

**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**

Москва, 2023

УДК 611,126+612,171.3
ББК 54,101
П62

Посохов И.Н. Клапанная болезнь сердца в практике терапевта: лекции М.: ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, 2023. 134 с.

Рецензенты:

Репин А.Н. – Заведующий отделением общеклинической кардиологии и эпидемиологии сердечно-сосудистых заболеваний НИИ кардиологии Томского НИМЦ, доктор медицинских наук, профессор

Широков Е.А. – Профессор кафедры терапии неотложных состояний Филиала государственного бюджетного военного образовательного учреждения высшего образования «Военно-медицинская академия имени С.М. Кирова» Министерства обороны Российской Федерации в г. Москве

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. Предназначена для врачей терапевтов, врачей общей практики (семейных врачей), неинвазивных (амбулаторных) кардиологов, аспирантов, клинических ординаторов и слушателей циклов повышения квалификации и профессиональной переподготовки врачей по указанным специальностям. Иллюстрации автора

ISBN 978-5-93064-232-2

© ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна
ФМБА России, 2023
© Посохов И.Н., 2023

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД	– артериальное давление
АК	– аортальный клапан
АНС	– автономная нервная система
АР	– аортальная регургитация
АС	– аортальный стеноз
ВТЛЖ	– выносящий тракт левого желудочка
ГМК	– гибкий митральный клапан
ДМЖП	– дефект межжелудочковой перегородки
ДТМК	– добавочная ткань митрального клапана
ИЭ	– инфекционный эндокардит
КБС	– клапанная болезнь сердца
КДД	– конечное диастолическое давление
КДО	– конечный диастолический объём
КСО	– конечный систолический объём
КТ	– компьютерная томография
ЛА	– лёгочная артерия
ЛЖ	– левый желудочек
ЛП	– левое предсердие
МЖП	– межжелудочковая перегородка
МК	– митральный клапан
МО	– минутный объём
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
СН	– сердечная недостаточность
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
ЭУО	– эффективный ударный объём
ЭхоКГ	– эхокардиография
P1/2t	– период полуснижения давления
PISA	– Proximal Isovelocity Surface Area, проксимальная изоскоростная зона регургитации
VC	– вена контракта
Vmax	– максимальная скорость потока

СОДЕРЖАНИЕ

ПРЕДИСЛОВИЕ	8
ОБЩИЕ ВОПРОСЫ	9
Этиология клапанной болезни сердца	10
Наследственные заболевания	10
Воспалительные и иммунологические заболевания	11
Эндокардиальные неинфекционные заболевания	12
Эндокардиальные инфекционные заболевания	12
Заболевания миокарда и других органов	13
Неопластическая клапанная болезнь	13
Дегенеративная клапанная болезнь	14
Последствия лечения, химические и физические воздействия	14
Клиника и диагностика	16
Определение степени тяжести клапанной болезни	16
Диагностика при подозрении и наличии клапанной болезни	17
Диагностика при изменении признаков или симптомов	18
Плановое наблюдение	18
Основные принципы консервативного лечения	20
Антикоагулянтная терапия при фибрилляции предсердий	20
Профилактика инфекционного эндокардита	20
Профилактика ревматической лихорадки	21
Концепции клапанных центров	22
ЧАСТНЫЕ ВОПРОСЫ	23
Аортальный стеноз	23
Тенденции в эпидемиологии	23
Патология	24
Гемодинамика	24
Гемодинамические последствия	28
Тяжесть аортального стеноза	29
Особенности диагностики	30
Вопросы консервативного лечения	33
Аортальная регургитация	36
Этиология и патология	36
Гемодинамика регургитационной струи	38
Внутрисердечная гемодинамика и последствия	39

Пульсовые явления в крупных артериях.....	42
Тяжесть аортальной регургитации.....	44
Вопросы диагностики и обследования.....	47
Применение сосудорасширяющих средств.....	47
Митральный стеноз.....	49
Ревматическая болезнь сердца: новые вызовы.....	49
Патология.....	50
Гемодинамика.....	51
Гемодинамические последствия.....	53
Тяжесть митрального стеноза.....	56
Обследование.....	58
Вопросы консервативного лечения.....	59
Митральный стеноз и беременность.....	62
Митральная регургитация и гибкий митральный клапан.....	63
Некоторые сведения об анатомии.....	64
Патология.....	65
Аномалии створок.....	66
Аномалии митрального кольца.....	68
Аномалии хорд и папиллярных мышц.....	68
Левожелудочковая дисфункция.....	69
Гемодинамика и гемодинамические последствия.....	70
Синдром пролапса митрального клапана.....	73
Нарушения ритма сердца.....	74
Стадии и тяжесть заболевания.....	75
Соображения по диагностике.....	79
Вопросы консервативного лечения.....	82
Дополнительная ткань митрального клапана.....	85
Эпидемиология.....	85
Этиология, патофизиология и ассоциированные заболевания.....	86
Классификации.....	87
Первый тип по анатомо-клинической классификации.....	88
Второй тип по анатомо-клинической классификации.....	90
Третий тип по анатомо-клинической классификации.....	91
Патофизиология.....	92
Диагностика.....	93
Консервативное лечение.....	94
Лёгочный стеноз и регургитация.....	95
Этиология и патофизиология.....	95
Клапанные и надклапанные стенозы.....	96

