоге, к снижению сердечного выброса. А это снижение толерантности к физической нагрузке, периферические отеки, увеличение печени, асцит и даже анасарка.

Аускультативный симптом — голосистолический шум, вдоль левого края грудины, который усиливается на вдохе. Это усиление связано с увеличением венозного возврата. При стенозе также шум варьирует в зависимости от дыхания. Но часто и при регургитации и при стенозе шумы не слышны.

Краеугольным камнем диагностики порока ТК является эхокардиография. И для подтверждения наличия, и для оценки тяжести клапанного стеноза и регургитации применяются те же принципы, что и для оценки других клапанов, что важно для определения наиболее подходящей стратегии лечения. Поскольку поражения трёхстворчатого клапана часто не единственные, они могут недооцениваться. Например, ТС может остаться незамеченным, если на него не обращать достаточно внимания при исследовании МС при ревматическом поражении клапанов.

Кроме анатомии, важна оценка размера и функции ПЖ, потому что его прогрессирующая дисфункция приводит к усугублению СН, ухудшению прогноза и успешности хирургического вмешательства. Поскольку трёхмерная структура ПЖ сложна, оценка намного лучше при помощи 3D визуализации.

Перспективны методы оценки систолической экскурсии плоскости кольца, например, TAPSE. Если TAPSE меньше 17 мм, это свидетельствует о дисфункции ПЖ. TAPSE — простой и воспроизводимый метод.

Имеют прогностическую ценность для пациентов и другие измерения функции ПЖ, в том числе правосторонний индекс работы миокарда, измерения пиковой систолической скорости и смещения трикуспидального кольца с помощью тканевой доплерографии. Продольная деформация ПЖ, измеренная с помощью эхокардиографии, может использоваться для оценки глобальной и региональной сократительной способности ПЖ; снижение продольной деформации предсказывает прогрессирование заболевания при легочной артериальной гипертензии.

Важным компонентом обследования пациентов с правосторонним клапанным пороком является оценка лёгочного давления. Давление в ПЖ можно оценить неинвазивно по скорости струи ТР и по размеру и дыхательным изменениям калибра нижней полой вены, которая расширяется более чем на 2 см.

У большинства людей имеется небольшая степень регургитации, которая позволяет оценить градиент давления между ПЖ и ПП как описано в упрощенном уравнении Бернулли. Но если кольцо ТК сильно расширено, и регургитация очень тяжёлая, этот метод может недооценивать давление в правом сердце, ведь давление между камерами уравнивается.

Очень многообещающим новым подходом является магнито-резонансная 4D-визуализация с кодированием скорости потока. Это позволяет наиболее точно (по сравнению с остальными современными методами) анализировать сложную трехмерную природу сердечного кровотока. 4D-визуализация потока позволяет проводить исследование всего сердца во всех направлениях. Теоретически 4D-измерения кровотока должны быть наиболее точными, но всё-таки необходимы дальнейшие клинические и прогностические проверки.

## **Вопросы консервативного лечения**

Из чего нужно исходить при ведении пациента с пороком ТК? Нужно понимать, что перед развитием тяжёлой ТР часто имеется продолжительный латентный период с возможной прогрессирующей перегрузкой объёмом ПЖ и позднее с перегрузкой объёмом ПП. Из-за увеличения ПП часто возникают предсердные аритмии, и из-за персистирующей ТР они поддаются лечению довольно трудно.

Регургитация негативно влияет на прогноз, при её наличии смертность увеличивается независимо от ФВ, или, например, артериальной гипертензии. Хуже результаты вмешательства на МК.

Нельзя назвать ТР доброкачественной, если она связана с электрокардиостимулятором.

Следует выявить и устранить поддающиеся коррекции причины ТР. Медикаментозное лечение симптоматической регургитации сосредоточено на лечении правожелудочковой СН и, в первую очередь, включает использование диуретиков в сочетании с ограничением жидкости и натрия для контроля водного баланса.

Если есть дисфункция ЛЖ, может потребоваться дополнительная медикаментозная терапия для лечения левожелудочковой сердечной недостаточности.

Как и при других пороках, показания для вмешательств, основываются на наличии симптомов, дилатации и дисфункции желудочка.

Что касается ТС, то нужно иметь ввиду, что данных о естественном течении изолированного стеноза мало, потому что он обычно сопровождается ревматический порок МК.

Медикаментозная терапия гемодинамически значимого ТС также состоит из диуретиков. Они уменьшают системный венозный застой, контролируют частоту сердечных сокращений, и это хорошо для обеспечения эффективного диастолического наполнения. В ряде случаев может быть назначено лечение первичной причины или системного заболевания (например, ИЭ). Тем не менее, эти методы носят лишь временный характер, и операция на ТК является окончательным методом лечения.

## **КОМБИНИРОВАННЫЕ И СОЧЕТАННЫЕ КЛАПАННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ**

В литературе и текущих клинических рекомендациях имеется лишь ограниченное количество данных поддерживающих принятие клинических решений при комбинированных и сочетанных клапанных поражениях. Это частично объясняется гетерогенностью этих состояний с точки зрения комбинаций, патогенеза, тяжести, и разных рисков.

По определению, комбинированные пороки — наличие стеноза и/или недостаточности на нескольких клапанах, а сочетанные — наличие стеноза и недостаточности на одном клапане. Чтобы не перепутать термины «комбинированные» и «сочетанные», нужно их запомнить. В англоязычных текстах разобраться проще, там логики больше. Там есть множественная (в дословном переводе слова *multiple*) клапанная болезнь. Не перепутаешь — речь идёт о нескольких клапанах. И смешанная (*mixed*) клапанная болезнь. «Микс» стеноза и регургитации.

### **Эпидемиология и этиология**

Комбинированная и сочетанная КБС являются широко распространённым состоянием. В разных источниках имеются относительно сопоставимые сведения.

Так, в Европейском исследовании комбинированные поражения как минимум 2 клапанов, наблюдались у 20 % пациентов с клапанной болезнью сердца, и у 17 % перенесших вмешательство. По данным Американского общества торакальных хирургов, из примерно трёхсот тысяч вмешательств 11 % — это операции на двух клапанах и в 1 проценте — на трёх. В шведском общенациональном исследовании, комбинированная клапанная болезнь сердца составляла 11 %.

Наиболее частыми ассоциациями в этих публикациях были АС плюс АР, АС плюс МР и аортальная плюс митральная регургитация.

Комбинированное поражение клапанов чаще всего бывает приобретённым. Преобладающей причиной можно назвать



ревматическую лихорадку и дегенеративно-кальцинирующую КБС. Реже это ИЭ, лучевая терапия, воздействие различных веществ и воспалительные заболевания. Как и при изолированных поражениях клапанов, в промышленно развитых странах в настоящее время наблюдается сдвиг от ревматического к дегенеративно-кальцинирующему поражению, из-за старения населения и снижения заболеваемости ревматической лихорадкой.

У пожилых людей с АС могут также наблюдаться и дегенерация митрального кольца и кальцификаты створок МК, что может дойти до значительного МС. Прогноз тут хуже, баллонная комиссуротомия часто не подходит для таких пациентов. При аортальных клапанных поражениях перегрузка объёмом или давлением левого и правого желудочка могут вызывать вторичную митральную и трикуспидальную регургитацию (то есть без кальцификатов). Нужно сказать также и о высокой распространённости ХКС у пациентов с дегенеративно-кальцинирующей клапанной болезнью, а это значит, что и вторичная (другими словами, ишемическая) МР тоже, как следствие, распространена в дополнение к поражению АК.

Сочетанные поражения чаще всего возникает в результате дегенеративных кальцифицирующих процессов, чаще у пожилых, или ревматических, которые могут затрагивать МК.

## **О гемодинамике**

Гемодинамические и клинические последствия любого поражения клапана могут модулироваться другим поражением. Иначе говоря, другое поражение может вносить поправки в гемодинамику, а значит и последствия той патологии, которая преобладает.

Если речь идёт о сочетанном поражении, то стеноз может модулировать регургитацию, или наоборот, регургитация может вносить свои поправки в последствия стеноза. А если речь о комбинированном поражении, то последствия поражения одного клапана могут быть видоизменены поражением другого.

Эти последствия зависят от сложного взаимодействия нескольких факторов.

- Конкретный вариант. Теоретически комбинаций немало, ведь клапанов 4, а вариантов для каждого 2: стеноз и регургитация, таким образом, всего вариантов 8, а комбинаций, следовательно, 256. Но на практике есть всего несколько наиболее распро-

странённых, которые затрагивают аортальный и митральный клапан или в дополнение к ним трикуспидальный.

- Тяжесть каждого отдельного поражения. Последствия поражений, когда одно лёгкое, а другое тяжёлое, более вероятно определяются последним.
- Время возникновения каждого отдельного поражения. Совершенно очевидно, что если другое, модулирующее поражение возникло после того, как уже возникли и хорошо развились последствия от первого, хронически текущего поражения, то это, конечно, будет отличаться от того, какая гемодинамика была бы при одновременном возникновении комбинированного (или сочетанного) поражения.
- Кроме этого, поражения зависят от состояния нагрузки и систолической или диастолической функции желудочков.

К самым частым взаимодействиям, которые затрудняют диагностику относятся:

- наличие стеноза с низким потоком и низким градиентом;
- усиление антероградного потока и градиента;
- аномальное наполнение ЛЖ.

Если изменяется податливость или релаксация ЛЖ, например из-за фиброза при аортальном пороке, то методы, основанные на  $P1/2t$ , сильно искажаются.

*Любое тяжёлое клапанное поражение может индуцировать или усиливать нижележащую (по току крови) вторичную митральную или трикуспидальную регургитацию.*

## Диагностика

Основой диагностики комбинированных и сочетанных поражений клапанов является ЭхоКГ. Как и при изолированном поражении одного клапана, она позволяет установить патогенез, механизмы, тяжесть, прогрессирование и последствия каждого поражения, что имеет решающее значение для лечения, а также определения показаний, сроков и вероятности успеха хирургического вмешательства. Однако, как уже говорилось, гемодинамические последствия комбинированных и сочетанных поражений на кровоток, размер и функцию желудочков могут повлиять на диагностику, поэтому необходим интегративный подход (таблица 16).

Таблица 16

**Основные ограничения применимости эхокардиографической оценки комбинированных и сочетанных клапанных пороков и возможные решения с использованием мультимодальной визуализации**

Комбинация или сочетание	АС	АР	МС	МР
АС	—	О: метод периода полуснижения давления АР ненадежен; Р: пиковая скорость струи аорты и средний доплеровский градиент отражают тяжесть как АР, так и АС.	О: метод периода полуснижения давления МС ненадежен; О: может возникнуть низкотоковый, низкоградиентный МС; Р: 3D эхокардиография для измерения анатомической площади митрального клапана и подтверждения тяжести МС	О: увеличение объема МР; О: Увеличенная площадь струи МР с использованием картирования цвета вого потока. Изменение эффективной площади митрального отверстия регургитации менее выражено, чем объём МР и параметры картирования цветного потока; Р: Для количественного определения объёма и фракции МР и подтверждения её тяжести можно использовать МРС.

Таблица 16 (Продолжение)

Комбинация или сочетание	АС	АР	МС	МР
АР	<p>О: упрощенное уравнение Бернулли для определения градиента может быть неприменимым, если скорость в выносящем тракте ЛЖ повышена;</p> <p>О: Формула Горлина с использованием метода термодиллюции/Фика недействительна;</p> <p>Р: Для оценки ОАК применимо уравнение непрерывности.</p> <p>О: большинство эхо-параметров отражают тяжесть только одного компонента заболевания: АС (ОАК) или АР (площадь отверстия или объём регургитации);</p> <p>Р: пиковая скорость аортальной струи и средний доплеровский градиент отражают тяжесть как АС, так и АР.</p>	—	<p>О: струю аортальной регургитации можно при- нять за струю МС;</p> <p>О: уравнение непрерывности ненадежно для расчета площади митрального клапана, если аортальный клапан используется в качестве эталонного потока;</p> <p>О: метод периода полуснижения давления МС ненадежен;</p> <p>Р: 3D эхокардиография для измерения анатомической площади митрального клапана и подтверждения тяжести МС;</p> <p>Р: рассмотреть возможность использования ле- гочного потока в качестве эталона для уравнения непрерывности.</p>	<p>О: Доплеровский объёмный метод с левосторонней оценкой чистого прямого потока недействителен;</p> <p>О: Интегральное отношение митральной скорости к аортальной скорости ненадежно;</p> <p>Р: метод «PISA» остается точным для оценки МР.</p>

Таблица 16 (Окончание)

Комбинация или сочетание	АС	АР	МС	МР
МС	О: часто встречается АС с низким потоком и низким градиентом; Р: для подтверждения тяжести АС могут использоваться СЭД или оценка кальция в аортальном клапане с помощью МСКТ.	О: МС может притупить повышение пульсового давления и дилатацию ЛЖ, связанную с АР.	—	О: Интегральное отношение митральной скорости к аортальной скорости ненадежно; Р: Доплеровский митральный градиент отражает тяжесть как МС, так и МР.
МР	О: струю МР не следует путать со струей АС; О: часто встречается АС с низким потоком и низким градиентом; Р: для подтверждения тяжести АС могут использоваться СЭД или оценка кальция в аортальном клапане с помощью МСКТ.	О: Доплеровский объёмный метод с левосторонней оценкой чистого прямого потока недействителен; О: метод периода полуснижения давления ненадежен; Р: МРС можно использовать для количественного определения объёмов и фракций АР и МР и подтверждения тяжести как АР, так и МР.	О: уравнение неразрывности недостаточно; О: метод периода полуснижения давления ненадежен; О: Формула Горлина с использованием термодилуции недействительна; Р: Доплеровский митральный градиент отражает тяжесть как МС, так и МР.	—

Примечание: АР — аортальная регургитация; АС — аортальный стеноз; МР — митральная регургитация; МС — митральный стеноз; О — ограничение; Р — решение; ОАК — область аортального клапана; МРС — магнитный резонанс сердца; СЭД — стресс-эхокардиография с добутамином; ЛЖ — левый желудочек; МСКТ — мультidetекторная компьютерная томография; «PISA» — площадь проксимальной изоскоростной поверхности

В таблице 16 представлены ограничения применимости эхокардиографической оценки данного поражения клапана (горизонтальные строки) при наличии сопутствующего поражения клапана (вертикальные столбцы) и предлагаемые решения с использованием мультимодальной визуализации.

При сочетанных и комбинированных поражениях востребована трёхмерная ЭхоКГ, как при трансторакальном, так и при чрезнабводном доступе. Её можно использовать для получения более точной оценки площади отверстий клапанов, непосредственно измеряя эту площадь. Или площадь выходного ВТЛЖ (который обычно не круглый).

Стресс-ЭхоКГ с низкими дозами ( $\leq 20$  мкг/кг/мин) добутамина может быть полезной для того, чтобы отличить истинно тяжёлый АС от псевдотяжёлого и оценить резерв ЛЖ, когда градиент давления низкий и ФВ ЛЖ снижена. Стресс-ЭхоКГ на беговой дорожке или, что более предпочтительно, на велотренажере, может быть показана, когда симптомы кажутся непропорциональными по отношению к гемодинамике в покое. Этот тест может дать механистическое объяснение симптомов, выявив, например, непропорциональное увеличение трансклапанного градиента давления или давления в ЛА. Когда КБС представляется тяжёлой при эхокардиографии в покое, но пациент утверждает, что у него нет симптомов, тестирование с физической нагрузкой может выявить и симптомы, и аномальную реакцию АД на физическую нагрузку, и аномалии сегмента ST или даже аритмии, вызванные физической нагрузкой.

КТ все чаще используется для оценки кальциевого индекса АК, когда есть признаки низкопоточного, низкоградиентного стеноза и сохраненной ФВЛЖ. Высокие показатели кальция согласуются с повышенной вероятностью тяжёлого стеноза.

МРТ сердца позволяет оценить тяжесть поражений клапанов, особенно регургитации и, следовательно, сочетанного поражения клапанов, а также объёмы желудочков и систолическую функцию у пациентов с неадекватным качеством эхокардиографического изображения или в случае противоречивых результатов.

При комбинированной клапанной болезни расчёт фракции и ОР путем расчета объёмов желудочков может ввести в заблуждение, если не принимать во внимание другие клапаны. Поэтому в количественной оценке клапанной регургитации весьма



перспективны альтернативные методы, такие как фазово-контрастное картирование скорости.

Вышеперечисленные методы превосходят по ценности катеризацию в случае комбинированной или сочетанной клапанной болезни. Это связано с тем, что оценка сердечного выброса с помощью термодилуции или метода Фика, который является важным компонентом формулы Горлина для расчета площади аортального или митрального клапана, могут быть неточными у пациентов с тяжелой ТР и у пациентов с низким сердечным выбросом, что характерно как для комбинированной, так и для сочетанной клапанной болезни. Более того, поскольку кровотоки в правых отделах сердца не равен трансклапанному кровотоку у пациентов с сочетанной аортальной или митральной патологией, формула Горлина по своей сути становится неточной.

### ***Аортальный стеноз и митральная регургитация***

Отличительной чертой тяжелого АС является долговременное повышение постнагрузки, которое в конечном итоге может привести к гипертрофическому ремоделированию, дилатации или дисфункции ЛЖ. Следовательно, вторичная МР может развиваться в результате подтягивания створок и дилатации митрального кольца. Из-за сопутствующих ХКС также нередко встречается ишемическая митральная регургитация.

Как следствие повышенной постнагрузки из-за АС, трансмитральный систолический градиент давления увеличивается, что приводит для любого заданного митрального эффективного отверстия регургитации к более высокому её объёму.

А прямой поток через АК может, наоборот, уменьшиться из-за значительной МР, что приведёт к недооценке тяжести АС.

Поэтому так часто возникает низкотоковый, низкоградиентный АС, который может быть классическим, то есть со сниженной ФВ, или парадоксальным, то есть с сохранённой ФВ.