Подклапанный стеноз.....	99
Лёгочная регургитация.....	100
Трикуспидальный клапан и его болезни	102
Эпидемиология	102
Этиология	102
Гемодинамика и последствия	104
Классификация тяжести.....	106
Принципы диагностики.....	108
Вопросы консервативного лечения.....	109
Комбинированные и сочетанные клапанные поражения	111
Определение	111
Эпидемиология и этиология	111
О гемодинамике	112
Диагностика.....	113
Аортальный стеноз и митральная регургитация	117
Аортальный стеноз и митральный стеноз	117
Аортальная регургитация и митральный стеноз	117
Аортальная и митральная регургитация.....	118
Трикуспидальная регургитация и левосторонняя	118
клапанная болезнь.....	118
Аортальные стеноз и регургитация.....	119
Митральный стеноз и регургитация	120
Общие принципы ведения пациентов.....	120
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	122
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА	125

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. Кроме этого, приложены творческие усилия для иллюстрации излагаемого материала при помощи различных смешанных техник, и поскольку автор не является профессиональным медицинским художником, а скорее любителем, он надеется на некоторое снисхождение в оценке художественной ценности иллюстраций. Тем не менее, есть также надежда на то, что данный труд будет способствовать повышению профессиональной компетентности терапевтов, неинвазивных (амбулаторных) кардиологов, ординаторов и слушателей циклов повышения квалификации и профессиональной переподготовки врачей по указанным специальностям.

ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

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 клапанной болезни (Vahanian A. и соавторы, 2022) и американские рекомендации по клапанной болезни (Otto С.М. и соавторы, 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 – отношение к этиологии КБС исключительно сердечно-сосудистых заболеваний. Тем не менее, не только они могут включать в патологический процесс ткани клапанного аппарата сердца. Поэтому определением может быть нижеследующее:

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

ЭТИОЛОГИЯ КЛАПАННОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

Этиология КБС изменилась за последние 60–70 лет, и метаморфоз продолжается. Вначале первыми причинами КБС были ревматическая лихорадка и сифилис, затем они почти исчезли в развитых странах. Увеличивается продолжительность жизни, что приводит к появлению изменений, связанных со старением, например, к кальцификации. К ней же приводит и хроническая болезнь почек, ведь пациенты, выживают благодаря диализу и пересадке. Успехи в лечении инфаркта миокарда и сердечной недостаточности приводят к росту вторичной дисфункции клапанов из-за ишемической кардиомиопатии. Чаще наблюдаются заболевания, которые не всегда распознавались, такие как СПИД, болезнь Кавасаки, и другие. Невиданный скачок развития технологий визуализаций привёл к тому, что выявляются ранее незаметные дисфункции. Сейчас при помощи визуализации возможно определить этиологию КБС. Наконец, наблюдается быстрое развитие вмешательств на клапанах, которые заменили исходное заболевание новым, менее летальным.

Наследственные заболевания

Аномалии соединительной ткани имеют значение при широком спектре сердечно-сосудистых заболеваний. К таким аномалиям относится синдром Марфана – аутосомно-доминантное заболевание (мутация гена, кодирующего фибриллин) 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, а также дилатация корня аорты, аортальная регургитация. Ещё одна похожая аномалия: синдром Элерса-Данло часто связан с гибким митральным клапаном и его пролапсом, дилатацией корня аорты или синуса Вальсальвы и аортальной регургитацией, двустворчатым аортальным клапаном. Такой же патологией сопровождается поликистоз почек. Несовершенный остеогенез, некоторые мукополисахаридозы и другие метаболические нарушения тоже ведут к клапанной болезни сердца. 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 митральный клапан, переда-

ющийся по наследству. Есть также гибкий трикуспидальный клапан. Если одна или две гибкие створки митрального клапана выходят над плоскостью атриовентрикулярного соединения во время систолы левого желудочка, возникает пролапс митрального клапана (ПМК).

Аннулоаортальная эктазия – это аневризматическое расширение кольца и восходящей грудной аорты с регургитацией; имеется кистозная дегенерация медиа без признаков заболевания соединительной ткани в других органах.

Двустворчатый аортальный клапан (АК) – относительно частая аномалия; при рождении обычно нет клинических проявлений. В относительно раннем возрасте может возникать аортальная регургитация (АР). Но чаще развивается стеноз аорты в 4-м десятилетии жизни или позже. Такой клапан часто сопровождается дилатацией корня аорты, склонностью к расслоению или функциональными аномалиям аорты.

Дополнительно можно назвать такое наследственное заболевание, как коарктация аорты, и она может быть связана с двустворчатым аортальным клапаном, стенозом, регургитацией и аортопатией. Регургитации также могут наблюдаться при дефектах перегородок, и при тетраде Фалло (в этом случае – лёгочная регургитация).

Воспалительные и иммунологические заболевания

Ревматическая лихорадка всё ещё распространена в неразвитых странах, и она в первую очередь поражает митральный и аортальный клапаны, хотя у некоторых народов, особенно в Южной Америке, по неясным причинам распространено также и поражение трикуспидального клапана. Начинается она с митральной регургитации. Но при хроническом течении развивается митральный стеноз (МС). Часто встречается и недостаточность аортального клапана, иногда вместе со стенозом.