Стресс-ЭхоКГ с добутамином могло бы подтвердить тяжесть АС, но наличие МР может замаскировать увеличение оттока из ЛЖ. В данном случае помогает количественная оценка уровня кальция в АК с помощью КТ. Она полезна для дифференциации истинного и псевдотяжёлого АС у таких пациентов.

### ***Аортальный стеноз и митральный стеноз***

Эта нечастая комбинация обычно плохо переносится, и снижение сердечного выброса обычно больше, чем при изолирован-

ных аортальном или митральном стенозе. Следовательно, как аортальный, так и митральный градиенты давления могут быть ниже, чем ожидалось, что может привести к недооценке тяжести как аортального поражения, так и митрального. Ситуация тут подобна предыдущему варианту: тяжёлый МС может приводить к низкому оттоку из ЛЖ и, следовательно, к парадоксальному (чаще) низкотоковому низкоградиентному АС. Это подчеркивает необходимость тщательной количественной оценки тяжести порока с использованием интегративного подхода, включая количественную оценку кальция в АК с помощью КТ.

### ***Аортальная регургитация и митральный стеноз***

При АР увеличивается преднагрузка, а при МС она уменьшается. Эти противоположные условия нагрузки могут приводить к меньшим объёмам ЛЖ по сравнению с изолированной АР. При наличии МС типичные признаки АР, включая повышенное пульсовое давление, могут отсутствовать. Уравнение непрерывности, метод  $P1/2t$  становятся неточными, а значит, недействительными. Площадь эффективного отверстия МК рассчитывать недействительными методами нельзя, если АР больше или равна умеренной. Здесь, чтобы подтвердить тяжесть МС, подходит 3D ЭхоКТ с планиметрической оценкой площади анатомического отверстия МК.

### ***Аортальная и митральная регургитация***

МР может быть первичной или вторичной по отношению к ремоделированию ЛЖ вследствие аортальной регургитации. В свою очередь, и хроническая МР может привести к дилатации и увеличению растяжимости ЛЖ.

$P1/2t$  для оценки тяжести АР следует интерпретировать с осторожностью в любых вышеперечисленных условиях. При наличии тяжёлой МР лёгкая или умеренная АР обычно хорошо переносится. Однако, когда она тяжёлая, любая степень МР может существенно усилить дилатацию и дисфункцию ЛЖ. Аортальная и митральная регургитация вместе способствуют увеличению преднагрузки, что может привести к ускоренной дилатации и дисфункции ЛЖ.

Кроме того, МК при таком состоянии больше не «защищает» ЛП и лёгочные вены от пагубного воздействия повышенного давления в ЛЖ, связанного с АР. Поэтому при обсуждаемой комбинации влияние на ЛП, малый круг кровообращения и пра-

вые камеры сердца усугубляется, последствий больше и исходы хуже.

В литературе есть статьи, в которых предлагается для оценки чистого прямого потока при этом поражении оценивать его в выносящем тракте ПЖ. Или использовать МРТ.

### ***Трикуспидальная регургитация и левосторонняя клапанная болезнь***

Распространенность вторичной ТР высока среди пациентов с левосторонней КБС. Хотя первоначально в основном изучались последствия для митральной болезни, теперь есть доказательства того, что ТР может также произойти в результате аортальных пороков.

Сложное взаимодействие многих факторов может способствовать возникновению и тяжести вторичной ТР в условиях нижестоящей КБС, включая:

- легочную гипертензию;
- ФП;
- дилатацию и дисфункцию ПЖ;
- подтягивание створок;
- дилатация кольца в сторону свободной стенки ПЖ;
- или увеличение ПП.

Поскольку ТР очень чувствительна к изменениям в условиях нагрузки и динамична, предполагают, что дилатация кольца и коаптация створок, а не сама тяжесть ТР будут служить терапевтическим ориентиром. Полученный методом термодилуции сердечный выброс может быть ошибочно низким у пациентов с тяжёлой ТР, а это может привести к недооценке площади просвета АК по уравнению Горлина и, таким образом, к переоценке тяжести АС.

### ***Аортальные стеноз и регургитация***

Сочетанная аортальная клапанная болезнь характеризуется сочетанием перегрузки давлением и объёмом, которая оказывает большую нагрузку на ЛЖ, чем при изолированных аортальных стенозе или регургитации. Стенотический компонент, вызывающий перегрузку давлением, которая усугубляет гипертрофию ЛЖ, приводит к снижению его растяжимости, и, таким образом, к непропорциональному увеличению диастолического давления ЛЖ на единицу увеличения объёма во время диастолы. Об этом свидетельствует то, что конечно-систолический размер у таких

пациентов редко превышает 50 мм, то есть гипертрофия препятствует дилатации, которая должна бы наступить в результате перегрузки объёмом. Более того, увеличение УО в результате регургитационного потока может в дальнейшем способствовать ещё большей перегрузке давлением, даже если площадь АК превышает 1,0 см<sup>2</sup>.

Тяжесть АС отражает площадь просвета АК, тогда как эффективная площадь отверстия регургитации или ОР отражают тяжесть недостаточности. Но ни один из этих параметров адекватно не отражает общую гемодинамическую нагрузку, связанную с сочетанием стеноза и регургитации.

В данном случае подходит изучение пиковой скорости аортальной струи и среднего градиента, которые увеличиваются и при стенозе, и при регургитации из-за увеличения трансклапанного кровотока, и, следовательно, эти параметры могут быть полезны для оценки общей тяжести заболевания аортального клапана. Есть литературные данные, о том, они коррелируют с исходами.

Если пиковая скорость  $\geq 4$  м/с и средний градиент  $\geq 40$  мм рт. ст. то это может считаться показанием к вмешательству.

### ***Митральный стеноз и регургитация***

МР увеличивает скорость потока через МК. Поскольку трансклапанный градиент давления является функцией квадрата трансклапанной скорости потока, давление в ЛП может быть заметно повышено у пациентов с сочетанной митральной патологией, что приводит к выраженной непереносимости физической нагрузки из-за увеличения лёгочного венозного и капиллярного давления. Из-за перегрузки объёмом размер ЛЖ обычно больше, чем при изолированном МС. Подобно аортальной клапанной болезни, сочетание умеренного МС и умеренной регургитации может быть гемодинамически и клинически значимым, и некоторые пациенты с кажущимся нетяжёлым смешанным поражением МК могут жаловаться на одышку при физической нагрузке, утомляемость, которые, по крайней мере частично, объясняются нарушением кровотока, зависимым от увеличения трансмитрального градиента давления.

Поскольку податливость ЛЖ и ЛП может быть изменена при наличии значительной регургитации, а  $P1/2t$  сильно зависит от этой податливости, площадь МК, определяемая этим методом,

может оказаться не совсем точной. В данном случае площадь нужно измерять планиметрически.

Пиковая трансмитральная скорость также даёт оценку общей тяжести. Она в данном случае применима, аналогично случаю с сочетанным поражением АК.

## **Общие принципы ведения пациентов**

Из-за большого количества возможных комбинаций поражений клапанов предложить стандартизированный подход нельзя. Тем не менее, при комбинированном поражении клиницист может столкнуться с одним из следующих 3 клинических сценариев, первые 2 из которых очевидны — рассматривается вопрос о хирургическом вмешательстве, а третий требует особого внимания.

Во-первых: два или более тяжёлых поражения. В этой ситуации высока вероятность тяжёлой функциональной недостаточности, если одно из поражений игнорируется.

Во-вторых: одно тяжёлое поражение связано с  $\geq 1$  нетяжёлым поражением. В этом распространённом сценарии действующими рекомендациями определяется лечение преобладающего поражения клапана.

В-третьих, если  $\geq 2$  умеренных поражений, то вопрос о хирургическом вмешательстве рассматривается, если общая гемодинамическая нагрузка, вызванная этими поражениями, является основной причиной симптомов или систолической дисфункции ЛЖ. Важно определить глобальные последствия поражений. Это включает в себя тщательную оценку объёма желудочков и лёгочного давления, измерение натрийуретических пептидов и, в отдельных случаях, оценку функциональной способности, максимального потребления кислорода и лёгочного давления во время физической нагрузки.

Точно так же сочетанные пороки могут проявляться как

- сочетание тяжёлых стеноза и регургитации;
- сочетание одного тяжёлого и нетяжёлого другого;
- сочетание умеренного стеноза и умеренной регургитации.

В первых двух сценариях требуется лечение в соответствии с текущими рекомендациями, применимыми к наиболее тяжёлым поражениям. Что касается сочетания умеренного аортального или митрального стеноза и регургитации — не исключено, что это может быть связано с симптомами, снижением толерантно-

сти к физической нагрузке, лёгочной гипертензией, и поэтому нужно не пропустить время, когда следует рассматривать хирургическое вмешательство.

Нет чётких критериев сроков рутинного планового обследования. Однозначно, когда одно поражение явно преобладает, последующее наблюдение должно проводиться в соответствии с действующими рекомендациями. Но когда тяжесть поражений сбалансирована, комбинация может иметь неблагоприятные последствия, то интервал между посещениями для последующего наблюдения должен быть короче, чем при заболевании с одним клапаном/одиноким поражением. Точно так же можно ожидать высокой частоты событий у пациентов с сочетанием умеренного стеноза и умеренной регургитации, поэтому необходимы более частые посещения.

Плановое наблюдение за пациентами с такой КБС в идеале должно проводиться в специализированных и структурированных амбулаторных клиниках, связанных с комплексными многопрофильными стационарными бригадами, например, в клапанном центре, если такой есть в городе.



## **ПАЦИЕНТЫ С ИМПЛАНТИРОВАННЫМИ КЛАПАНАМИ**

В современной клинической практике врачи всё чаще наблюдают пациентов с протезами клапанов сердца. Комплексная оценка функции протезированного клапана включает клиническую информацию и инструментальные методы.

Безусловно, клиническая информация важна для оценки функции протезированных клапанов: она включает показания к исследованию, симптомы, размер и тип протеза клапана, а также дату операции. При применяемых в дальнейшем диагностических методах следует учитывать АД, ЧСС, рост и вес, так как они участвуют в расчётах показателей или влияют на их интерпретацию. Так, например, ЧСС влияет на продолжительность диастолического наполнения и, следовательно, на средние градиенты МК и ТК, а рост и вес необходимы для расчёта площади поверхности тела, которая используется в вычислении индексированных показателей.

В инструментальной диагностике методом первой линии является ЭхоКГ, в первую очередь трансторакальная. При необходимости, для дальнейшей оценки функции и морфологии протеза она дополняется двухмерной и трёхмерной чрезищеводной ЭхоКГ. Всё большую роль в оценке КБС приобретают КТ, МРТ, ПЭТ и их различные сочетания.

После чрескожной или хирургической замены клапана необходим комплексный подход для оценки его структуры и функции, в дополнение к оценке степени обратного ремоделирования камер сердца. Цветная и спектральная доплерография играют здесь центральную роль. В целом, оценка функции протезированного клапана является более сложной, чем оценка функции собственных клапанов из-за неоптимальной визуализации и изменчивости гемодинамики при широком диапазоне типов и размеров протезированных клапанов.

Документирование типа и размера имплантированного протеза имеет первостепенное значение при его оценке. Кроме того, важно последовательное сравнение показателей в динамике. У

пациентов с подозрением на дисфункцию протезированных клапанов для определения механизма дисфункции или тяжести регургитации часто требуется расширенная визуализация. ЭхоКГ могут дополнить КТ и МРТ. КТ обеспечивает визуализацию с высоким разрешением, имеет преимущества при механических клапанах, в то время как основным преимуществом МРТ новых поколений заключается в возможности количественной оценки тяжести регургитации. Выбор расширенной модальности визуализации, если она необходима после первоначальной ЭхоКГ, следует тщательно взвешивать, поскольку каждая модальность имеет свои преимущества и ограничения.

Цели будущих исследований будут включать в себя совершенствование количественной оценки тяжести регургитации с помощью цветного и спектрального доплера, повышение разрешения с помощью КТ и МРТ сердца, а также уменьшение артефактов, исходящих от металлических структур.

## **Разновидности протезов клапанов**

Выбор протезов клапанов сердца разнообразных типов довольно широк. Разнообразие обусловлено основной патологией клапана, вариантами мест имплантации, техникой операций и, конечно, индивидуальными особенностями пациента (рисунок 29).

Оптимальный выбор протеза и техники восстановления клапана подразумевает необходимость дополнительных вмешательств в анатомические структуры с их модификацией, риск вмешательства, продолжительности жизни пациента и ожидаемой долговечности протеза. Так, например, механические клапаны более долговечны по сравнению с биологическими, но требуют постоянной антикоагулянтной терапии. Конечно, следует учитывать и предпочтения человека, страдающего КБС.

За последнее десятилетие частота протезирования механическими клапанами снизилась, при этом увеличилась частота транскатетерных процедур.

Исторически самой ранней разработкой является шаровой клапан Старра-Эдвардса (рисунок 29А). В настоящее время он больше не имплантируется. Тем не менее, по данным литературы, некоторые из таких протезов продолжают удовлетворительно функционировать по сей день.

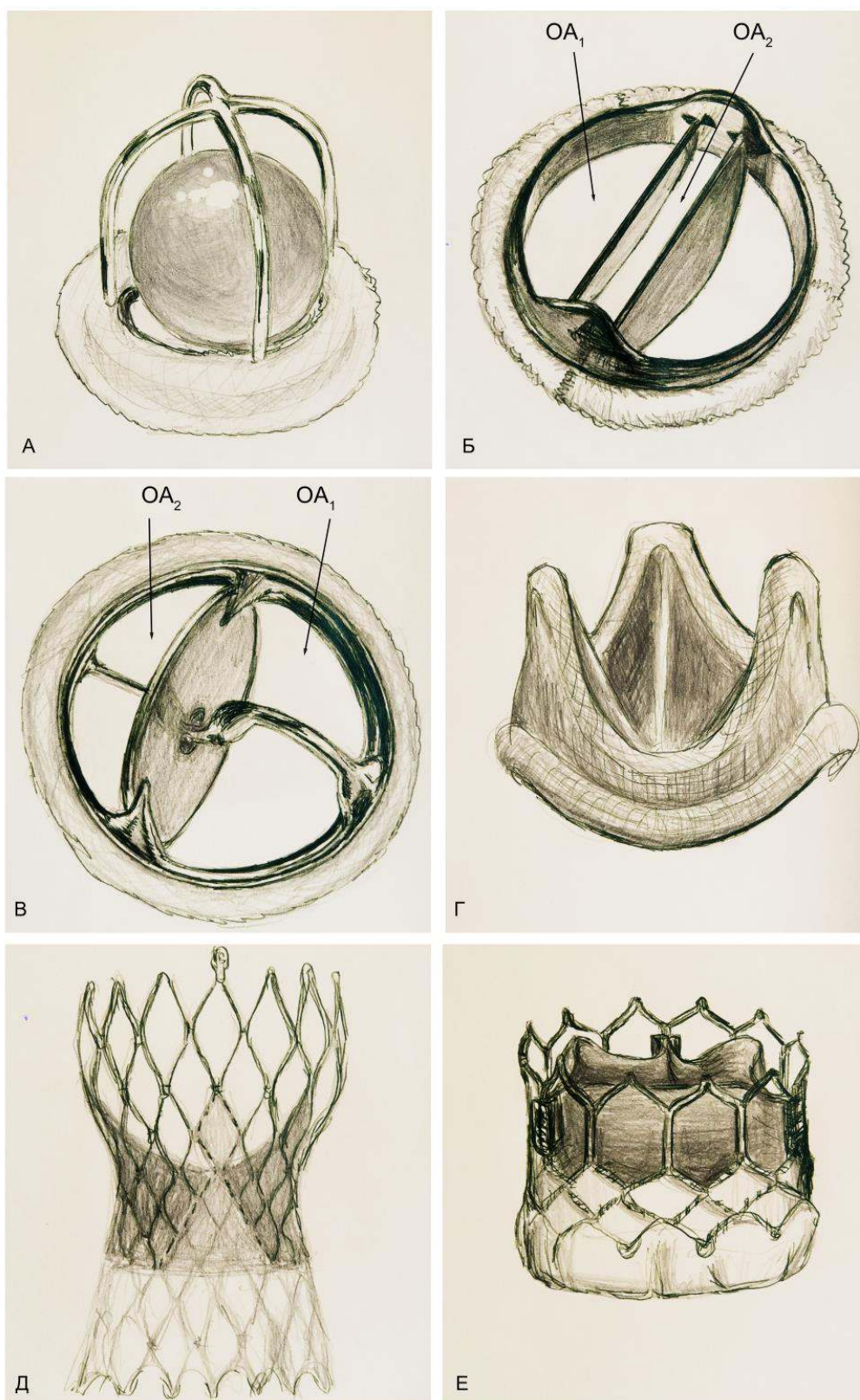


Рис. 29. Протезы клапанов сердца. К механическим протезам относятся шаровые (А), двустворчатые (Б), поворотно-дисковые или одностворчатые (В). К биологическим клапанам относятся каркасные (Г), транскатетерные самораскрывающиеся (Д) и расширяемые баллоном (Е) клапаны. Отмечены площади отверстий, одни из которых больше (OA<sub>1</sub>), а другие меньше (OA<sub>2</sub>). (Посохов И.Н. и соавт., 2024)

Наиболее распространенным типом среди механических клапанов является двустворчатый клапан (рисунок 29Б). Он обеспечивает наилучшую для таких протезов гемодинамику. Заслонки в нём выполнены в виде двух симметрично расположенных полуокружных створок, прикреплённых к каркасу шарнирным соединением. Примерами двустворчатого протеза могут служить зарубежные Carbomedics, St. Jude Medical или отечественные Роскардикс, Карбоникс, Мединж.

Всё реже применяются одностворчатые (или поворотнo-дисковые) протезы, с конструкцией запирающего элемента в виде диска, закреплённого шарнирно с возможностью вращения вокруг оси, расположенной в плоскости корпуса, такие как Björk—Shiley, ЛИКС, МИКС. Имеются также разновидности протезов с единственной опорой, идущей через центр диска, который имеет для неё специальное отверстие. Эта опора, выполненная в форме «гусиной шеи», позволяет диску свободно перемещаться. Пример: Medtronic-Hall (рисунок 29В).

Биологические протезы могут представлять собой ксенотрансплантаты, содержащие ткань перикарда свиньи или крупного рогатого скота, гомотрансплантаты (из трупного материала) или аутотрансплантаты (например, в операции Росса). В литературе также используют синонимы «ксенографты», «гомोगрафты», «аутографты».

Часто используются каркасные ксенотрансплантаты (рисунок 29Г), в которых створки перикарда монтируются либо внутри, либо снаружи каркаса стента. Их называют также стентированными. В надежде увеличить площадь клапана и снизить трансклапанный градиент разработаны также бескаркасные протезы (например Freestyle), однако исследования показали более высокую частоту ранней структурной дисфункции таких клапанов, особенно у молодых пациентов.

Продолжает развиваться технология транскатетерного протезирования клапанов сердца, в которых применяют самораскрывающиеся и расширяемые баллоном клапаны. Показания к таким вмешательствам расширяются, спектр моделей клапанов увеличивается. Имеются испытанные и проходящие в настоящий момент клинические испытания интрааннулярные или супрааннулярные и интрааннулярные протезы (рисунок 29Д, Е). К примерам таких протезов относятся SAPIEN, Evolut, Harmony, Navitor, МедЛаб–КТ.



**Обозначение физических размеров протезов клапанов**

Название	Расшифровка
<b>Механические клапаны</b>	
Общая высота профиля	Максимальный осевой размер протеза в открытом или закрытом положении, в зависимости от того, что больше
Высота профиля оттока	Максимальное расстояние, на которое протез выступает в осевом направлении в выносящий тракт в открытом или закрытом положении, в зависимости от того, что больше, измеренное от структуры клапана, предназначенной для сопряжения с верхней частью (предсердной или аортальной/легочной стороной) кольца пациент
Минимальный внутренний диаметр	Наименьший диаметр в пределах отверстия протеза, который теоретически доступен для потока
Внешний диаметр корпуса	Наибольший внешний диаметр опорной рамы (корпуса)
Внешний диаметр пришивного кольца	Наибольший диаметр несжатого пришивного кольца
<b>Биологические клапаны</b>	
Общая высота профиля	Максимальный осевой размер протеза в открытом или закрытом положении, в зависимости от того, что больше
Высота профиля оттока	Максимальное расстояние, на которое протез простирается аксиально в выносящий тракт в открытом или закрытом положении, в зависимости от того, что больше, измеренное от структуры клапана, предназначенной для сопряжения с верхней частью (предсердной или аортальной/легочной стороной) кольца пациента
Минимальный внутренний диаметр	Наименьший диаметр в отверстии протеза, которое теоретически доступно для потока
Внутренний диаметр стента	Наименьший внутренний диаметр опорной рамы (стента) без тканевого покрытия
Внешний диаметр стента	Наибольший внешний диаметр стента с тканевым покрытием
Диаметр пришивного кольца	Наибольший диаметр несжатого пришивного кольца

Большое значение при оценке функции протезированных клапанов имеет также их размер и положение. В литературе можно найти справочные значения нормальных трансклапанных скоростей и градиентов в соотношении с типом протеза и размером. Кроме этого, важно знать, что разные протезы могут по-разному влиять на количество артефактов, возникающих при использовании диагностических методов.

Чтобы обеспечить адекватную информированность врачей о протезах клапанов, общества торакальных хирургов разных стран создали целевую группу, состоящую из кардиохирургов, кардиологов, инженеров, регулирующих органов, представителей Международной организации по стандартизации (ISO) и основных производителей клапанов. Эта группа рекомендует, как обозначать физические размеры протезов (таблица 17), предполагаемое их положение и гемодинамические характеристики. Очень полезно предложение целевой группы по использованию стандартизированной таблицы для оценки вероятности несоответствия протеза пациенту (см. Durko AP и соавт., 2021).

Для гемодинамических характеристик конкретной модели протеза, согласно ISO, производителю следует использовать «средние транспротезные градиенты» и ЭПО, определяемые для каждого маркированного размера с помощью доплеровской ЭхоКГ у минимум 30 пациентов в период от 30 дней до 1 года после имплантации.

К основным типам дисфункций протезированных клапанов относятся структурная или неструктурная дисфункция клапана, ИЭ и тромбы.

## **Структурные дисфункции**

Структурные дисфункции клапана (СДК) — это постоянные внутренние изменения протеза клапана, такие как фиброз или кальцификация заслонок, износ, разрушение створок, а также перелом или деформация каркаса или стента, что в свою очередь приводит к стенозу или регургитации. СДК можно охарактеризовать как «гемодинамическую» и/или «морфологическую дисфункцию». СДК чаще встречается в биологических протезах, чем в механических. Наиболее частая причина дегенерации биопротезов — кальцификация; в течение 5 лет она может поразить 50 % ксенотрансплантатов, а за 8 лет — 75 %. Частота дисфункции в течение 10–15 лет составляет от 10 % до 20 % для



гомотрансплантатов и 30 % для гомотрансплантатов. Основными местами кальцификации с дальнейшим разрывом или повреждением являются створки и элементы каркасов.

### ***Гемодинамическая структурная дисфункция***

Гемодинамическая СДК устанавливается на основе постоянных гемодинамических изменений функции клапана, без признаков морфологической СДК («изолированная гемодинамическая дисфункция»).

Для простоты выделяют две степени гемодинамической СДК: умеренную и тяжелую (См. Capodanno D, и соавт., 2017). Выявление легкой гемодинамической дисфункции имеет меньшее клиническое значение. Умеренная СДК определяется как

1) средний градиент  $\geq 20$  и  $< 40$  мм рт. ст. и/или  $\geq 10$  и  $< 20$  мм рт. ст. выше исходного уровня (до выписки или в течение 30 дней после имплантации клапана) и/или

2) умеренная новая или ухудшающаяся ( $> 1+/4+$ ) внутрипротезная аортальная регургитация.

Тяжелая гемодинамическая СДК определяется как

1) средний градиент  $\geq 40$  мм рт. ст. и/или  $\geq 20$  мм рт. ст. выше исходного уровня (до выписки или в течение 30 дней после имплантации клапана) и/или

2) тяжелая новая или ухудшающаяся ( $> 2+/4+$ ) внутрипротезная аортальная регургитация.

### ***Морфологическая структурная дисфункция***

Диагноз основывается на результатах визуализации, независимо от того, проводилось ли повторное вмешательство. Диагноз морфологической СДК может быть подтвержден или отклонен на основании результатов аутопсии. Морфологическая СДК включает аномалии: целостности створки (т. е. разрыв или растяжение, вызывающие внутрирамную регургитацию), структуры створки (т. е. патологическое утолщение и/или кальцификация, вызывающие клапанный стеноз или центральную регургитацию), функции створки (т. е. нарушение подвижности, приводящее к стенозу и/или центральной регургитации) и стента/каркаса (т. е. перелом или поломка).

## **Неструктурные дисфункции**

Неструктурная дисфункция клапана — это любая аномалия протеза, не связанная с его конструкцией, но все же приводящая к нарушению функции клапана.

### ***Несоответствие протеза и пациента***

Примером неструктурной дисфункции клапана является несоответствие протеза и пациента. Оно возникает, когда нормально функционирующий протез мал по сравнению с размерами пациента, что приводит к высокому градиенту и функциональному стенозу. Исходы заболевания обычно связаны с тяжестью несоответствия.

### ***Параклапанная утечка***

Другая, часто описываемая в литературе неструктурная дисфункция клапана — это параклапанная утечка. Она может возникнуть в имплантированных хирургическим путём клапанах из-за отхождения пришивной манжеты, а в транскатетерных клапанах — из-за неправильного прилегания каркаса стента к нативной ткани. Факторы риска возникновения утечки включают ИЭ, хирургическую технику, аневризму восходящей аорты, дегенеративную регургитацию и тяжелую кальцификацию заменяемого клапана. Параклапанная утечка при транскатетерных методах обусловлена множеством факторов, включая неправильный размер устройства, кальцификацию створки или кольца, недостаточное раскрытие протеза или неправильную глубину имплантации. Описывают также ущемление створок или дисфункцию из-за паннуса, неправильное положение или размер, дилатацию камер сердца после имплантации (например, дилатацию корня аорты, дилатацию митрального кольца или левого предсердия) и эмболизацию клапана.

### ***Паннус***

Паннус представляет собой фиброзную ткань, которая растет в перианнулярной области. Выступление паннуса в просвет может нарушить кровоток через клапан и в конечном итоге привести к стенозу.

Гистологическое исследование паннуса из эксплантированных клапанов показывает, что он состоит из трех различных слоев: 1) «просветный» слой (слой, обращенный в просвет), состоящий из эндотелиальных клеток; 2) внутренний медиальный

слой спирально ориентированных веретенообразных клеток, идентифицируемых как миофибробласты; 3) коллагена и фиброзной ткани. Во внутреннем слое можно наблюдать инфильтрацию хроническими воспалительными клетками. Кроме того, на уровне контакта нативных колец с пришивной манжетой протеза можно наблюдать поражение, показывающее хроническую реакцию на инородное тело с инфильтрацией гигантских клеток и макрофагов.

Паннус может сопровождаться тромбозом. Медленное нарастание паннуса может создавать области застоя потока и вызывать образование тромба.

### ***Инфекционный эндокардит***

ИЭ в наши дни встречается всё чаще, и, учитывая растущее число имплантаций протезов клапанов, превращается в большую клиническую проблему. ИЭ имплантированного клапана является наиболее тяжелой формой эндокардита, встречаясь у 1–6 % пациентов с протезами, с частотой 0,3–1,2 % на каждый пациенто-год.

ИЭ может начаться в любое время после операции. При механических клапанах инфекция почти всегда распространяется из пришивной манжеты и приводит к таким осложнениям, как утечки, абсцесс и распространение на соседние структуры. Инфекции биопротезного клапана могут возникать в створках и распространяться на пришивное кольцо или параклапанную область. В аортальной позиции могут наблюдаться псевдоаневризмы. Инфицированная псевдоаневризма при протезированном клапане является результатом дренирования параклапанного абсцесса в соседнюю камеру сердца.

Между двумя соседними полостями может возникнуть аномальное сообщение, такое как фистула. Недавно обнаружено, что у пациентов, носящих протезы, содержащие полимерные частицы, частота вышеуказанных осложнений выше.

### ***Тромбоз***

У 0,3–8 % пациентов с протезированными клапанами сердца наблюдаются связанные с ними тромбы. Если антикоагулянтная терапия недостаточна, механические клапаны более тромбогенны, чем биологические. Тромбоз чаще возникает на митральных протезах, чем на аортальных, и чаще на протезах правых отделов сердца, чем на протезах левых (из-за более низкого давления

и потока). Состояние сопровождается риском эмболии, который зависит от подвижности, размера и возраста тромба. Вероятность эмболии увеличивается, когда тромб крупнее (более 0,5–0,8 мм), очень подвижен и относительно новый.

Важное значение имеет дифференциация тромба от паннуса, поскольку при тромбозе может использоваться тромболитическая терапия, но при паннусе противопоказана. Есть серии наблюдений по этому поводу. Одна серия показала, что по сравнению с пациентами с образованием паннуса у пациентов с тромбом отмечается более короткая продолжительность времени от установки клапана до признаков неисправности клапана, более короткая продолжительность времени от появления симптомов до постановки диагноза. Образование паннуса было более распространено в аортальном положении (70 % против 21 %). Чрезпищеводная ЭхоКГ выявила аномальное движение протезного клапана во всех случаях с тромбом по сравнению с 60 % пациентов с образованием паннуса. В целом, паннус имеет тенденцию быть более циркулярным и расти внутрь от кольца клапана. Тромбы, напротив, асимметричные, эхогенность их близка к эхогенности миокарда. В конечном итоге золотым стандартом для дифференциации тромба от паннуса является патологическое исследование.

## **Гемодинамика при протезированных клапанах**

Общие принципы, по которым оценивается гемодинамика в протезных клапанах схожи с таковыми при оценке стенозов нативных клапанов. Гемодинамика рассматривается как явления, возникающие при потоке жидкости через трубку, имеющую локальное сужение и изначально описываемые уравнениями непрерывности, упрощённым уравнением Бернулли и эффектом Вентури. В соответствии с этим, говорят об ЭПО и геометрической площади отверстия,  $V_{\max}$ ,  $\Delta P$  и восстановлении давления.

Скорость кровотока через протез клапана зависит от состояния миокарда, размера и типа клапана. Ключевым уравнением к расчету градиентов давления считают упрощенное уравнение Бернулли (см. раздел «аортальный стеноз»).

У пациентов с аортальными протезами и большим сердечным выбросом или узким ВТЛЖ, при проксимальной скорости ( $V_1$ ) > 1,5 м/сек, эту скорость уже нельзя игнорировать, и оценка градиента давления происходит в соответствии с формулой

$$\Delta P = 4 (V_2^2 - V_1^2)$$

Хорошим показателем функции протеза считается ЭПО, которую получают с использованием уравнения непрерывности:

$$\text{ЭПО} = \frac{SV}{VTI},$$

где ЭПО — это эффективная площадь отверстия, SV — ударный объём, VTI — интеграл линейной скорости кровотока.

В расчётах, касающихся несоответствия «клапан-пациент» используют индексированную ЭПО (иЭПО), выражающуюся в см<sup>2</sup>/м<sup>2</sup>:

$$\text{иЭПО} = \frac{\text{ЭПО}}{\text{площадь поверхности тела}}$$

Есть ряд особенностей восстановления давления, обнаруживаемого дистальнее некоторых протезов. В самых обычных условиях, а также в каркасных и устанавливаемых через катетер протезах, когда поток сначала сужается до размеров ЭПО, увеличивается его скорость (то есть кинетическая энергия) и снижается давление, затем поток расширяется в более широкий просвет за пределами клапана, скорость и кинетическая энергия уменьшаются, а давление восстанавливается. В некоторых искусственных клапанах, например, в двустворчатых, имеется разделение на несколько потоков, и явления восстановления давления происходят отдельно.

В двустворчатых клапанах меньшее центральное отверстие (рисунок 29) приводит к образованию высокоскоростной струи, что соответствует локализованному падению давления, которое нормализуется, как только центральный поток воссоединяется с потоками, исходящими из двух больших боковых отверстий. Если внимание исследователя сосредоточено только на центральном отверстии (например, при доплерографии), то возможна переоценка  $\Delta P$  и недооценка ЭПО.

### ***Регургитация***

Регургитацию в протезированных клапанах подразделяют на «физиологическую» и патологическую. В свою очередь, «физиологическую» регургитацию делят на 2 типа: первый тип — это ретроградное смещение объёма крови («объёма закрытия»), вызванное движением запирающей заслонки; второй — истинная регургитация в шарнирах этого элемента. Менее всего такие типы регургитации выражены в шаровых механических кла-



панах: «объём закрытия» в них обычно мал, а истинная регургитация отсутствует. В механических клапанных протезах с поворотными дисками возникает оба вида регургитации. В таких клапанах предусмотрены так называемые «промывочные» жиклеры, которые предотвращают образование тромбов в местах стаза крови. Часто они расположены «строём», по два у каждой точки поворота, или могут разделяться на два или три отдельных «шлейфа». Протезы, устроенные по типу Medtronic-Hall имеют дополнительно также относительно большое отверстие в центре диска, и при функционировании такого клапана возникает длинная (до 5 см), но узкая регургитационная струя. Физиологическая ФР обычно не превышает 10–15 %.

В биологических протезах, чаще в бескаркасных также обнаруживают незначительную регургитацию, и это связано с совершенствованием ультразвуковых аппаратов и повышением чувствительности доплеровских режимов. При использовании транскатетерных клапанных протезов регургитация чаще всего центральная и незначительная; но чаще в таких случаях регургитация параклапанная (патологическая), особенно если стент прилегает к кальцинированному нативному клапану. Чтобы снизить частоту такой регургитации, предлагаются различные улучшения «юбки» протеза.

Патологическая регургитация может быть как центральной, так и параклапанной. Патологическая центральная клапанная регургитация чаще всего наблюдается при использовании биологических клапанов; параклапанная регургитация может наблюдаться при любом типе протезов. Распространенность параклапанной регургитации колеблется от 5 до 20 %; большинство этих утечек клинически и гемодинамически незначимы и при отсутствии ИЭ имеют доброкачественное течение.

Количественный анализ и оценка регургитации в протезированных клапанах зачастую затруднена из-за того, что струи обратных потоков расположены эксцентрично и могут быть множественными. Для приблизительного представления о степени тяжести параклапанных утечек имеет значение доля окружности пришивного кольца, охваченного регургитацией.

### ***Несоответствие «протез-пациент»***

Несоответствие «протеза и пациента» возникает, когда ЭПО в протезе слишком мала по сравнению с размером тела и по-



требностями пациента в кровотоке в состоянии покоя. Частота умеренного несоответствия «протез-пациент» при хирургически имплантируемых клапанах варьируется от 20 до 70 %, тогда как частота тяжёлого несоответствия составляет от 2 до 20 % (ниже при транскатетерных имплантациях). Возможность несоответствия увеличивается с уменьшением размера протеза, и хорошо известно, что пациенты с размером клапана  $\leq 21$  мм, как правило, имеют гораздо более высокие градиенты давления. Тяжёлое несоответствие, впрочем, может также возникнуть и у пациентов, получивших протез размером  $> 21$  мм: в конечном счете, конечный гемодинамический результат всегда определяется соотношением между размером протеза и размером тела. Кроме этого, хотя несоответствие «протез — пациент» может быть одной из причин высоких трансклапанных градиентов, тем не менее, в условиях КБС с низким потоком,  $\Delta P$  могут быть и не повышенными (но, тем не менее, такая ситуация связана с худшими исходами).