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

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

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 – это острый васкулит крупных артерий, который 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 митральный или трехстворчатый клапан из-за системной красной волчанки (СКВ). Чем больше антител против фосфолипидов, тем выше частота клапанных аномалий. Есть данные о том, что сам по себе антифосфолипидный синдром, даже без критериев СКВ, 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 кардиомиопатией и значительной МР или трикуспидальной регургитацией (ТР), но нормальной при этом площадью поверхности клапана.

У лиц, злоупотребляющих внутривенными наркотиками, особенно часто встречается острый эндокардит трикуспидального клапана или клапана лёгочной артерии.

Заболеваемость инфекционным эндокардитом в эпоху антибиотиков увы, не снижается, и это может быть связано со старением населения, и патогенетическими факторами, которых нет у молодых людей, увеличением 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 кардиомиопатией. Это связано со смещением сосочковых мышц из-за дилатации левого желудочка, дисфункцией этих мышц, фиброзом, изменением геометрии подклапанного аппарата и диссинхронией сокращения желудочков.

У пациентов с гипертрофической кардиомиопатией это может быть связано с систолическим передним движением митрального клапана, которое может вызывать обструкцию выносящего тракта левого желудочка, а также митральную регургитацию.

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

Пациенты с хроническим заболеванием почек, особенно находящиеся на диализе, часто имеют КБС. У них и митральная и трикуспидальная регургитация, и кальциноз клапанов. Кальцификация аорты, которая приводит к аортальному стенозу (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.

Дегенеративная клапанная болезнь

Кальцифицирующий стеноз аорты 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, 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 хроническом заболевании почек.

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 эндокардит, 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 возникает 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 митральной регургитации и смерти. Если в результате травмы произошёл разрыв сухожильной хорды, или створки, это менее фатально. Митральная регургитация может возникнуть даже после ушиба сосочковой мышцы.

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

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 ЭхоКГ. Тем не менее, в работах Otto С.М. и соавторов (2021a, 2021б) имеется также и клиничко-функциональная классификация, которая может быть построена по одному принципу. Такая классификация 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
Классификация 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 ВБС 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. 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, 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 подтвердить ритм, найти возможные признаки гипертрофии, и традиционной рентгенографии грудной клетки, подтверждающей размер сердца, наличие или отсутствие патологии лёгких, устанавливающей жёсткую 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 эхокардиография (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 нужно точное определение давления в лёгочной артерии) 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, 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 **немедленно 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 эхокардиографии. 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 эхокардиографии. 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 тяжёлой 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 эхокардиографии зависит от типа и тяжести поражения клапана, скорости прогрессирования конкретного поражения клапана и влияния поражения клапана на пораженный 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 ²)	Каждые 3–5 лет (легкая 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 С1)	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 ²)	Каждые 6–12 мес.
		Расширение ЛЖ: чаще	Каждый год (площадь митрального клапана < 1,0 см ²)	Расширение ЛЖ: чаще

Примечание: * с нормальным ударным объемом.

В таблице 2 представлены сроки повторных ЭхоКГ. Эта информация соответствует отдельным клиническим рекомендациям под грифом министерства здравоохранения РФ по отдельным видам пороков. 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 легкой регургитацией, у которых не наблюдается изменений в течение 10–15 лет.

ОСНОВНЫЕ 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 отклонено или неосуществимо, следует продолжить стандартную лекарственную терапию согласно клиническим рекомендациям по **сердечной недостаточности**. Эти рекомендации включают диуретики, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (АПФ), блокаторы рецепторов ангиотензина, бета-блокаторы, антагонисты альдостерона и / или валсартан, бивентрикулярную кардиостимуляцию.

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

Антикоагулянтная терапия при фибрилляции предсердий

Антикоагулянтная терапия при ФП проводится в соответствии с известными клиническими рекомендациями. Однако, нужно уточнить, что хотя антикоагулянты не-антагонисты витамина К (апиксабана, дабигатрана, эдоксабана и ривароксабана) и могут рекомендоваться при аортальном стенозе, аортальной или митральной регургитации, но **пока не рекомендуются** пациентам с ФП, ассоциированной с клинически значимым митральным стенозом, 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 рань-

ше, ведь риск эндокардита при такой стоматологической процедуре и установленном протезе клапана будет уже намного выше.

Профилактика ревматической лихорадки

Профилактика ревматической болезни сердца 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 антибиотико-профилактикой 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 клинических 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 сердечной недостаточности, 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).

ЧАСТНЫЕ ВОПРОСЫ

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Аортальный стеноз (АС) приводит к прогрессирующей дисфункции аортального клапана, может вызвать гипертрофию миокарда, сердечную недостаточность (СН) и аритмию. Хотя смертность не увеличивается при бессимптомном АС, уровень смертности составляет более 50 % в течение 2 лет после появления симптомов, если быстро не выполняется замена аортального клапана. 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, точной оценки тяжести стеноза, лечения любого сопутствующего заболевания.

Тенденции в эпидемиологии

АС остаётся наиболее частым видом поражения клапанов сердца. По данным Европейского Исследования Клапанной Болезни, из всех наблюдений клапанной болезни сердца 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 аортальным стенозом 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 двустворчатый АК, 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).