Несоответствие протеза и пациента *предотвратимо с помощью прогноза индексированной ЭПО* (иЭПО, Indexed EOA) протеза до имплантации. При прогнозируемом несоответствии выбирают другой протез, и, в случае аортальной позиции, рассматривают вопрос о транскатетерной имплантации или о расширении корня аорты. Для прогноза производитель клапана обязан предоставить таблицу с ожидаемым прогнозом несоответствия протеза и пациента по иЭПО. Основной принцип этих таблиц в том, что врач, используя справочную ЭПО и площадь поверхности тела пациента, получает «ожидаемую иЭПО» и сравнивает её с порогами, предопределяющими риск несоответствия протеза и пациента.

$$\text{Ожидаемая иЭПО} = \frac{\text{справочная иЭПО}}{\text{площадь поверхности тела}}$$

К сожалению, многие такие таблицы производителей протезов жёстко критиковались из-за их разнообразия, и, самое главное, неточности (См. например Bleiziffer S, и соавт., 2007), в связи с этим, ISO рекомендовала подход к составлению «стандартизированных» таблиц.

Для диагноза же (после имплантации) высчитывают полученную индексированную ЭПО, то есть имеющуюся на момент обследования ЭПО, измеренную с использованием уравнения непрерывности, и соотнесённую затем к площади поверхности

тела. Индексированная ЭПО служит мерой тяжести, при этом чем тяжесть выше, тем клинические исходы хуже.

Для дополнительной информации, помогающей в диагнозе, прибегают к КТ, с помощью которой можно узнать размер протеза и площади входного отверстия каркаса, подтвердить нормальную подвижность створок, либо идентифицировать снижение подвижности из-за тромба, кальцификатов или паннуса.

Градиенты увеличиваются постепенно с уменьшением иЭПО, и после значений  $< 0,8\text{--}0,9$  (в среднем  $0,85$ )  $\text{см}^2/\text{м}^2$  их увеличение становится экспоненциальным. Следует также учитывать, что на фоне ожирения (при индексе массы тела  $> 30 \text{ кг}/\text{м}^2$ ) иЭПО может переоценивать тяжесть несоответствия, поэтому для таких пациентов пороги, указывающие на несоответствие, другие.

Не размер или геометрические характеристики протеза, а именно иЭПО является единственным параметром, который связан с последующими послеоперационными градиентом давления и/или неблагоприятными клиническими исходами — снижением краткосрочной и долгосрочной выживаемости.

Другие исходы — это СН со снижением толерантности к физической нагрузке, и более низким функциональным классом, а также более частые госпитализации, плохое обратное развитие гипертрофии ЛЖ, развитие структурной дисфункции. Хуже исходы у пациентов старше 65–70 лет, при сопутствующей дисфункции ЛЖ, у пациентов со значительной гипертрофией, низким потоком или градиентом, а также сопутствующей митральной регургитацией.

Несоответствие протеза и пациента также может возникать и при использовании митральных протезов, но корреляция между иЭПО и трансклапанными градиентами не так сильна, как при аортальных. Расчет иЭПО для митральных протезов так же, как и для аортальных, лучше всего проводить с использованием уравнения непрерывности, так как расчет с использованием метода периода полуснижения давления часто приводит к завышению результата вычислений. Пороговые значения расчётных величин для митрального протеза выше, чем для аортального —  $< 1,2 \text{ см}^2/\text{м}^2$  для умеренного несоответствия, и  $< 0,9 \text{ см}^2/\text{м}^2$  для тяжелого. Распространенность несоответствия митрального протеза колеблется от 39 до 71 % и связана со стойкой легочной гипертензией и снижением периоперационной и долгосрочной выживаемости.

## **Общие сведения о диагностике**

Предпочтительными методами оценки протезированных клапанов сердца являются ЭхоКГ, цветная и спектральная доплерография. Оценка функции протезов сложнее, чем исследование нативных клапанов из-за помех в визуализации, а также из-за различий гемодинамики и площади просвета у различных типов протезов с широким диапазоном размеров. Часто, для определения механизма дисфункции или тяжести регургитации, необходима расширенная визуализация: 2D и 3D ЭхоКГ, КТ и МРТ. КТ обеспечивает получение изображений с высоким разрешением и имеет особое преимущество при использовании механических клапанов, в то время как основным преимуществом современной МРТ является количественная оценка тяжести регургитации. Выбор дополнительного Метода визуализации, соответствующего клиническому состоянию пациента, типу и положению протеза клапана, а также предполагаемой обструкции или регургитации, должен быть тщательно продуман, поскольку каждый метод имеет свои преимущества и ограничения.

### ***Эхокардиография***

При ЭхоКГ пациентов с клапанными протезами проводят обычные рутинные измерения размеров камер сердца, систолической и диастолической функции, в сочетании с оценкой корня и восходящей аорты, как принято в клинических рекомендациях.

В исследовании всех компонентов протезного клапана помогают увеличенные изображения в нескольких проекциях или в нестандартных внеосевых позициях. Нестандартный подход требуется из-за возможности обнаружения при рутинном подходе только косвенных признаков регургитации, включая использование всех доплеровских режимов. Довольно часто бывает нужна чрезпищеводная ЭхоКГ, и особенно полезна многоплоскостная и/или трёхмерная.

Исследователя должны насторожить такие признаки частичного отхождения протеза, как независимое или покачивающееся движение. Большее диагностическое значение оно имеет для клапанов в аортальной позиции. Если это происходит в митральной позиции, такое движение не обязательно обусловлено дисфункцией, а может быть связано с движением кольца, с ремоделированием предсердий или кольца или с особенностями

расположения пришивного кольца (например, внутри левого предсердия). Чтобы убедиться в отсутствии дисфункции (частичного отхождения), следует исключить параклапанную регургитацию (утечку).

Ещё однимстораживающим признаком является утолщение корня аорты. Оно может произойти либо из-за гематомы и отёка после установки бесстентового клапана, либо из-за абсцесса корня аорты. Гематома и отёк обычно проходят через 3–6 месяцев. Для подтверждения или исключения абсцесса полезно регулярно проводить послеоперационные исследования. Также необходимо внимательно следить за возможностью образования абсцесса при интраоперационном исследовании.

При ЭхоКГ могут быть выявлены тромбы, которые визуализируется как образования с умеренной эхоплотностью, распространяющиеся в полости сердца; в биопротезных клапанах тромб может проявляться в виде утолщения створок.

Применяя 3D-ЭхоКГ с цветной доплерографией или без её, обычно исследуют, выбирая такие точки, в которых лучше всего видны клапан или параклапанные структуры: так, вид протезов анфас позволяет легко локализовать параклапанные утечки; такой вид также наиболее удобен для чрескожных вмешательств. Оптимальные 3D-снимки включают в себя окружающие ткани и ориентиры клапанов, так, чтобы можно было указать и отобразить местоположение поражения.

Допплер-ЭхоКГ незаменима в оценке функции протеза клапана. Находят применение все режимы: импульсно-волновой, непрерывно-волновой и цветной. Для протезов клапанов могут быть использованы те же методы, которые используются для количественной оценки клапанной регургитации в нативном клапане, но применение этих методов может оказаться более сложным. Из-за акустической реверберации и затенения от протеза (большой частью МК или ТК) обнаружение регургитации при трансторакальной ЭхоКГ может быть затруднено, как это продемонстрировано на рисунке 30. Затенение также называют «аттенуацией».

Исследователю следует постараться визуализировать аномальную струю, исходящую и/или движущуюся за пределами зоны аттенуации или митрального кольца. При этом нужно помнить, что небольшие параклапанные струи не являются редкостью, особенно в периоперационный и ранний постопераци-

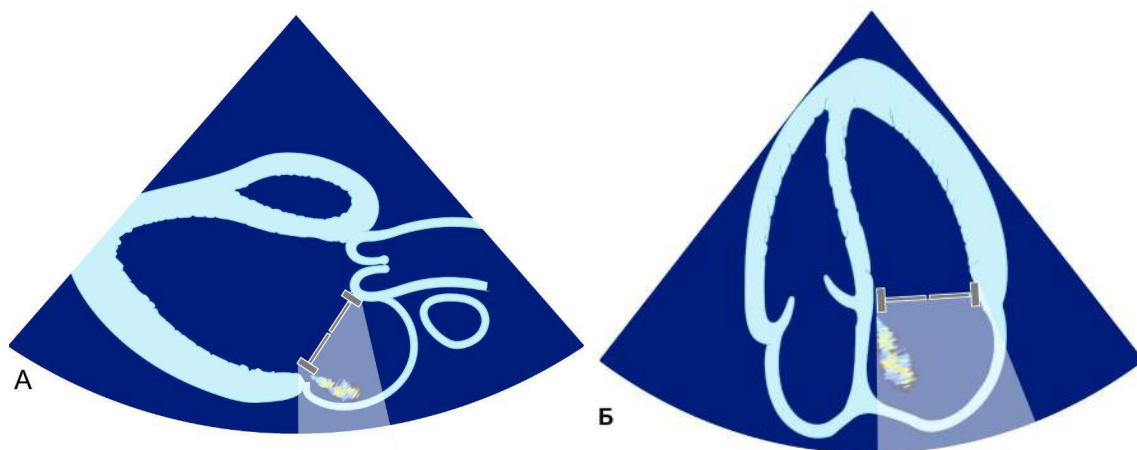


Рис. 30. Схематичное изображение аттенуации (серо-синий цвет) и механизма маскирования потока регургитации протезом митрального клапана. А: парастер-нальная позиция, Б: апикальная позиция

онный периоды. Оценку и измерение протезной регургитации а также различие центральных и боковых струй облегчает использование 3D ЭхоКГ с доплерографией.

Допплерографию используют при расчёте ЭПО согласно указанной выше формуле. Нужно учитывать, что неточное измерение диаметра ВТЛЖ и неверное положение контрольного объёма могут привести к ошибкам в оценке этой площади при аортальных протезах. При исследовании механических клапанов рекомендуется располагать контрольный объём чуть ниже их плоскости и учитывать наибольший диаметр, измеренный перпендикулярно выносящему тракту, а при исследовании транскатетерных клапанов контрольный объём должен находиться апикальнее от каркаса (на пике систолы), а диаметр должен быть измерен по внешним краям («outer-to-outer»). При использовании диаметра по внутренним краям, внутри стента, результат вычисления оказывается завышенным.

В качестве альтернативы расчёта ударного объёма (УО) может использоваться биплановый (модифицированный) метод по Simpson и 3D объёмы ЛЖ. Однако, недавние исследования показывают, что такие методы недооценивают УО по сравнению с кардио-MPT. При протезах МК для расчёта УО используют поток или через аортально кольцо или через лёгочное, если регургитация отсутствует.

Nahn RT, и соавт. (2021), анализируя исходы при хирургических и транскатетерных вмешательствах на АК применяли ин-



декс DVI (см. раздел «аортальный стеноз, гемодинамика»). Он показал хорошие диагностические характеристики.  $DVI \leq 0,35$  связан с неблагоприятными исходами при хирургических вмешательствах, но не при транскатетерных. Предлагаются также DVI и для митрального, лёгочного и трикуспидального протезов, но требуются дополнительные исследования, чтобы понять их диагностические характеристики.

Как и у всех пациентов с КБС, у людей с протезами клапанов может наблюдаться несоответствие между симптомами и гемодинамикой в покое. В таких ситуациях полезна стресс-ЭхоКГ с физическими или фармакологическими нагрузками. Для фармакологических нагрузок применяют добутамин. Многие авторы рекомендуют предпочесть физические нагрузки, особенно велоэргометрию в положении лёжа, так как после теста на беговой дорожке гемодинамика может быстро вернуться к исходному уровню, пока испытуемый идёт к кушетке для измерения. В целом, протоколы оценки протеза с нагрузкой аналогичны оценке нативного клапана.

ЭхоКГ является основой для интраоперационного и интрапроцедурного ассистирования при имплантации протезов клапанов и так называемых «структурных» процедур. При хирургических вмешательствах используют транторакальную, при транскатетерных — и транстарокальную, и чрезпищеводную. В литературе можно обнаружить сообщения об использовании во время имплантаций эпикардальной и эпиаортальной ЭхоКГ.

Основной целью интраоперационной ЭхоКГ является отслеживание любой ситуации, которая требует возобновления искусственного кровообращения и немедленной коррекции хода вмешательства. К таким ситуациям относятся значительная параклапанная регургитация, осложнения в соседних структурах, такие как коронарно-устьевая обструкция или застревание протезных створок клапана. Большую роль ЭхоКГ играет при оценке МК из-за хорошей визуализации и близости ЛП. Целью ЭхоКГ при транскатетерных вмешательствах на АК является обнаружение параклапанных утечек, отслеживание разрыва кольца аорты, ДМЖП, парааортальной гематомы, обструкция ЛЖ и нарушение функции МК.

Транскатетерные вмешательства на митральном и трикуспидальном клапане могут проводиться под контролем 2D или 3D чрезпищеводной ЭхоКГ. При этой сложной процедуре рекомен-



дуются помещать датчик в более глубокие отделы пищевода, чтобы избежать помех от левых отделов сердца.

### ***Кинофлюороскопия***

Исторически, первым неинвазивным методом оценки механических клапанов была кинофлюороскопия. Обычно её использовали для мониторинга функции клапана после вмешательства. Такие клапаны обычно рентгеноконтрастны, что позволяет оценить и основание, и заслонку. На значительное отхождение клапана и параклапанную утечку указывает аномальный наклон основания. А нарушение подвижности заслонок или окклюдера можно оценить путем определения углов открытия и закрытия в ортогональной проекции, а затем сравнивая их с «нормальными» углами, сообщаемыми каждым производителем клапана. В настоящее время из-за широкого использования ЭхоКГ, КТ, биологических клапанов, кинофлюороскопия ушла на второй план.

### ***Инвазивная оценка гемодинамики***

Как и для нативных клапанов, для расчёта ЭПО протеза применима формула Горлина, которую используют при катетеризации. Когда требуется инвазивная оценка митрального стеноза, рекомендуется прямое измерение давления в ЛП транссептальным методом. Для оценки протезированной трансклапанной или параклапанной регургитации и других осложнений, включая свищи и псевдоаневризму, может использоваться введение контраста. Однако, при инвазивном исследовании гемодинамики у пациентов с протезами есть проблема повреждения катетера и других осложнений при пересечении им механического протеза. Широкая доступность ЭхоКГ также снизила необходимость инвазивного гемодинамического исследования при дисфункции клапанных протезов.

### ***Компьютерная томография***

КТ имеет преимущества при исследовании механических протезов, так как обеспечивает точную функциональную и анатомическую оценку протеза клапана и камер сердца. Есть методики визуализации сердечного цикла с ЭКГ-синхронизацией. Она обычно проводится с относительной задержкой (то есть в процентах); а при нарушениях ритма используют ретроспективное стробирование и реконструкцию с абсолютной задержкой (то есть в миллисекундах). КТ позволяет хорошо оценить

кальцификацию створок биопротеза, впрочем, универсальной, приводимой в клинических рекомендациях, диагностической стратегии количественного анализа такой кальцификации (именно для протезов) в настоящее время пока не существует. КТ может также играть дополнительную роль в диагностике ИЭ и обеспечивать достоверное обнаружение корневого абсцесса. КТ с контрастом полезно для визуализации и диффдиагностики тромба, паннуса или другой причины ограничения движения. Тромб может проявляться как утолщение и гипоаттенуация створок. Метод позволяет оценить это утолщение створок и ограничение движения, но, кроме этого, обнаружить и локализовать параклапанные утечки, если они не скрыты металлическими частями протеза.

### ***Магнито-резонансная томография***

МРТ сердца также играет дополнительную роль в оценке протеза клапана. Различные последовательности МРТ сердца в разной степени подвержены артефактам. Степень выраженности артефакта зависит также и от типа клапана и может быть незначительной или очень выраженной, препятствующей диагностике. При наличии минимальных артефактов на киноизображениях можно распознать наличие стеноза или регургитации протезного клапана, визуализировать экскурсию створок биопротеза или створок механических клапанов, провести расчёт ЭПО и зафиксировать отхождение клапана. Современные возможности МРТ связаны с получением фазо-контрастных изображений, фазовым кодированием в плоскости. Это позволяет улучшить визуализацию турбулентности потока через стенозированные протезы клапанов или клапанной/параклапанной регургитации, проводить прямую количественную оценку пиковых скоростей/градиентов через протезы, общего УО, ОР и ФР.

### ***Позитронная эмиссионная томография***

Наконец, следует также рассмотреть ПЭТ сердца, основная роль которого заключается в выявлении ИЭ протезированного клапана. ПЭТ с фтордезоксиглюкозой покажет интенсивное увеличение поглощения в ткани при наличии ИЭ, однако это следует интерпретировать с осторожностью, поскольку небольшое или даже умеренное параклапанное поглощение является нормальным явлением в течение 1 года после операции.

## Функция протеза аортального клапана

Применение инструментов визуализации для оценки функции протезированного аортального клапана (АК) должно начинаться с определения его размера и типа, за которым следует комплексное ЭхоКГ исследование (таблица 18). Типы и хирургические методы протезирования АК остаются неизменными на протяжении многих лет, но внедрение бесшовных клапанов вместе с транскатетерными вмешательствами увеличило объем и сложность оценки протезных клапанов.

Таблица 18

### Ультразвуковая оценка протеза аортального клапана

Цель	Параметры
Оценка гемодинамики (доплерография)	Пиковая скорость/градиент Средний давления Контур доплеровского графика скорости; время ускорения DVI ЭПО Наличие, локализация, выраженность регургитации
Оценка камер сердца	Размер ЛЖ, его функция, гипертрофия
Оценка динамики в серии измерений	Сравнение вышеуказанных параметров с имеющимися ранее особенно полезно при подозрении на дисфункцию протезного клапана.

Примечание: ЭПО — эффективная площадь отверстия, ЛЖ — левый желудочек, DVI — «Безразмерный» индекс

### Трансторакальная ЭхоКГ

Первоначальным методом визуализации, используемым для оценки пациентов как с хирургическим, так и с транскатетерным вмешательством на АК, является трансторакальная ЭхоКГ. Особое внимание следует уделять клапанам, установленным чрескожно. Полная оценка чрескожных клапанов должна включать положение клапана в корне аорты, форму клапана по короткой оси, прилегание стента клапана к собственной ткани аорты и наличие повреждения аортального кольца или дефектов межжелудочковой перегородки. Низкое раскрытие протеза может ограничить фиксацию и привести к выпячиванию собственных створок клапана над аортальным краем каркаса. Это увеличивает риск медленно миграции клапана в ВТЛЖ или ЛЖ. Низкое раскрытие может повлиять на функцию МК, вызывая

регургитацию. Неполное расширение транскатетерного клапана из-за кальция может привести к параклапанной и клапанной регургитации.

### *Чрезпищеводная ЭхоКГ*

Чрезпищеводная ЭхоКГ также играет важную роль в оценке функции протезированного АК. Одним из ограничений трансторакальной ЭхоКГ оценки протезированного АК является реверберация и затенение (аттенуация), связанные с протезом аорты, что исключает полный осмотр задней части кольца и корня. При чрезпищеводной ЭхоКГ, наоборот, доступна отличная визуализация задних участков корня аорты, а оценка передних может быть ограничена из-за того же артефакта. Этого можно избежать, отрегулировав угол визуализации или глубину чрезпищеводного зонда, чтобы «сместить» артефакт и обеспечить частичную визуализацию других сегментов протезного клапана. Следует учитывать, что углы для доплеровского исследования из трансгастрального подхода могут быть неоптимальными.

Трехмерная визуализация створок протеза АК или механического окклюдера сложна. Ориентация протеза АК предрасполагает к «выпадению» тела створки с тканевыми протезами клапанов, особенно если створки тонкие и некальцинированные. Наоборот, механические клапаны и тканевые клапаны, которые сильно кальцинированы, также представляют собой проблему из-за артефактов, вызванных затенением и/или реверберацией от кальция створки, дисков, клапанных стоек или кольца. По этим причинам точное движение и экскурсия металлических створок могут быть плохо очерчены; если это необходимо по клиническим показаниям, например, когда идёт речь об обструкции клапана или несоответствии «протез — пациент», рекомендуется рентгенологическое исследование (КТ или флюороскопия).

### *Исследуемые параметры доплерографии*

Оценка функции протезированного АК включает пиковую скорость через клапан, средний градиент и ЭПО, в дополнение к другим критериям, таким как DVI, контур струи и время ускорения (таблица 19). Подобно заболеванию собственного АК, доплеровское исследование должно быть проведено во всех возможных окнах.

Таблица 19

**Допплеровские параметры протеза аортального клапана**

Параметры	В норме	Возможный стеноз	Значительный стеноз
Все виды клапанов			
Контур потока	Треугольный, ранний пик	От треугольного до переходного	Закругленный, симметричный
Время ускорения, мс	< 80	80–100	> 100
Время ускорения/время выброса	< 0,32	0,32–0,37	> 0,37
$V_{\max}$ , м/с	< 3	3–4	$\geq 4$
Хирургически имплантируемые клапаны			
Средний градиент, мм рт. ст.	< 20	20–34	$\geq 35$
DVI	> 0,35	0,25–0,35	< 0,25
ЭПО, см <sup>2</sup>	Справочная $\pm$ SD	Справочная минус SD	Справочная минус 2SD
Транскатетерные (динамика по сравнению с исходным)			
Средний градиент, мм рт. ст.	< 10 от исходного	Увеличение на 10–19 от исходного	Увеличение на $\geq 20$ от исходного
DVI	< 0,1 или 20 % от исходного	Снижение на 0,1–0,19 или 20–39 % от исходного	Снижение на $\geq 0,2$ или $\geq 40\%$ от исходного
ЭПО, см <sup>2</sup>	< 0,3 или 25 % от исходного	Снижение на 0,3–0,59 или 25–49 % от исходного	Снижение на $\leq 0,6$ или $\geq 50\%$ от исходного

Примечание: ЭПО — эффективная площадь отверстия, DVI — безразмерный индекс, SD — стандартное отклонение,  $V_{\max}$  — пиковая скорость. Справочные значения — см. Zoghbi WA и соавт., 2024

Рекомендуемые критерии несоответствия «протез — пациент» приведены в таблице 20. Диагностика стеноза протезного клапана не должна основываться на одном измерении какого-либо параметра, следует проводить комплексные оценки двух или более серийных эхокардиограмм, если они доступны. При этом следует исключать другие причины изменений доплеровских показателей.

Следует помнить о том, что у пациентов с повышенным АД высокие градиенты могут отсутствовать, несмотря на значительный стеноз клапана. В идеале, исследования следует проводить после нормализации АД. Кроме этого, следует также иметь в виду, что нет ни одного «осциллометрического» устройства для измерения АД, валидированного для применения у пациентов с имплантированными клапанами, поэтому следует предпочесть аускультативный способ измерения (см. Посохов И.Н., Мороз-Водолажская Н.Н., 2024).

Таблица 20

**Допплеровские критерии несоответствия «протез — пациент»**

Критерий	В норме	Умеренное	Тяжёлое
Аортальная иЭПО, см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> при ИМТ < 30 кг/м <sup>2</sup>	> 0,85	0,85–0,66	≤ 0,65
Аортальная иЭПО, см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> при ИМТ ≥ 30 кг/м <sup>2</sup>	> 0,70	0,70–0,56	≤ 0,55

Примечание: ИМТ — индекс массы тела; иЭПО — индексированная эффективная площадь отверстия

## Регургитация, связанная с протезом аортального клапана

Трансторакальная ЭхоКГ используется для выявления как внутриклапанной, так и параклапанной регургитации при наличии протеза АК. В дополнение к оценке местоположения и механизма АР, метод может выявить сопутствующие осложнения, такие как ИЭ, образование абсцесса, массы и тромб. Часто требуются исследования в парастернальных проекциях по длинной и по короткой оси или комбинирование с чрезнабдоминальной ЭхоКГ, чтобы убедиться, что все струи идентифицированы. Подобно нативным клапанам, при протезных измерение ширины эксцентричной струи в ВТЛЖ может переоценить тяжесть регургитации. Параклапанная же струя, ударяющаяся о стенки, может привести к недооценке из-за небольшой площади цветового отображения. Исследуемые параметры представлены в таблице 21.



**Параметры оценки регургитации, связанной с протезом  
аортального клапана**

Параметры	Умеренная	Средняя	Значительная
Структура и движение створок	Обычно нормальные	Не нормальные	Не нормальные
Размер ЛЖ	Обычно нормальный	Умеренно расширен	Расширен
Ширина потока при цветном доплеровском исследовании (% от ВТЛЖ)	Узкая, $\leq 25$	26–64	$\geq 65$
Ширина VC, см	$< 0,3$	0,3–0,6	$> 0,6$
Площадь VC, см <sup>2</sup>	$< 0,1$	0,1–0,29	$\geq 0,30$
Процент окружности с утечками, %	$< 10$	10–29	$\geq 30$
Плотность потока (постоянно волновой режим)	Неполная или слабая	Плотный поток	Плотный поток
P1/2t, мс	$> 500$	200–500	$< 200$
Обратный ток в нисходящей аорте	Нет или ранний диастолический	Умеренный	Голодиастолический
ОР, мл	$< 30$	30–59	$\geq 60$
ФР, %	$< 30$	30–50	$\geq 50$

Примечание: ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ЛЖ — левый желудочек, VC — vena contracta, P1/2t — период полуснижения давления, ОР — объём регургитации, ФР — фракция регургитации

## **Функция протеза митрального клапана**

Основным механическим клапаном, используемым в митральной позиции, является двустворчатый клапан. Трехмерная планиметрия ЭПО такого клапана хорошо коррелирует с прогнозируемой производителем ЭПО и находится в диапазоне от 2 до 3 см<sup>2</sup>. Средний градиент составляет от 2 до 3 мм рт. ст., при этом некоторые более мелкие клапаны имеют градиент до 5–6 мм рт. ст. при физиологической ЧСС.

Классический митральный биопротезный клапан представляет собой стентированный гетерографт, состоящий из трех биологических створок, реконструированных либо из свиного АК, либо из бычьего перикарда. Гемодинамика этих клапанов схожа

и зависит от размера, но имеет ожидаемую ЭПО от 2,2 до 3,5 см<sup>2</sup> и средний градиент от 3 до 5 мм рт. ст. при физиологической ЧСС. Известно также о транскатетерном клапане, устанавливаемом в митральную позицию.

Оценка функции протезированного митрального клапана: комплексная оценка протезированных митральных клапанов с помощью эхокардиографии включает: ЧСС, раннюю  $V_{\max}$ , средний градиент давления, P1/2t, обнаружение регургитации, размер ЛЖ, ПЖ и ЛП, и, если возможно, оценка давления в ЛА и вПП. ЭПО и DVI особенно важны для оценки стеноза, но также могут дать сведения о значительной регургитации, которая может увеличить градиент и DVI из-за высокого потока через клапан и более низкого системного выброса через ВТЛЖ. Диагностические критерии протезированного митрального клапана с помощью доплеровской эхокардиографии представлены в таблице 22.

Таблица 22

**Допплеровские параметры протеза митрального клапана**

Параметры	В норме	Возможный стеноз	Значительный стеноз
$V_{\max}$ , м/с	< 1,9	1,9–2,5	≥ 2,5
Средний градиент, мм рт. ст.	< 5	6–10	≥ 10
$VTI_{\text{прот}}/VTI_{\text{ВТЛЖ}}$	< 2,2	2,2–2,5	> 2,5
ЭПО, см <sup>2</sup>	≥ 2,0	1–2	<1
P1/2t, мс	<130	130–200	>200

Примечание: ВТЛЖ — выносящий тракт левого желудочка, ЛЖ — левый желудочек, ЭПО — эффективная площадь отверстия, P1/2t — период полуснижения давления, VC — vena contracta,  $V_{\max}$  — пиковая скорость, VTI — интеграл скорости кровотока

Несоответствие «протез — пациент» значительно реже встречается в митральном положении по сравнению с аортальным, но, тем не менее, часть случаев может остаться нераспознанными. Критерии описаны в таблице 23. Клинические исходы несоответствия могут быть хуже, чем при несоответствии «аортальный протез-пациент».

**Допплеровские критерии несоответствия «протез — пациент»**

Критерий	В норме	Умеренное	Тяжёлое
Митральная иЭПО, см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> при ИМТ < 30 кг/м <sup>2</sup>	> 1,2	1,2–0,91	≤ 0,90
Митральная иЭПО, см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> при ИМТ ≥ 30 кг/м <sup>2</sup>	> 1,0	1,0–0,76	≤ 0,75

Примечание: ИМТ — индекс массы тела; иЭПО — индексированная эффективная площадь отверстия

**Регургитация, связанная с протезом митрального клапана**

Оценка регургитации, связанной с протезом МК в рутинном наблюдении осуществляется при помощи трансторакальной ЭхоКГ, которая может быть первоначальным тестом при подозрении на дисфункцию протезного МК, но визуализация струй с помощью неё часто ограничена акустической реверберацией или затенением от митрального протеза. Для решения проблемы сочетают парастернальные и апикальные виды. Апикальный доступ также может обеспечить лучшую визуализацию створок протеза и выявить вегетации, тромбы, паннус или дегенеративные изменения створок. Учитывая, что трансторакальная эхокардиографическая визуализация протезной или параклапанной регургитации часто ограничена, особенно важно также искать косвенные спектральные доплеровские доказательства тяжелой регургитации. Её критерии, включают плотную струю при непрерывно-волновом исследовании, повышение скорости E (> 1,9 м/сек в механических клапанах), низкий системный выброс и  $VTI_{ВТЛЖ}$ , несмотря на гипердинамический левый желудочек, повышенный DVI (вариант для митрального клапана) (> 2,5), большая зона конвергенции систолического потока, наблюдаемая на стороне ЛЖ, значительное повышение давления в ЛА по сравнению с предыдущим исследованием. Когда на основании этих параметров подозревается значительная протезная или параклапанная регургитация, предпринимают чрезищеводную ЭхоКГ.

Комбинированные трансторакальные и трансэзофагеальные ЭхоКГ параметры и критерии оценки тяжести регургитации описаны в таблице 24.

**Параметры оценки регургитации, связанной с протезом  
митрального клапана**

Параметры	Умеренная	Средняя	Значительная
Размеры ЛЖ	Нормальные	Нормальные или расширенные	Обычно расширенные
Структура клапана	Нормальная	Нарушена	Нарушена
Площадь цветного потока	Маленькая центральная струя меньше 20% ЛП	Варьирует	> 50 %, или струя переменного размера, ударяющаяся о стенку, закручивающаяся в ЛП
Конвергенция (схождение) потока	Нет или минимальная	Умеренная	Большая
Плотность потока (постоянно волновой режим)	Неполная или слабая	Плотный поток	Плотный поток
Контур потока	Закругленный	Закругленный	Треугольный, ранний пик
Ток в лёгочных венах	Преимущественно в систолу	Варьирует	Реверсирование систолического потока
Ширина VC, см	< 0,3	0,3–0,69	≥ 0,7
ОР, мл	< 30	30–59	≥ 60
ФР, %	< 30	30–49	≥ 50
ЭПО <sub>р</sub> , см <sup>2</sup>	< 0,2	0,2–0,39	≥ 0,40

Примечание: ЛЖ — левый желудочек, ЛП — левое предсердие, ОР — объём регургитации, ФР — фракция регургитации, ЭПО<sub>р</sub> — эффективная площадь отверстия регургитации. VC — vena contracta

## **Функция и регургитация протеза клапана лёгочной артерии**

Клапан ЛА расположен спереди и выше АК и лучше всего визуализируется с помощью трансторакальной ЭхоКГ из парастернального окна в модифицированной из парастернальной короткоосевой проекции выносящего тракта правого желудочка (ВТПЖ) на уровне АК или субкостального окна. Протезный клапан не всегда находится в том же положении, что и собственный легочный клапан, особенно если применялся кондуит

(конduit выполнен обычно в виде трубки). Важно понимать, что необходимы внеосевые проекции. КТ и МРТ сердца должны использоваться для дополнения результатов эхокардиографии. При оценке протеза легочного клапана важно включить дополнительную информацию об анатомии ВТПЖ и ПП, а также о размере, функции и давлении в ПЖ.

Нативный клапан ЛА при его поражении может быть заменен либо клапанным кондуитом для полного восстановления врожденного дефекта, либо протезом без кондуита. Наиболее распространенным показанием для клапанного кондуита является тетрада Фалло. Другие показания включают процедуру Растелли (транспозиция магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки) или как часть процедуры Росса (врожденный стеноз аортального клапана) или восстановление Ясуи (прерванная дуга аорты с уменьшенной восходящей аортой). Клапанный конduit обычно представляет собой биологическую ткань (например, гомографт, ксенографт). Стентированные биологические протезы обычно имплантируются при ЛР, которая чаще всего возникает у пациентов, ранее перенесших реконструкцию ВТПЖ. Транскатетерное вмешательство было впервые описано в 2000 г. и с тех пор стало альтернативой хирургической коррекции. Результаты обоих типов вмешательств благоприятны и сопоставимы, при этом транскатетерное связано с более коротким пребыванием в стационаре и меньшими перипроцедурными осложнениями. Однако, ИЭ, как последствие такого вмешательства, обнаруживают чаще.

При характеристике тяжести стеноза протеза важно помнить, что высокие скорости потока могут встречаться и в других местах, не в протезе. Также может присутствовать стеноз ветвей сосудов или стеноз края кондуита, что затрудняют доплеровское исследование скоростей через протезный клапан.

ЭхоКГ оценка обструкции клапана должна включать: 1) характеристику типа и размера протеза, 2) наблюдение за тромбом или паннусом, 3) количественную оценку тяжести стеноза и 4) любые изменения по сравнению с предыдущими оценками при последовательных обследованиях.

Кроме того, следует определять систолическое давление в ПЖ (по ТР, если таковая имеется). Следует отметить, что систолическое давление ПЖ при наличии стеноза протеза представляет собой разницу между систолическим давлением ПЖ и градиентом через клапан с обструкцией.

Поломка или дисфункция протеза клапана ЛА проявляется преимущественно как стеноз, а не регургитация, с приблизительно 80 % частотой в течение 10 лет после первоначальной имплантации. Когда в протезах или кондуитах возникает ИЭ, обструкция на момент постановки диагноза встречается чаще, чем тяжелая регургитация: 53 % против 29 % соответственно.

Важно определить местонахождение стеноза, так как обструкция может возникнуть дальше вдоль кондуита или в ПП, а не на клапане. Импульсно-волновое доплеровское исследование полезно для точного определения места обструкции. Сужение кондуита и реакция ПЖ также являются показателями обструктивного поражения.

Количественные параметры обычно ограничиваются пиковой скоростью и средним градиентом. Нормально функционирующие механические протезы с большей вероятностью будут иметь более низкую пиковую скорость и средний градиент по сравнению с биологическими клапанами. Показатели протеза ЛА приведены в таблице 25.