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 поражение 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 патобиологии, но тем не менее, к одинаковой гемодинамической тяжести.

Гемодинамика

Гемодинамические явления, которые рассматривают в контексте АС, это явления, возникающие при потоке жидкости через трубку, имеющую локальное сужение и изначально описываемые уравнениями непрерывности, Бернулли и эффектом Вентури. В соответствии с этим, говорят о VC – вена контракта (для определения тяжести имеет значение эффективная площадь отверстия, которая меньше геометрической), максимальной скорости кро-

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"> • Генотип/Морфология клапана • Пожилой возраст • Дислипидемия • Диабет или метаболический синдром • Артериальная гипертензия • Курение • Почечная недостаточность • Гиперфосфатемия 	Неизвестна	-/+	-
Инициация/ аортальный склероз	<ul style="list-style-type: none"> • Повышенное напряжение сдвига • Воспаление • Липидная инфильтрация • Дифференциация миофибробластов 	10–15 %	+++	-/+
Прогрессирование/ аортальный стеноз	<ul style="list-style-type: none"> • Окислительный стресс • Повышение ангиотензина II • Прокальцифицирующие стимулы (остеопротегерин и др.) 	100 %	++	+ / ++
Обструкция	<ul style="list-style-type: none"> • Узелки гидроксиапатита • Образование хрящевой и костной ткани 		+	++++

вотока (чем тяжелее стеноз, тем она выше), градиенте давления (чем больше выражен АС, тем градиент выше).

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 вена контракта, поэтому ΔP меньше и вычисленная площадь больше (рисунок 1).

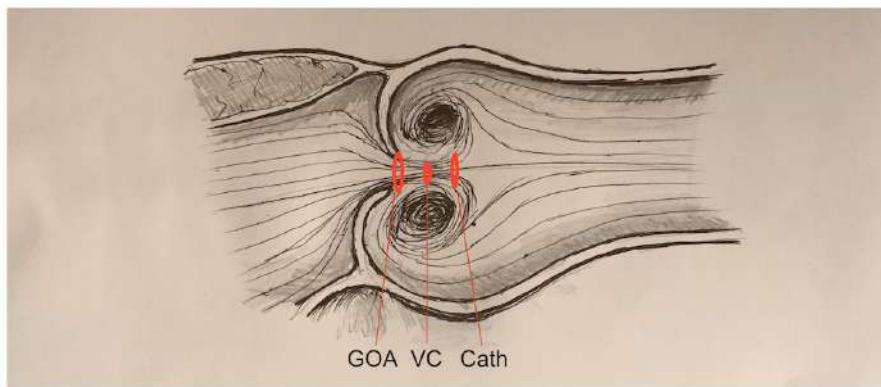


Рис. 1. Ток крови через аортальный клапан. Геометрическое (GOA), эффективное (вена контракта, VC) отверстия, отверстие, оцениваемое при катетеризации (Cath) и восстановление давления. Видны вихри потока.

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, опубликованы 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 вена контракта, тем больше потери энергии. Учитывая то, что аорта человека с возрастом постоянно увеличивается в диаметре, эти поте-

ри 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.

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).

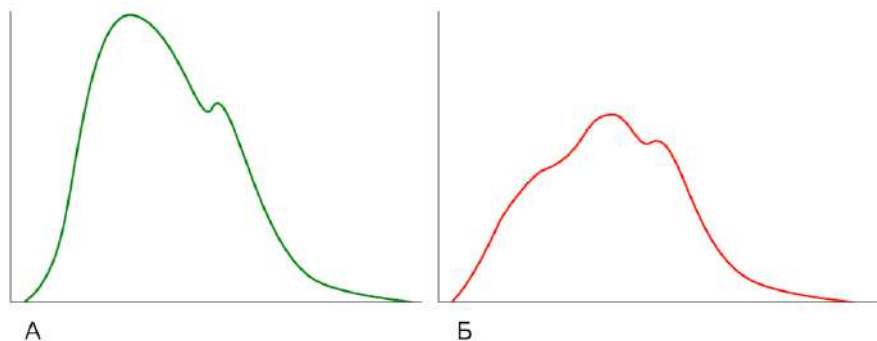


Рис. 2. Пульсовые волны. А – в норме; Б – pulsus parvus et tardus.

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 аортального стеноза 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 (Chirinos J.A. и соавторы, 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, которые совершенно непригодны для медицинского применения. Кроме этого, особенности пульсовых волн могут привести к неправильным показаниям при измерении артериального давления «осциллометрическим» способом, что следует из ряда публикаций Sharman J.E. и соавторов.

Гемодинамические последствия

При симптомной стадии аортального стеноза его проявления в основном связаны с дисбалансом между увеличением гемодинамической нагрузки левого желудочка, а именно нагрузки давлением, с одной стороны, и способностью левого желудочка преодолевать это увеличение нагрузки в состоянии покоя. В случае стадии С (классификацию см. ниже) – во время тестов с физической нагрузкой. Повышение систолического давления в левом желудочке 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 левого желудочка (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 аортального стеноза, 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 гипертрофия, 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 коро-

нарного 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 давление в левом предсердии из-за функциональной митральной регургитации, увеличение левого предсердия и лёгочная гипертензия.

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 K 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 ²	Более 1,5	1,0-1,5	Менее 1,0
Индекс площади отверстия, см ² /м ²	-	-	Менее 0,6

Примечание: имеется в виду максимальная скорость кровотока.

Имеется классификация, которая учитывает анатомию клапанов, гемодинамику, гемодинамические последствия и симптомы. Классификация приведена Otto С.М. в одних из самых современных (на момент написания лекции) клинических рекомендациях по клапанной болезни сердца. 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 клапанной болезни, 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, на что показывает недавнее исследование Sztajzel J.M., и соавторов, 2010. Результаты физического обследования не обладают высокой точностью, однако, всё еще есть основания полагать, что надлежащее физическое обследование играет роль в выявлении пациентов с аортальным стенозом и в оценке тяжести аортального стеноза. Так, *pulsus tardus* на сонной артерии и систолический шум могут указывать на более тяжёлый аортальный стеноз, 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 левого желудочка, 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 компьютерной томографии для этого используют шкалу Агатстона. Это особенно полезно у пациентов с низким потоком и низким градиентом и неясной степенью тяжести.

Таблица 5

Стадийная клинико-функциональная классификация аортального стеноза

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
А	В группе риска	Двустворчатый АК (или другая врожденная аномалия) Склероз АК	$V_{\max} < 2$ м/с при нормальном движении створки	Нет	Нет
В	Прогрессирующий	От легкой до умеренной кальцификации/фиброза створок двустворчатого или трехстворчатого клапана с некоторым снижением систолического движения или ревматические клапанные изменения с комиссуральным сращением	Легкие 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: Бессимптомный тяжёлый					
С1	Бессимптомный тяжёлый	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. AVA (площадь отверстия) обычно составляет $\leq 1,0$ см ² (или AVAi 0,6 см ² /м ²), 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 Легкая гипертрофия ЛЖ Нормальная ФВЛЖ	Нет Для подтверждения целесообразно выполнять тесты с физнагрузкой.

Таблица 5 - продолжение

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
C2	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. AVA обычно составляет $\leq 1,0$ см ² (или AVAi $\leq 0,6$ см ² /м ²), но не требуется для определения тяжёлого АС.	ФВЛЖ < 50 %	Нет
D: Симптомный тяжёлый					
D1	Симптомный тяжёлый с высоким градиентом	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок или врожденный стеноз с сильно уменьшенным раскрытием створок	V_{max} в аорте ≥ 4 м/с или среднее $\Delta P \geq 40$ мм рт. ст. AVA обычно $\leq 1,0$ см ² (или AVAi $\leq 0,6$ см ² /м ²), но может быть больше при сочетании с регургитацией	Диастолическая дисфункция ЛЖ Гипертрофия ЛЖ Может присутствовать легочная гипертензия.	Одышка при нагрузке, снижение ТФН или НК. Стенокардия напряжения. Синкопы или пресинкопы при физической нагрузке
D2	Симптомный тяжёлый с низким потоком и низким градиентом со сниженной ФВ ЛЖ	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок с сильно уменьшенным раскрытием створок	AVA $\leq 1,0$ см ² при V_{max} покоя < 4 м/с или средней $\Delta P < 40$ мм рт. ст. Стресс-эхоКГ с добутамином показывает AVA < 1,0 см ² 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 с низким градиентом с нормальной ФВ ЛЖ или парадоксальный тяжёлый с низким потоком	Тяжёлая кальцификация / фиброз створок с сильно уменьшенным раскрытием створок	AVA $\leq 1,0$ см ² (индексированная AVA $\leq 0,6$ см ² /м ²) с $V_{max} < 4$ м/с или средним $\Delta P < 40$ мм рт.ст. А ТАКЖЕ Индекс УО < 35 мл/м ² 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 ≥ 50 %	НК. Стенокардия. Синкопы или пресинкопы.

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 стеноз у пациента с гипертензией, исследования следует повторить при адекватном контроле артериального давления (АД), чтобы не пропустить тяжёлый АС. А в идеале исследования нужно делать, изначально предварительно нормализовав АД. Есть спорные моменты, касающиеся измерений артериального давления при АС. Современные документы, принятые европейскими экспертами, содержат сведения по терапевтических тактиках, основанных на клинических измерениях артериального давления. 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 аортальным стенозом, 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 аортальным стенозом. Ряд рекомендаций и учебников пишут, что можно рассмотреть ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) или блокаторы рецепторов ангиотензина (БРА), поскольку ренин-ангиотензиновая система активируется в клапане и желудочке пациентов. Дополнительным плюсом ингибиторов АПФ является их положительное действие в отношении фиброза.

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

Но 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 аортального стеноза). Возвращаясь к вазодилатации, нужно обратить внимание, например, на европейские рекомендации 2019 года по диагностике и лечению хронического коронарного синдрома, 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 фракцией выброса, 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 максимальная скорость, ни фракция выброса 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 аортальном стенозе возникает, следует в первую очередь думать о вовлечении митрального клапана.