Таблица 25

**Допплеровские параметры протеза клапана лёгочной артерии**

Параметры	В норме	Возможный стеноз
Структура и движение створок	Нормальные	Аномальные
Поток	Ламинарный	Повышена турбулентность
$V_{\max}$ , м/с (биопротезы)	$< 3,2$	$\geq 3,2$
$V_{\max}$ , м/с (гомографты)	$< 2,5$	$\geq 2,5$
Средний градиент, мм рт. ст. (биопротезы)	$< 20$	$\geq 20$
Средний градиент, мм рт. ст. (гомографты)	$< 15$	$\geq 15$
Динамика	Стабильные $V_{\max}$ и градиент; Нет изменений в давлении в ПЖ; Нет изменений в размере ПЖ; Нет изменений в DVI	Повышаются $V_{\max}$ и градиент; Повышается давление в ПЖ; Повышается размер ПЖ; Снижается DVI

Примечание:  $V_{\max}$  — пиковая скорость, ПЖ — правый желудочек, DVI — «безразмерный индекс»



Чрезпищеводное исследование при оценке протезов ЛА сложнее, поскольку ЛК является передней структурой, и, если есть конduit, расположенный нетипично. Классически чрезпищеводная ЭхоКГ выполняется в среднепищеводной проекции с углом датчика от 50 до 70 градусов или в глубокой трансгастральной проекции с углом датчика приблизительно от 50 до 90 градусов. Полезно использовать цветную доплерографию для определения местоположения протеза и панорамирования от 0 до 90 градусов, чтобы найти наилучший угол. Многоплоскостная реконструкция набора 3D-данных может использоваться для отслеживания отверстия клапана, и, в дополнение к этому, оценки комиссур на предмет кальцификации или слияния.

Данных, специально оценивающих ЛР в протезированных клапанах, недостаточно; поэтому имеющаяся информация экстраполируется из оценки ЛР в нормальных клапанах (таблица 26).

Таблица 26

**Параметры оценки регургитации,  
связанной с протезом клапана лёгочной артерии**

Параметры	Умеренная	Средняя	Значительная
Структура клапана	Нормальная	Аномалия или зияние клапана	Аномалия или зияние клапана
Размер ПЖ	Нормальный (если изменений не было ранее)	Дилятация или норма	Дилятация, возможно прогрессивная
Размер цветной доплеровской струи, % от кольца ЛА	$\leq 25$	26–50	$> 50$
Плотность потока (постоянно волновой режим)	Неполная или слабая	Плотный поток	Плотный поток
Замедление потока	Медленное	Варьирует	Резкое, раннее окончание потока
Обратный ток в общей ЛА	Нет	Есть	Есть

Примечание: ПЖ — правый желудочек, ЛА — лёгочная артерия

Как известно, фазово-контрастная МРТ не подвержена влиянию множественных или эксцентричных струй. Плоскость для исследования может быть размещена вне клапанного артефакта, если это необходимо. Более новые последовательности, такие как 4D поток, могут использоваться для лучшего понимания на-

правления потока и количественной оценки регургитации, однако ее надежность в настоящее время пока доказывается. Кроме того, количественная оценка объемов ПЖ важна для оценки ЛР и хорошо оценивается с помощью МРТ, что является плюсом этого метода.

## **Функция и регургитация протеза трикуспидального клапана**

Функции протезов ТК нарушаются по-разному, но также можно отметить и стеноз, и регургитацию. Средний период времени между имплантацией трехстворчатого биопротеза и дисфункцией, требующей какого-либо повторного вмешательства, составил, по данным литературы 12 лет (диапазон 3–32 года). Среди повторных вмешательств начали преобладать транскатетерные варианты.

Для комплексной оценки протеза ТК требуются несколько плоскостей визуализации, использование как 2D, так и 3D ЭхоКГ. Из-за переднего положения клапана при трансторакальной ЭхоКГ визуализация обычно хорошая. Исследование выполняют во всех стандартных плоскостях. Скорость потоков изменяется в зависимости от дыхания, и поэтому с помощью доплеровских режимов следует получить несколько сердечных циклов: минимум 5. Кроме того, нужно учитывать, что расчет ЭПО, полученный с помощью уравнения непрерывности, может оказаться неточным; в ряде руководств он не рекомендуется.

ЭхоКГ оценка функции протеза ТК включает оценку параметров, перечисленных в таблице 27, а регургитации — в таблице 28.

*Таблица 27*

### **Параметры доплеровского исследования, указывающие на стеноз протеза трикуспидального клапана**

Параметр	Биопротез	Механический протез
Максимальная скорость E, м/с	$\geq 2,1$	$\geq 1,9$
Средний градиент	$\geq 9$	$\geq 6$
P1/2t, мс	$\geq 200$	$\geq 130$
ЭПО, см <sup>2</sup>	$< 1,5$	$< 2,0$
DVI ( $VTI_{TK}/VTI_{ВПЖ}$ )	$\geq 3,3$	$\geq 2,1$

Примечание: ВТПЖ — выносящий тракт правого желудочка, P1/2t — период полуснижения давления, ЭПО — эффективная площадь отверстия, DVI — «безразмерный индекс»

**Параметры оценки регургитации, связанной с протезом  
трикуспидального клапана**

Параметры	Умеренная	Средняя	Значительная
Цветная доплеровская струя	Малая, центральная	Умеренная центральная	Большая центральная или эксцентричные струи переменного размера, ударяющиеся о стенки, закручивающиеся в ПП
Конвергенция (схождение) потока	Нет или минимальная	Умеренная	Большая
Плотность потока ТР (постоянно волновой режим)	Неполная или слабая	Плотный поток	Плотный поток
Трикупидаальный приток	Преобладает А	Вариабельно	Преобладает Е
Ширина VC, см	< 0,3	0,3–0,69	≥ 0,7 (или несколько струй)
Радиус PISA, см	≤ 0,5	0,6–0,9	> 0,9
Поток в печёночных венах	Преобладает систолический	Притуплён	Обратный систолический ток
ЭПО, см <sup>2</sup>	< 0,20	0,20–0,39	≥ 0,39
ОР, мл	< 30	30–44	≥ 45

Примечание: ОР — объём регургитации, ПП — правое предсердие, ТР — трикуспидальная регургитация, ЭПО — эффективная площадь отверстия, PISA — проксимальная изоскоростная зона, VC — vena contracta

## **НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ ПРИ КЛАПАННОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА**

Врач в своей клинической практике сталкивается в основном с пациентами, которые имеют хроническую форму КБС, при которой болезнь развивается постепенно, компенсация сохраняется относительно длительно, и, как правило, хирургические или транскатетерные вмешательства происходят до того, как могли бы произойти неотложные состояния. Тем не менее, нельзя терять бдительность и насторожённость в отношении риска, во-первых, острой дисфункции (в том числе с кардиогенным шоком), и во-вторых, вовремя не распознанной декомпенсации из-за прогрессирующего течения болезни. Как при первой, так и при второй ситуации от врача требуются знания, позволяющие распознавать и предпринять первые меры по стабилизации этих состояний с учётом противопоказаний к медикаментозной терапии, а также иметь представления о вариантах дальнейшей помощи вплоть до окончательного восстановления.

В повседневной практике следует руководствоваться конечно же, клиническими рекомендациями. Но информация о неотложных состояниях при КБС «разбросана». Так, часть её — в рекомендациях Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России совместно с Российским кардиологическим обществом или Ассоциацией детских кардиологов России по АС, АР, МС, МР, ЛС, порокам ТК (см. «интернет-ресурсы»). Необходимо знать содержание российских клинических рекомендаций о хронической СН (РКО, 2020), которые следует дополнить европейскими рекомендациями по острой и хронической СН, где более последовательно изложены алгоритмы при кардиогенном шоке (McDonagh T., и соавт., 2023). Не помешает прочесть пару журнальных статей, пример: Бугаенко Д.В. и соавт. (2018) и Новосадов М.М и соавт. (2023).

Оценка неотложных ситуаций при КБС должна быть комплексной и включать в себя целенаправленное физическое и эхокардиографическое обследование, которые послужат обоснованием дальнейшей диагностики и лечебных мероприятий. При различных видах клапанных поражений требуется различная тактика.

Представление о гемодинамике и об основных мероприятиях при неотложных состояниях при КБС обобщены в таблице 29.

Таблица 29

**Тактика при неотложных состояниях у пациентов с клапанной болезнью сердца**

Порок	Гемодинамика	ЭхоКГ	Лечебные мероприятия
АС	Снижение податливости ЛЖ Повышение давления в ЛА Возможно снижение сердечного выброса	Высокая пиковая скорость потока/градиент Малая ЭПО Увеличенное время ускорения и соотношение его с временем сокращения Возможно снижение ФВ	Вазодилататоры (нитропруссид) ВАБК Осторожно (под контролем АД) диуретики для снижения преднагрузки Impella при ЭПО менее 0,6 см <sup>2</sup> не рекомендуется при ВАЭМО возрастает риск тромбов
АР	Повышение напряжения на стенке/ снижение коронарной перфузии Снижение МО Повышение давления в малом круге	Раннее закрытие МК Обратный ток в грудной и брюшной аорте Диастолическая МР Снижение ФВ Определение P1/2t ненадёжно	Временная чрезвенозная ЭКС, инотропы Вазодилататоры Диуретики ВАЭМО (с дренажем) Противопоказано снижение ЧСС ВАБК и Impella не показаны
МС	Повышение давления в ЛП и ЛА Снижение КДДЛЖ При недостаточности ПЖ снижение выброса	Высокая пиковая скорость потока/градиент Увеличение ЛП Увеличение давления в ЛА	В-блокаторы при сохранённом выбросе Диуретики Поддержка синусового ритма ВАЭМО (с дренажем) ВАБК и Impella не показаны
МР	Повышение давления в ЛП и ЛА Снижение МО	Снижение скорости/градиента между ЛП и ЛЖ Повышение скорости Е-волны Возможно снижение ФВ	Вазодилататоры Диуретики ВАБК Impella ВАЭМО
ТР	Возможно низкое давление в ЛА Высокое давление в ПП	Обратный ток в печёночной вене Полнокровная нижняя полая вена треугольная форма и низкая скорость на ТК-доплерограмме	Вазодилататоры Инотропы ВАЭМО Чрескожные устройства поддержки правого желудочка — при доступности и по показаниям

Примечание: АД — артериальное давление; АР — аортальная регургитация, АС — аортальный стеноз; ВАБК — внутриаортальная баллонная контрпульсация; ВАЭМО — веноартериальная экстракорпоральная мембранная оксигенация; КДДЛЖ — конечное диастолическое давление в левом желудочке; ЛА — лёгочная артерия; ЛП — левое предсердие; ЛЖ — левый желудочек; МО — минутный объём; МР — митральная регургитация, МС — митральный стеноз, ПАО — площадь аортального отверстия; ПП — правое предсердие; ТК — трикуспидальный клапан; ТР — трикуспидальная регургитация; ЭКС — электрокардиостимуляция; P1/2t — период полуснижения давления

## Неотложные состояния при аортальном стенозе

Экстренные состояния при АС связаны с тяжёлой его степенью, когда прогрессирование стеноза в стадии «D» приводит к обструкции, (см. таблицу 5), и к декомпенсированной СН или кардиогенному шоку. В клинической картине обычно им предшествует поздний систолический шум «крещендо-декрещендо» с уменьшенным или отсутствующим А2 и более явный *pulsus parvus et tardus* (рисунок 2).

Гемодинамика в условиях декомпенсации СН у пациентов с тяжелым АС связана с фиксированной (то есть не динамической) обструкцией и характеризуется повышенным давлением наполнения обеих желудочков; может быть снижен УО, сердечный индекс, и, соответственно, МО. Как уже указывалось, по мере прогрессирования АС ухудшается диастолическая функция ЛЖ, что проявляется в повышении давления наполнения. Следующее за этим последствие — это повышение давления в ЛП из-за функциональной МР, увеличение ЛП и лёгочная гипертензия. В условиях обструкции при АС такие изменения преднагрузки и постнагрузки могут вести к критическим последствиям, при которых необходим инвазивный гемодинамический мониторинг. Следует напомнить, что при КБС, в том числе при декомпенсации или шоке, при мониторинге не следует полагаться на точность «осциллометрических» устройств для измерения АД (см. Посохов И.Н., Мороз-Водолажская Н.Н., 2024).

Оценка тяжести АС проводится при помощи ЭхоКГ. Измеряют на пиковую скорость потока, средний трансклапанный градиент, ЭПО и так называемый «безразмерный индекс» DVI (см. раздел «аортальный стеноз, гемодинамика»). Пиковая скорость и средний градиент измеряются с помощью непрерывно-волновой доплерографии в нескольких позициях, а для интерпретации используется самая высокая скорость из полученных. Пиковая скорость более 4,0 м/с и средний градиент более 40 мм рт. ст. соответствуют тяжелому АС; скорость более 5,0 м/с указывает на очень тяжелый АС. Тяжесть АС также оценивается также по ЭПО: При тяжёлом АС она  $< 1,0 \text{ см}^2$  (или, соотнесённая к поверхности тела,  $< 0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$ ).

При прогрессировании АС во время физического осмотра более явно проявляется *pulsus tardus*, и параллельно этому удлиняется определяемое доплерографией время до достижения пиковой скорости, так называемое время ускорения. Если это



время увеличено ( $>100$  м/с), или повышено его отношение ко времени выброса, констатируют тяжёлый АС. Это касается также и пациентов с протезированным аортальным клапаном.

Применяется также DVI, который рассчитывается как отношение измеренного в импульсно-волновом режиме интеграла скорости кровотока проксимальнее клапана, в ВТЛЖ ( $VTI_{LVOT}$ ), к измеренному в постоянно-волновом режиме VTI, проходящему через клапан ( $LVI_{Ao}$ ). DVI при значениях  $< 0,25$  соответствует тяжелому АС. Его, наряду с площадью ЭПО, следует предпочесть при обследовании пациентов со сниженным УО (так называемом АС с низким потоком и низким градиентом), когда трансклапанные градиенты могут не достигать пороговых значений, несмотря на тяжесть стеноза.

В такой ситуации, а также при неопределённых результатах трансторакальной, прибегают к чрезищеводной ЭхоКГ, КТ или МРТ.

Пациенты с декомпенсированной СН попадают в отделения интенсивной терапии. Медикаментозная терапия неотложных состояний, связанных с АС, направлена на нормализацию постнагрузки и преднагрузки. **Для снижения градиента давления между ВТЛЖ и аортой, а следовательно, для улучшения МО, применяют нитропруссид.** При назначении этого лекарства необходим инвазивный мониторинг АД, поскольку чрезмерная терапия может привести к гипотензии и к снижению коронарной перфузии. Также и ингибирование фосфодиэстеразы 5 типа обеспечивает резкое улучшение легочной и системной гемодинамики: разгрузка обоих желудочков улучшает гемодинамический статус пациента, позволяя выполнять процедуру по вмешательству на клапан более безопасно.

Ремоделирование ЛЖ из-за АС снижает его податливость, и, так как для поддержания приемлемого УО нужны адекватные КДО и преднагрузка, последняя в условиях сниженной податливости ЛЖ может оказаться избыточной и привести к лёгочной гипертензии или отёку лёгких. Чтобы уменьшить преднагрузку, увеличивают диурез, путём внутривенного введения диуретиков. Чрезмерный диурез также как и нитропруссид может привести к снижению УО, гипотонии, снижению коронарной перфузии.

При фибрилляции или трепетании предсердий, нередко возникающих у пожилых пациентов с АС, утрата вклада ЛП в на-

полнение ЛЖ и внезапное падение сердечного выброса (то есть минутного объёма, МО) могут вызвать серьёзную гипотензию. В этом случае следует немедленно устранять ФП. Обычно предпочитают кардиоверсию.

Неотложные состояния, связанные с АС, могут потребовать МПК. Она чаще всего применяется в период, пока ожидается хирургическое вмешательство, необходимое для окончательного восстановления гемодинамики. Исторически, наиболее ранним методом является внутриаортальная баллонная контрпульсация (ВАБК). При тяжёлом АС, который привёл к кардиогенному шоку, ВАБК снижает постнагрузку, улучшает коронарную перфузию. Публикаций про эффективность устройств, которые вводятся чрескожно в ЛЖ при неотложных состояниях, связанных с тяжёлым АС (таких, как Impella), пока немного; они не рекомендуются при ЭПО менее  $0,6 \text{ см}^2$ . А вот веноартериальная экстракорпоральная мембранная оксигенация (ВАЭМО) вполне может рассматриваться как поддержка перфузии всех органов при рефрактерном шоке. Однако, при ВАЭМО существенно возрастает риск возникновения тромбов в ЛЖ и на АК.

Нельзя откладывать протезирование АК, если только это не связано с высоким риском самой процедуры. Выходом для пациентов с экстремальным риском является транскатетерное протезирование АК, которое быстро устраняет чрезмерную постнагрузку. Но и тут есть условия: препятствия для вмешательства могут создать потенциальная обструкция коронарной артерии или расширенное аортальное кольцо. В ситуации, когда нет уверенности относительно вклада АС в клиническое ухудшение, и нет выраженной АР, чрескожная баллонная пластика может быть как диагностической, так и терапевтической мерой.

## **Неотложные состояния при аортальной регургитации**

Неотложные состояния могут возникнуть как при острой АР, так и при декомпенсации хронической (декомпенсация встречается реже в практике, при отсутствии наблюдения за пациентом). При развитии острой АР, особенно с кардиогенным шоком, зачастую возможности терапии ограничены, требуется экстренное вмешательство поскольку есть риск развития полиорганной недостаточности. Среди основных причин острой АР выделяют повреждения клапана в результате травм, расслоения аорты,

оперативных вмешательств, включая транскатетерные процедуры на АК, и осложнения ИЭ.

Для классификации механизма острой АР можно использовать подход Carpentier, изначально созданный для митрального, а затем адаптированный (Zoghbi WA, и соавторами, 2017) для аортального клапана и основанный на типах движения створки. Согласно такой классификации, I типом является АР с нормальной экскурсией створки, например, при её перфорации или при расширении кольца, к типу II относят пролапс или «болтающуюся» створку и к типу III — ограничение подвижности створки.

Перфорацию или «болтание» створки может вызвать ИЭ. АР может быть грозным осложнением расслоения аорты, которое привело либо к кольцевой дилатации, прямому повреждению створки или комиссуры расслоением. В литературе отмечают также и ятрогенные АР, когда перфорация или ущемление створки происходит во время катетеризации или баллонной вальвулопластики по поводу АС. Повышенному риску острой АР подвержены пациенты с ДАК. Есть описания АР, возникшей вследствие тупой травмы грудной клетки. При протезированном клапане причиной острой АР может быть параклапанная утечка.

При тяжёлой острой АР в условиях внезапного увеличения притока крови в ЛЖ во время диастолы (рис. 31Б) неподготовленный ЛЖ не может быстро увеличить свой объём, как это постепенно происходит при хронической АР. Конечный диастолический объём (КДО) возрастает лишь немного. Хотя ОУО и увеличивается, ЭУО при этом снижен из-за регургитации. Немного растёт систолическое и немного снижается диастолическое АД, при этом КДД растёт драматически. На первых порах снижение УО компенсируется увеличением ЧСС, чтобы обеспечить необходимый МО, но этого может быть недостаточно. Сократительные резервы ЛЖ могут быстро истощиться и наступит кардиогенный шок.

При острой АР и нормальных размерах ЛЖ (то есть при отсутствии его компенсаторного увеличения), пульсовое давление может быть нормальным или, при снижении УО, сниженным. Внезапное уменьшение пульсового давления у пациента с АР является тревожным признаком.

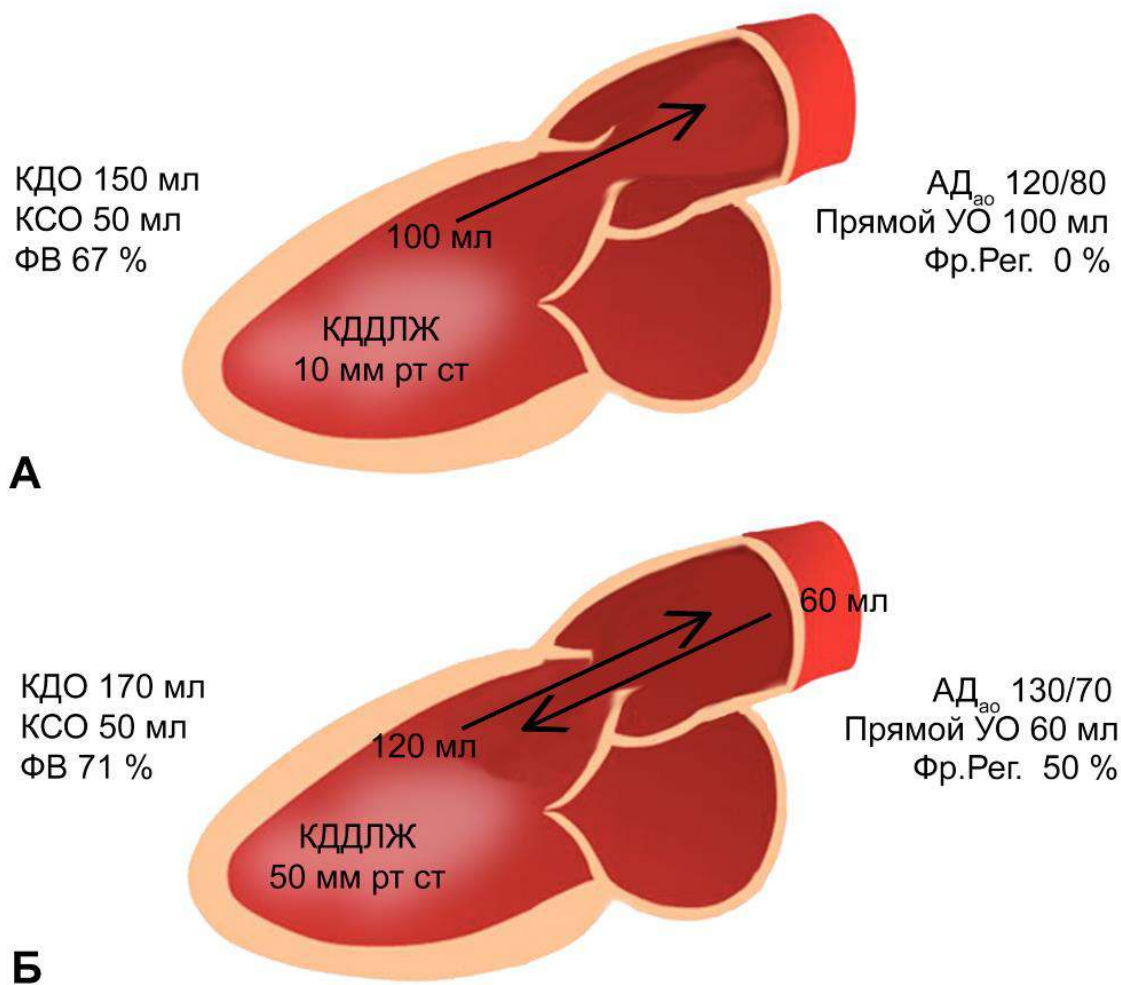


Рис. 31. Гемодинамические последствия острой аортальной регургитации (АР).  
А: нормальное сердце. Б: тяжёлая острая АР. Объяснения в тексте. См. также рис. 5

Как в острой АР, так и при декомпенсации хронической, вследствие возрастающего в ЛЖ КДД происходит преждевременное закрытие МК и ЛП опорожняется не полностью. КД-ДЛЖ может превышать давление в ЛП и тогда возникает МР. Неполное опорожнение и повышение давления в ЛП может привести к отёку лёгких.

АР в первую очередь оценивается с помощью трансторакальной ЭхоКГ, но часто требуется также и чрезпищеводное исследование. Крайне необходимы измерения размеров ЛЖ и ФВ: снижение ФВ при нормальных размерах ЛЖ может свидетельствовать о повышении трансмурального давления в стенке ЛЖ и снижении коронарной перфузии. В диагностике также используют цветную доплерографию, определяя отношение ширины

струи АР к диаметру ВТЛЖ. При этом, однако, следует помнить, что эксцентричные струи могут приводить к недооценке тяжести. Если АР вызвана не ДАК, то полезно определять ширину *vena contracta*. При лёгкой АР она менее 0,3 см, при тяжёлой — более 0,7.

Вычисление  $P1/2t$  описывают в литературе, но следует признать, что в случае АР этот показатель ненадёжен. Признаком тяжести АС является обратный поток в грудной и брюшной аорте: любая её степень является признаком тяжёлой АР. Обратный ток может происходить не весь период диастолы, если давление между ЛЖ и аортой выравнивается быстро.

При острой АР крайне важны стабилизация состояния и предотвращение дальнейшего ухудшения. Для этого в первую очередь необходимо сократить время диастолического наполнения ЛЖ и, соответственно уменьшить его КДД. ***Противопоказаны средства, снижающие из-за отрицательного хронотропного эффекта ЧСС*** — они, напротив, удлиняют время диастолического наполнения. Атриовентрикулярная блокада при тяжёлой АР, включая пациентов с острым расслоением восходящей аорты, крайне неблагоприятна. Даже нормальный синусовый ритм может давать недостаточную ЧСС. Поэтому пациентам с декомпенсированной СН или шоком, включая пациентов с абсцессом корня аорты, требуются инотропы, или даже трансвенозная электрокардиостимуляция. Кроме этого, вазодилататоры (при острой АР они вводятся внутривенно) снижают преднагрузку, уменьшают поток регургитации, и поэтому стабилизируют пациентов. Применяют также диуретики, когда нужно снизить преднагрузку и уменьшить отёк лёгких.

МПК при острой АР относительно противопоказана. Так, ВАБК увеличит ОР. Устройства для МПК, которые вводятся чрескожно в ЛЖ, пересекают АК и нарушают смыкание его створок, создают риск их повреждения. ВАЭМО может увеличить преднагрузку, что увеличивает риск отёка лёгких. Есть сведения о том, что некоторым пациентам в экстремальном состоянии, которым планируется хирургическое восстановление в ближайшем будущем, приносит пользу дополнительная венозная канюля, предотвращающая отёк лёгких при ВАЭМО.

Хирургическое восстановление или замена аортального клапана является спасением для пациентов с декомпенсированной



СН или кардиогенным шоком из-за острой АР. Однако, это возможно только в том случае, если интраоперационный риск не является недопустимым. Некоторое время назад транскатетерное протезирование считалось противопоказанным, поскольку искусственные клапаны раннего поколения были причиной эмболизации или параклапанной утечки (особенно при расширении аортального кольца). В настоящее время появились клапаны нового поколения, и протезы, специально разработанные для АР.

### **Неотложные состояния при митральном стенозе**

МС обычно не возникает остро, за исключением ИЭ или тромбоза протезированного клапана. Неотложное состояние, связанное с МС, чаще обусловлено отсутствием должного наблюдения или пропущенным диагнозом. Другие неотложные состояния, не связанные с гемодинамическими нарушениями, вызваны осложнениями: ФП, тромбоэмболиями (см. главу митральный стеноз).

Как уже указывалось, хроническая нагрузка давлением ЛП при МС приводит к его увеличению, а при декомпенсации и к повышению давления. КДД в ЛЖ нормальное, или даже низкое. Эта разница компенсируется удлинением периода диастолического наполнения. Неотложные же состояния, вплоть до кардиогенного шока при МС, возникают вследствие недостаточности ПЖ на фоне лёгочной гипертензии.

Для диагностики имеет первостепенное значение измерение площади митрального отверстия, как с помощью планиметрии, так и с помощью вычислений на основе  $P1/2t$  и формулы Хатла (см. раздел «митральный стеноз»). Также измеряют средний градиент, и, если он превышает 10 мм рт. ст., это свидетельствует о тяжёлом МС.

У всех методов есть ограничения: период  $P1/2t$  и средний градиент зависят от УО, ЧСС, а планиметрию не всегда удаётся провести на уровне кончиков створок. Комплексная оценка даст более полную информацию: следует учитывать также увеличение ЛП, расчётное давление в ЛА. В условиях перегрузки ПЖ давлением МЖП может смещаться влево во время систолы, что также отрицательно влияет на УО.



Острый МС приводит к дополнительному снижению диастолического наполнения ЛЖ, следовательно, для стабилизации требуется его повысить. Снижение ЧСС увеличит время этого наполнения, но нужно учитывать, что, например,  $\beta$ -блокаторы, которые могли бы снизить ЧСС, противопоказаны при кардиогенном шоке с выраженной недостаточностью ПЖ.

При развитии ФП, когда гемодинамическая декомпенсация связана с отсутствием эффективных сокращений предсердий, следует стремиться к восстановлению синусового ритма. Если гемодинамика нестабильна, должна быть срочно проведена электрическая/химическая кардиоверсия с внутривенным введением гепарина до, в течение и после процедуры. Важно помнить, что вазодилататоры противопоказаны: они снижают преднагрузку и приводят к гипотонии.

Возможности МПК при МС ограничены. ВАБК окажет минимальное влияние на сердечный выброс, а чрескожные устройства МПК, помещаемые в ЛЖ, из-за недозаполнения ЛЖ пользы вообще не принесут. В качестве временной меры перед хирургическим или чрескожным вмешательством может рассматриваться ВАЭМО с левым артериальным дренажем.

Стандартом лечения при ревматическом МС являются транскатетерная митральная баллонная вальвулопластика или хирургическое вмешательство. Хирургическое вмешательство проводят при неблагоприятной анатомии, при тромбозе искусственного клапана или при ИЭ.

## **Неотложные состояния при митральной регургитации**

Подобно острой АР, когда внезапное начало исключает постепенное компенсаторное ремоделирование камер сердца, тяжелая митральная регургитация (МР) также может привести к ярко выраженному отёку лёгких и кардиогенному шоку. Как уже обсуждалось в главе «митральная регургитация», МР может быть первичной или вторичной, а типы движения створок могут быть классифицированы по Carpentier. При ишемии миокарда могут быть два механизма острой МР. Первый — разрыв папиллярной мышцы при нижнем инфаркте миокарда. Из-за особенностей кровоснабжения чаще страдает задняя папиллярная мышца. Второй механизм — ограниченное движение задней створки из-за региональных аномалий движения стенки, что также чаще

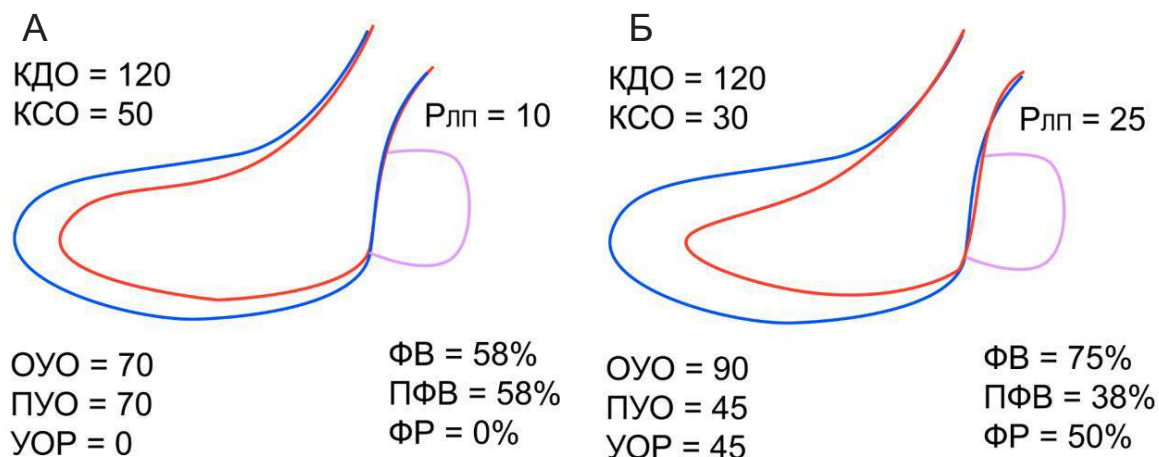


Рис. 32. Гемодинамические параметры сердца. А — нормальная гемодинамика, Б — острая митральная регургитация. Примечания: КСО, КДО — конечные систолический и диастолический объёмы, ОУО, ПУО, УОР — общий, прямой ударный объём и ударный объём регургитации, ФВ, ПФВ, ФР — фракция выброса, прямая фракция выброса, фракция регургитации. Объяснения в тексте. См. также рис. 21

всего встречается при нижнем инфаркте миокарда. Неишемическая острая МР может быть результатом ИЭ.

При острой МР (рисунок 32Б) КДО неподготовленного ЛЖ не изменяется. Так как кровь в систолу выбрасывается в 2 отверстия (в аорту и МК), то позднесистолическое давление, а следовательно, и напряжение стенки ЛЖ заметно снижается. А это приводит к увеличению степени и скорости укорочения миокардиальных волокон и снижению КСО. ОУО хотя и возрастает, но при этом он состоит наполовину из прямого, наполовину из ОР. (Это соотношение не обязательно 1:1). ФВ увеличивается, однако, ПФВ — это отношение прямого УО к КДО — уменьшается. ФР рассчитывается как ОР в соотношении к общему объёму, и может быть довольно существенной. ЛП не готово к таким изменениям, оно не увеличилось, его податливость такая же, как и была, и при острой МР давление там растёт, превышая 25 мм рт. ст.

При декомпенсации увеличены как КСО так и КДО (рис. 21). Дисфункция уменьшает как ОУО, так и прямой. Снижается и ФВ, при этом эффективная ФВ падает ещё сильнее. Более высокий КСО снова повышает давление в ЛП.

Таким образом, при острой тяжелой МР давление в ЛП резко возрастает, а УО резко уменьшается. Уменьшается транс-

митральный градиент, возникает лёгочная гипертензия с повышенным давлением заклинивания.

ЭхоКГ при подозрении на острую МР должна проводиться у постели больного. Целью исследования является установление тяжести, оценка реакции ЛЖ на гемодинамические изменения и выявление механизма МР. Для первоначальной оценки размера, геометрии и направления струи МР применяется цветовая доплерография. Непрерывно-волновая доплерография при острой и тяжелой МР вследствие быстрого уравнивания давлений ЛЖ и ЛП показывает плотный треугольный профиль потока. Если давление ЛП заметно повышено и/или систолическое давление низкое, струя МР будет иметь более низкую скорость.

Более сложным и затратным по времени методом является классический метод PISA, позволяющий вычислить эффективную площадь отверстия регургитации. Если эта площадь более  $0,4 \text{ см}^2$ , то МР тяжёлая. Однако, следует помнить, что метод ненадёжен при эксцентричных или нескольких струях.

Острая МР требует немедленной госпитализации, а консервативное лечение необходимо во время транспортировки или ожидания хирургического вмешательства. Лечение направлено на увеличение УО и *борьбу с отёком лёгких*. При острой тяжёлой МР эффективна вазодилататорная терапия. Вазодилататоры снижают импеданс аортального потока, то есть на МР таким образом остаётся меньший объём крови. Одновременно увеличивается прямой выброс. Обычно это достигается путем инфузии легко титруемого препарата, таких как нитропруссид натрия или нитроглицерина. Но использование этих лекарств может усугубить системную гипотензию, если таковая есть.

При неотложных состояниях может быть полезна ВАБК. Снижая систолическое давление в аорте, она снижает постнагрузку ЛЖ, увеличивая выброс вперед и уменьшая ОР. Одновременно ВАБК увеличивает диастолическое и среднее давление в аорте, тем самым поддерживая системный кровоток. Всё это может спасти пациента, пока он транспортируется в хирургическое или рентгенхирургическое отделение. Аналогичным образом, чрескожная временная МПК с введением в ЛЖ может использоваться для его разгрузки и снижения давления в ЛП. Если не-

обходима поддержка обеих желудочков, может быть показана ВАЭМО, в сочетании с устройствами МПК, вводимыми в ЛЖ.

Острая МР с декомпенсированной СН и/или кардиогенным шоком требует немедленного хирургического вмешательства. Есть сообщения о транскатетерном восстановлении «край в край» МР различного генеза.