При ФП учащенный желудочковый ритм может вызвать стенокардию. Утрата вклада предсердий в наполнение левого желудочка и внезапное падение сердечного выброса могут вызвать серьезную гипотензию. В этом случае следует немедленно лечить ФП, обычно предпринимают кардиоверсию. Впервые возникшая ФП у ранее бессимптомного пациента с тяжёлым АС может быть маркером надвигающегося появления симптомов.

Есть некоторые особенности лечения сердечной недостаточности. Пациентам с сердечной недостаточностью обычно показана замена клапана, но до замены клапана уменьшить застойные явления и обеспечить некоторое облегчение симптомов могут диуретики. Пациенты с декомпенсированной сердечной недостаточностью попадают в отделения интенсивной терапии, и перед заменой клапана во время гемодинамического мониторинга применяется нитропруссид. Также и ингибирование фосфодиэстеразы 5 типа обеспечивает резкое улучшение легочной и системной гемодинамики, что приводит к бивентрикулярной разгрузке, что улучшает гемодинамический статус пациента, позволяя выполнять процедуру по вмешательству на клапан более безопасно.

АОРТАЛЬНАЯ РЕГУРГИТАЦИЯ

Распространенность хронической и заболеваемость острой аортальной регургитацией (АР) изучена не так хорошо, как изучена эпидемиология другого аортального порока, стеноза. 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 легкой 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.

Двустворчатый аортальный клапан (АК) чаще всего является причиной АС, но может быть как причиной сочетания стеноза и недостаточности, так и причиной чистой недостаточности. Не только патология створок играет роль при двустворчатом клапане, но ещё и патология корня аорты, при его значительном расширении.

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

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 уровнем валового национального дохода на душу населения.

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.

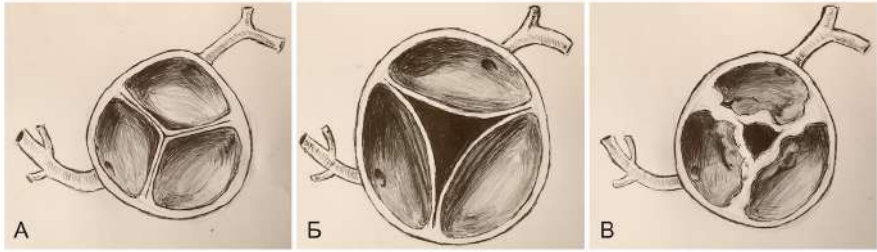


Рисунок 3. Аортальный клапан. А: В норме. Б: Регургитация при расширении аорты. В: Регургитация при утолщении створки и кальцификации.

При синдроме Марфана тоже 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 Лоеса-Дитца, Элерса-Данло и подобные.

АР является наиболее частым сердечным проявлением анкилозирующего спондилита. Пролиферативный 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 аортального стеноза, также могут вызывать и регургитацию, особенно если имеется расширение аорты. 75 процентов АР в развитых странах с высоким доходом приходится именно на такие пороки клапана, и связано это в первую очередь с постарением населения в этих странах.

Дефект межжелудочковой перегородки 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 интимы. Инфекция и воспаление могут распространяться на корень аорты, вызывая расширение кольца аорты, что приводит к

аортальной регургитации. Стеноз устья коронарных артерий 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.

Гемодинамика регургитационной струи

Центральное звено в оценке тяжести АР – это изучение регургитационных потоков из аорты в левый желудочек 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 вычленишь 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 эффективного 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 следо-

вательно, проксимальная изоскоростная зона получается не совсем идеальной полусферой. Но это преодолимо, например с помощью 3-D ЭхоКГ. Для оценки тяжести АР имеет также значение VC, самый узкий участок струи из аорты в ВЛЖ. При АР *vena contracta* 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 2.

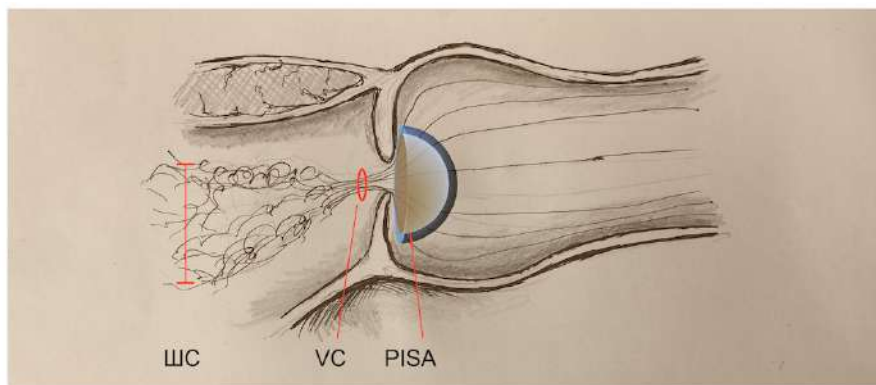


Рис 4. Гемодинамика регургитационной струи. ШС: Ширина струи. VC: Вена контракта. PISA: проксимальная изоскоростная поверхность.

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

Внутрисердечная гемодинамика и последствия

Ремоделирование и изменение функций ЛЖ при АР имеет свои особенности. Если при аортальном стенозе 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 объём регургитации (ОР), что увеличивает общий ударный объём (ОУО). А по-

сколько 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:

$$\text{Напряжение на стенке ЛЖ} = (\text{давление} \times \text{радиус полости ЛЖ}) \div (2 \times \text{толщина стенки ЛЖ}) \quad (1)$$

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.

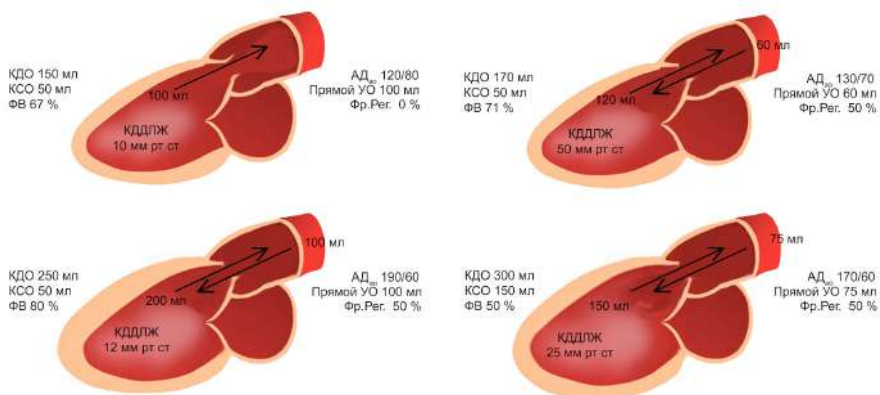


Рис. 5. Гемодинамические последствия аортальной регургитации (АР).
 А: нормальное сердце. Б: тяжёлая острая АР. В: хроническая компенсированная АР. Г: хроническая декомпенсированная АР. Объяснения в тексте.

При тяжёлой острой АР (рис. 5Б) левый желудочек в острых условиях не может быстро увеличить объём. 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 артериальное давление (АД), при этом КДД растёт драматически (такой рост опасен развитием отёка лёгких). На первых порах снижение УО компенсируется увеличением ЧСС, чтобы обеспечить необходимый минутный объём, но этого может быть недостаточно. Сократительные резервы ЛЖ могут быстро истощиться и наступить кардиогенный шок.

При хронической компенсированной АР (рис. 5В) эксцентрическая гипертрофия приводит к увеличению КДО, что позволяет увеличить как ОУО, так и ЭУО. ЛЖ приспосабливается 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. 5Г) нарушение опорожнения ЛЖ вызывает увеличение КСО и за счёт этого снижение фракции выброса, ОУО и ЭУО. Происходит дальнейшее расширение сердца, меняется соотношение радиуса и толщины стенок, вследствие чего начина-

ет повышаться давление наполнения ЛЖ. По мере декомпенсации усиливается интерстициальный фиброз, податливость снижается, поэтому КДД и объем ЛЖ повышаются. На поздних стадиях декомпенсации давление в левом предсердии, лёгочной артерии, правом желудочке и правом предсердии 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 сердечной недостаточности.

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 фракции выброса. Несмотря на эти изменения, устранение регургитации приводит к увеличению ЭУО, а со временем постепенно увеличивается и фракция выброса.

Пульсовые явления в крупных артериях

Уникальная гемодинамика при аортальной недостаточности создаст 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».

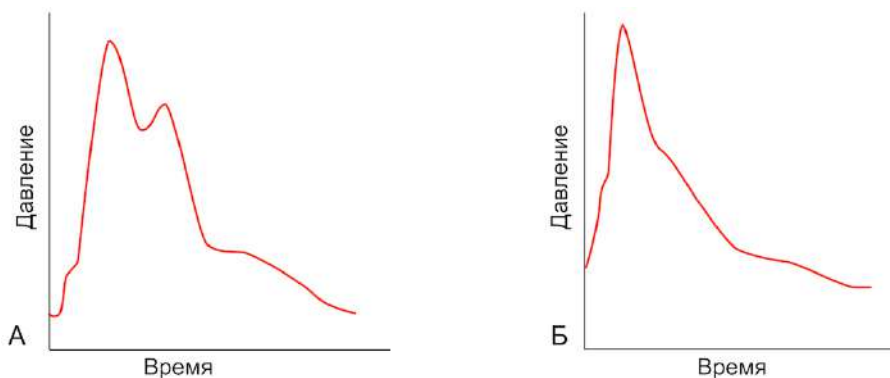


Рис. 6. А: Pulsus bisferiens. Б: pulsus magnus et celer.

В наши дни, с развитием точных и визуализирующих техник исследования пульсовых явлений в гемодинамике, представления 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 *AP* 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 ударный объем в вазодилатированное артериальное дерево с низким периферическим сопротивлением. В этих условиях буферной функции аорты недостаточно, что приводит к большим смещениям объема крови и связанными с ними силами инерции.