### **Неотложные состояния при клапанной болезни правого сердца**

Первичная острая ТР может возникнуть в результате травмы, миксоматозной дегенерации или карциноидного синдрома. Однако, тяжелая ТР чаще вторична, и может возникнуть из-за дилатации, затрагивающей кольцо клапана. ТС возникает редко и может вызываться механической обструкцией опухолью, вегетацией, или тромбом, быть следствием ИЭ. ЛС может быть изолированным или частью синдрома, такого как тетрада Фалло. Тяжелые заболевания клапанов правых камер сердца могут проявляться правожелудочковой сердечной недостаточностью, что включает отек нижних конечностей, асцит, застойную гепатопатию и кардиоренальный синдром.

При тяжелой ТР при помощи ЭхоКГ можно обнаружить плотную треугольную форму отображения потока на непрерывно-волновой доплерограмме. Расширение кольца является дифференциальным признаком вторичной ТР. Если произошла перфорация створки, может визуализироваться эксцентричная цветная доплеровская струя. Признаками тяжелой ТР также являются обратный поток в систолу в печеночных венах, полнокровная нижняя полая вена. ТС считается тяжелой, если средний градиент превышает 5 миллиметров рт. ст., а ЛС считается тяжелым, если пиковый и средний градиенты превышают 64 и 35 мм рт. ст. соответственно.

При лечении в первую очередь следует выявить и устранить поддающиеся коррекции причины ТР. Медикаментозное лечение правожелудочковой СН включает диуретики. Их назначают также и при стенозах, но с большей осторожностью, так как есть зависимость течения от преднагрузки. Но облегчить с помощью диуретиков симптомы правожелудочковой недостаточности и объемной перегрузки можно только первоначально: по мере раз-

вития застоя в печени и анорексии пациенты могут истощаться, что ограничивает применение этих лекарств. Когда возникает кардиогенный шок, можно использовать инотропные препараты для коррекции недостаточности ПЖ.

При ТР, приведшей к кардиогенному шоку, применяют ВАЭМО, она поддерживает перфузию жизненно важных органов, выигрывая время на транспортировку пациента в кардиохирургическое отделение.

Считается, что при тяжёлой ТР следует предпочесть восстановление, а не имплантацию, особенно при наличии ИЭ и небольшом хирургическом риске. Если риск не позволяет хирургические вмешательства, рассматривают чрескожные подходы. Транскатетерные вмешательства (баллонная пластика, биопротезные клапаны) применяют и при восстановлении функции ЛК.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Подводя итоги, следует отметить, что КБС — это любая болезнь, вовлекающая один или несколько клапанов сердца, причин такого вовлечения может быть очень много, от генетических до травм. Не смотря на такое разнообразие и на разнообразие гемодинамики при различных вариантах поражений клапанов и их сочетаний, есть общие черты для всех КБС: это этапы диагностики, принцип оценки тяжести, состояния и осложнения, требующие первичной и вторичной профилактики, и даже учреждения, в которых оказывается помощь.

Нельзя забывать, однако и об особенностях поражения отдельных клапанов. Так, современные достижения во вмешательствах на АК, включая транскатетерную терапию, не уменьшили, а напротив, увеличили важность правильной диагностики, классификации АС. Практикующие терапевты должны быть знакомы с основными диагностическими принципами, патофизиологическими аспектами, вопросами его консервативного лечения. Это должно снизить бремя АС для нашего общества. Тяжелый АС, приводящий к декомпенсированной СН или кардиогенному шоку, связан с нарастающей обструкцией. Нагрузка давлением отрицательно влияет на миокард ЛЖ и уменьшает УО (и, как следствие, сердечный выброс) поэтому лечение включает снижение градиента от ЛЖ к аорте, для чего применяют вазодилататоры и ВАБК.

Говоря об АР, важно различать острую и хроническую. Первая связана с симптомами и гемодинамической нестабильностью и требует немедленного лечения путем восстановления или замены АК. Хроническая АР прогрессирует медленно в течение многих лет. Пациенты с хронической АР должны регулярно наблюдаться у терапевта, регулярно проходить эхокардиограммы, с тем чтобы не пропустить приближающийся порог для вмешательства: появление симптомов чрезмерной дилатации ЛЖ и/или признаков его систолической дисфункции. Вазодилататоры имеют ряд теоретических преимуществ у пациентов с бес-



симптомной АР. Однако клинические исследования, в которых оценивались их эффекты, не позволяют надежно судить об их преимуществах и рисках. По этой причине решения о том, показаны ли они отдельным пациентам, в настоящее время должны основываться только на клинической оценке и опыте терапевта. Так или иначе, основными целями медикаментозной терапии у пациентов с АР является лечение застойной сердечной недостаточности и артериальной гипертензии. Обратный ток крови при острой АР вызывает нагрузку объемом, быстро выравнивая диастолическое давление в аорте и ЛЖ, что увеличивает напряжение на стенке ЛЖ и снижает коронарную перфузию. Цели терапии при острой АР включают сокращение периода диастолического наполнения, и, как следствие, уменьшение ОР.

Поражение МК представляет собой сложную медицинскую проблему. Во всем мире сохраняется значительная распространенность МС. Важно поставить диагноз на ранней стадии и периодически оценивать прогрессирование заболевания и усугубление порока, в особенности развитие легочной гипертензии, а также обследовать пациенток с МС до беременности, чтобы убедиться, что они могут безопасно вынашивать беременность до срока. Медикаментозная терапия, как и при других пороках, не влияет на прогрессирование заболевания, и симптомные пациенты нуждаются в хирургическом вмешательстве. Тяжелый МС приводит к повышению нагрузки давлением ЛП с нормальным или низким КДД в ЛЖ. Кардиогенный шок может возникнуть из-за недостаточности ПЖ с повышенным межжелудочковым взаимодействием. Для стабилизации можно попытаться повысить диастолическое наполнение ЛЖ, избегая гипотонии. В качестве временной меры перед хирургическим или чрескожным вмешательством может рассматриваться ВАЭМО с левым артериальным дренажем.

Основной причиной первичной МР является ГМК/ПМК, гетерогенное заболевание со множеством фенотипов: от поражения одного сегмента до диффузной болезни Барлоу. Функциональная МР связана с различными причинами, с нарушением геометрии и функции ЛЖ или митрального кольца. Необходимо понимать патофизиологию всех типов МР, чтобы лечебные мероприятия могли предотвратить и возникновение, и усиление МР, её последствия, а также те проявления поражения клапана, которые

не объясняются только МР. Например, в настоящее время намечается прогресс в устранении желудочковых аритмий и предотвращении внезапной смерти при аритмическом ГМК/ПМК. Хотя в целом пролапс характеризуется доброкачественным течением, необходимо знать и «тревожные сигналы» для аритмий.

Принципы диагностики МР, как при первоначальном обследовании, как при изменении симптомов, так и просто, при плановом наблюдении, важны для врачей многих специальностей, потому что знание их позволяет, во-первых, не пропустить показания для кардиохирургического вмешательства и восстановить ожидаемую продолжительность жизни, до аналогичной ожидаемой у пациентов того же возраста и пола, и во вторых, адекватно применять терапию, улучшающую качество жизни тех пациентов, которым вмешательство не требуется. Острая МР приводит к резкому повышению давления в неподготовленном ЛП, и ФВЛЖ может казаться сохраненной, несмотря на кардиогенный шок. Лечение включает создание благоприятных условий прямому потоку вазодилататорами или БАВК и уменьшение отека легких.

Сложная врожденная аномалия МК, его дополнительная ткань, может проявляться при различных клинических обстоятельствах, начиная от бессимптомного клинического течения и заканчивая тромбоэмболическими событиями, СН и тяжёлой аритмией. Прогноз при ДТМК неопределённый и зависит от обструкции ВТЛЖ и/или сопутствующих аномалий. В связи с этим необходима тщательная эхокардиографическая оценка, особенно у пациентов с обструкцией ВТЛЖ и необъяснимыми тромбоэмболическими явлениями. Но нужно помнить, что осложнения также могут возникать и при бессимптомной болезни, без обструкции. Повышение осведомленности и широкое использование визуализирующих методов улучшит распознавание ДТМК у пациентов с шумами в сердце, но в остальном здоровых, или у пациентов с симптомами, при появлении необъяснимых цереброваскулярных событий.

Специалистам некардиохирургических специальностей нужно знать хотя бы минимум знаний о заболеваниях лёгочного клапана. Особенно потому, что лёгочные стеноз и регургитация длительное время остаются бессимптомными, а пациенты наблюдаются в основном у таких специалистов. Всё больше и

больше сейчас наблюдается взрослых людей с скорректированными врожденными пороками, такими как тетрада Фалло, и их ведение также должно учитывать особенности гемодинамики и их последствия при рассмотренных нарушениях. Как и при других пороках, первая роль в диагностике тут принадлежит ультразвуковой визуализации и измерению, но технический прогресс ведет ко всё большему возрастанию информативности, а следовательно, и клинического значения томографии, особенно магнито-резонансной.

Заболевания ТК исторически недооценивались, но улучшение диагностического тестирования и повышение осведомленности привели к значительным успехам в диагностике и лечении. Размер и функции ПЖ сейчас более точно описываются, и это, наряду с применением новых методов вмешательств даёт во всём мире хорошие результаты во все более сложных случаях. Надлежащее применение новых технологий и бдительность при распознавании последствий порока ТК сердца будут продолжать улучшать результаты лечения людей, страдающих от сердечно-сосудистых заболеваний.

Очевидно, что гемодинамические взаимодействия могут изменить клиническое проявление каждого изолированного поражения, и клиницист должен знать об этих взаимодействиях, которые могут повлиять на диагноз. Так как стратегий, основанных на доказательствах пока нет, подходы в любом конкретном случае должны быть разработаны командой специалистов с учетом множества факторов, включая тяжесть поражения клапанов, индивидуальный профиль риска, и естественное течение каждого поражения.

## РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

### *Клинические рекомендации*

1. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. Eur Heart J. 2022 Feb 12;43(7):561-632.
2. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2021 Feb 2;143(5):e72-e227.
3. Российское кардиологическое общество (РКО). Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2020;25(11):4083.
4. McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. Eur Heart J. 2021 Sep 21;42(36):3599-3726.
5. Writing Committee Members; ACC/AHA Joint Committee Members. 2022 AHA/ACC/HFSA Guideline for the Management of Heart Failure. J Card Fail. 2022 May;28(5):e1-e167.
6. Аракелян М.Г., Бокерия Л.А., Васильева Е.Ю., и соавт.. Фибрилляция и трепетание предсердий. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2021;26(7):4594.
7. January CT, Wann LS, Calkins H, et al. 2019 AHA/ACC/HRS Focused Update of the 2014 AHA/ACC/HRS Guideline for the Management of Patients With Atrial Fibrillation: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. J Am Coll Cardiol. 2019 Jul 9;74(1):104-132.
8. Knuuti J. 2019 Рекомендации ESC по диагностике и лечению хронического коронарного синдрома. Российский кардиологический журнал. 2020;25(2):3757.
9. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2019 Apr 2;73(12):e81-e192.
10. Siepe M, Estrera AL, Bavaria JE, et al. EACTS/STS Guidelines for Diagnosing and Treating Acute and Chronic Syndromes of the Aortic Organ. Ann Thorac Surg. 2024 Jul;118(1):5-115.
11. Valle FH, Mohammed B, Wright SP, et al. Exercise Right Heart Catheterisation in Cardiovascular Diseases: A Guide to Interpretation and Considerations in the Management of Valvular Heart Disease. Interv Cardiol. 2021 Feb 15;16:e01.
12. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. American Society of Echocardiography; European Association of Echocardiography. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. J Am Soc Echocardiogr. 2009 Jan;22(1):1-23; quiz 101-2.

13. Galiè N., Humbert M., Vachiery J. et al. Рекомендации ESC/ERS по диагностике и лечению легочной гипертензии 2015. Российский кардиологический журнал. 2016;(5):5-64.
14. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Circulation. 2014 Jun 10;129(23):e521-643.
15. McDonagh T., Metra M. 2021 Рекомендации ESC по диагностике и лечению острой и хронической сердечной недостаточности. Российский кардиологический журнал. 2023;28(1):5168.

### *Учебники*

1. Болезни сердца по Браунвальду Том 1,2,3: руководство по кардиоваскулярной медицине. Ред. Д. Зайпс, П. Либби, Р. Боноу, Д. Манн, Г. Том. Логосфера, 2023. ISBN: 9789999910231
2. Otto CM, Bonow RO, editors. Valvular Heart Disease: A Companion to Braunwald's Heart Disease. Philadelphia: Saunders; 5th Edition — 2020. ISBN: 9780323546331

### *Журнальные статьи*

1. Посохов, И. Н. Аортальный стеноз: современное состояние проблемы и терапевтическая практика. Клинический вестник ФМБЦ им А.И. Бурназяна. 2023; 1:46-53. <https://doi.org/10.33266/2782-6430-2023-1-46-53>
2. Посохов, И. Н. Аортальная регургитация в практике терапевта. Клинический вестник ФМБЦ им А.И. Бурназяна. 2023; 2: 51-58. <https://doi.org/10.33266/2782-6430-2023-2-51-58>
3. Посохов, И. Н. Митральная регургитация и гибкий митральный клапан в практике терапевта. Клинический вестник ФМБЦ им А.И. Бурназяна. 2022; 1: 45-56. <https://doi.org/10.33266/2782-6430-2022-1-45-56>
4. Посохов, И. Н. Дополнительная ткань митрального клапана в практике терапевта. Клинический вестник ФМБЦ им А.И. Бурназяна. 2022; 4: 35-40. <https://doi.org/10.33266/2782-6430-2022-4-35-40>
5. Посохов И. Н., Праскурничий Е. А., Морозова О. И. Оценка функции протезированных клапанов в современной клинической практике. Эффективная фармакотерапия. 2024; 20(26):54-60 <https://doi.org/10.33978/2307-3586-2024-20-26-54-60>
6. Посохов И.Н., Мороз-Водолажская Н.Н. «Осциллометрический» метод: что это такое и всем ли пациентам он подходит для измерения артериального давления? Кардиоваскулярная терапия и профилактика. 2024;23(9):4075. <https://doi.org/10.15829/1728-8800-2024-4075>
7. Бугаенко Д.В., Фоминых М.В., Еременко А.А. Современные устройства поддержки левого желудочка, устанавливаемые посредством чрескожного доступа. Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2018;11(3):35-40. <https://doi.org/10.17116/kardio201811335>
8. Новосадов М.М., Новосадов В.М., Джигоева О.Н., Драпкина О.М. Практические аспекты оказания помощи пациентам с кардиогенным шоком. Российский кардиологический журнал. 2023;28(1S):5337. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2023-5337>



9. Chirinos JA, Segers P, Hughes T, Townsend R. Large-Artery Stiffness in Health and Disease: JACC State-of-the-Art Review. J Am Coll Cardiol. 2019 Sep 3;74(9):1237-1263. doi: 10.1016/j.jacc.2019.07.012.
10. Michelena HI, Della Corte A, Evangelista A, et al. International consensus statement on nomenclature and classification of the congenital bicuspid aortic valve and its aortopathy, for clinical, surgical, interventional and research purposes. Eur J Cardiothorac Surg. 2021 Sep 11;60(3):448-476. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezab038>
11. Adams DH, Rosenhek R, Falk V. Degenerative mitral valve regurgitation: best practice revolution. Eur Heart J. 2010 Aug;31(16):1958-66.
12. Althunayyan A, Petersen SE, Lloyd G, Bhattacharyya S. Mitral valve prolapse. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2019 Jan;17(1):43-51.
13. Boudoulas KD, Pitsis AA, Mazzaferri EL, Gumina RJ, Triposkiadis F, Boudoulas H. Floppy mitral valve/mitral valve prolapse: A complex entity with multiple genotypes and phenotypes. Prog Cardiovasc Dis. 2020 May- Jun;63(3):308-326.
14. Hahn RT, Douglas PS, Jaber WA, et al. Doppler Velocity Index Outcomes Following Surgical or Transcatheter Aortic Valve Replacement in the PARTNER Trials. JACC Cardiovasc Interv. 2021 Jul 26;14(14):1594-1606. doi: 10.1016/j.jcin.2021.04.007
15. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, et al. Recommendations on the Echocardiographic Assessment of Aortic Valve Stenosis: A Focused Update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2017 Apr;30(4):372-392. doi: 10.1016/j.echo.2017.02.009.
16. Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, et al. Recommendations for Noninvasive Evaluation of Native Valvular Regurgitation: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. J Am Soc Echocardiogr. 2017 Apr;30(4):303-371. doi: 10.1016/j.echo.2017.01.007.
17. Yetkin E, Cuglan B, Turhan H, Yalta K. Accessory mitral valve tissue: anatomical and clinical perspectives. Cardiovasc Pathol. 2021 Jan-Feb;50:107277.

### *Интернет-ресурсы*

1. Клинические рекомендации. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России [Интернет-ресурс]. URL: <https://racvs.ru/clinic/>
2. Клинические рекомендации Евразийской ассоциации кардиологов по диагностике и лечению легочной гипертензии (2019) [Интернет-ресурс]. URL: [https://cardio-eur.asia/clinical\\_recommendations](https://cardio-eur.asia/clinical_recommendations)

Формат 60х90/16, объём 13 усл. печ. л. Бумага 80 г/м<sup>2</sup> офсетная.  
Гарнитура Times New Roman. Тираж 1000 экз. Заказ № Н684.

Отпечатано в типографии  
ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России.  
123098 Москва, ул. Живописная, 46. Тел.: +7 (499) 190-93-90.  
[rcdm@mail.ru](mailto:rcdm@mail.ru), [lochin59@mail.ru](mailto:lochin59@mail.ru)  
[www.fmbafmbc.ru](http://www.fmbafmbc.ru)