Таким образом, возможность изучения пульсовых явлений в артериях при *AP* 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 клапанной болезнью сердца 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 *AP* создаёт ряд критических вопросов даже при измерении АД. АД у пациентов характерно большим пульсовым давлением, за счёт увеличения систо-

лического 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. 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 аортального стеноза

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
А	В группе риска	Двуствучатый АК (или другая врожденная аномалия) Склероз аортального клапана Заболевания синусов аорты или восходящей аорты История ревматической лихорадки или известного ревматического порока сердца ИЭ	Регургитация не прослеживается или следы	Нет	Нет
В	Прогрессирующая	Кальциноз трехстворчатого клапана от легкой до средней степени тяжести Двуствучатый АК (или другая врожденная аномалия) Расширенные синусы аорты Ревматические клапанные изменения Предельный ИЭ	Слабая регургитация: Ширина струи < 25 % от ВТЛЖ Vena contracta < 0,3 см Объем регургитации < 30 мл / удар Фракция регургитации < 30 % Эфф. Пл. < 0,10 см ² Ангиографическая степень 1 Умеренная регургитация: Ширина струи 25 % – 64 % от ВТЛЖ Vena contracta 0,3–0,6 см Объем регургитации 30–59 мл/удар Фракция регургитации от 30 % до 49 % Эфф. Пл. 0,10–0,29 см ² Ангиографическая степень 2	Нормальная систолическая функция ЛЖ Нормальный объем ЛЖ или умеренная дилатация ЛЖ	Нет

Таблица 6
продолжение

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
C	Бессимптомная тяжёлая	Кальцифицирующая болезнь аортального клапана Двустворчатый клапан (или другая врожденная аномалия) Расширение синусов или восходящей аорты Ревматические изменения ИЭ с аномальным закрытием створки или перфорацией	Тяжёлая регургитация: Ширина струи $\geq 65\%$ от ВГЛЖ $Vena contracta > 0,6$ см Обратный голодиастолический кровоток в проксимальном отделе брюшной аорты Объем регургитации ≥ 60 мл / удар Фракция регургитации $\geq 50\%$ Эфф. Пл. $\geq 0,3$ см ² Ангиографическая степень 3-4 Кроме того, для диагностики тяжёлой хронической АР требуются доказательства дилатации ЛЖ.	S1: нор-мальная ФВ ЛЖ ($> 55\%$) и дилатация ЛЖ от легкой до умеренной (КДРЛЖ < 50 мм) S2: Ано-мальная систолическая функция ЛЖ с пониженной ФВ ЛЖ ($\leq 55\%$) или тяжёлой дилатацией ЛЖ (КДРЛЖ > 50 мм или индексированный КДРЛЖ > 25 мм / м ²)	Нет; Целеобразны нагрузочные тесты
D	Симптомная тяжёлая	Кальцифицирующая болезнь аортального клапана Двустворчатый клапан (или другая врожденная аномалия) Расширение синусов или восходящей аорты Ревматические изменения ИЭ с аномальным закрытием створки или перфорацией	Тяжёлая регургитация: Ширина струи $\geq 65\%$ от ВГЛЖ $Vena contracta > 0,6$ см Обратный голодиастолический кровоток в проксимальном отделе брюшной аорты Объем регургитации ≥ 60 мл / удар Фракция регургитации $\geq 50\%$ Эфф. Пл. $\geq 0,3$ см ² Ангиографическая степень 3-4 Кроме того, для диагностики тяжёлой хронической АР требуются доказательства дилатации ЛЖ.	Симптоматическая тяжёлая АР может возникнуть при нормальной систолической функции (ФВ ЛЖ $> 55\%$), дисфункции ЛЖ от легкой до умеренной (ФВ ЛЖ от 40% до 55%) или тяжёлой дисфункции ЛЖ (ФВ ЛЖ $< 40\%$). Присутствует дилатация ЛЖ от умеренной до тяжёлой.	Одышка при физической нагрузке или стенокардия или более серьезные симптомы сердечной недостаточности

Вопросы диагностики и обследования

Трансторакальная эхокардиография предоставляет диагностическую информацию об этиологии и механизме аортальной регургитации (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 (не количественные) измерения тяжести аортальной регургитации являются адекватными. Однако, количественные измерения объема регургитации и эффективной площади отверстия лучше могут предсказать клинический исход, их нужно предпочесть.

Очень важны измерения систолической функции ЛЖ (фракция выброса или фракционное укорочение желудочка), конечного систолического размера или объема, 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 объема регургитации и её фракции, а также непревзойдённую оценку морфологии аорты, объема 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 легких, 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 неконтро-

лируемую гипертензию. Использование вазодилататоров, таких как дигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента или блокаторы рецепторов ангиотензина II, снижает систолическое давление при хронической аортальной недостаточности 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 бетаблокаторов для контроля артериального давления 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 сосудорасширяющая 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 сосудорасширяющими средствами следует продолжать на долгосрочной основе также, если систолическая дисфункция ЛЖ сохраняется после замены клапана. Есть сведения о том, что бета-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 легкой и средней регургитацией и пациенты с тяжёлой недостаточностью, но с нормальной ФВ ЛЖ при легкой 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.

МИТРАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Ревматическая болезнь сердца: новые вызовы

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 развитых стран, причём не всегда. Две трети населения мира проживает в развивающихся странах с высокой распространенностью ревматической лихорадки или ревматической болезни сердца (например, в Индии это 6 из 1000 молодых людей, тогда как в развитых 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 проблеме 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 2020 году более 82 миллионов человек во всем мире покинули свои дома из-за конфликтов, войн, преследований или в поисках убежища. И 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 лагерь 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 саянным комиссурам, укорочению и слиянию хорд. Рыбий рот – (рисунок 7А) 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 левый желудочек (ЛЖ) (рисунок 7Б). 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.

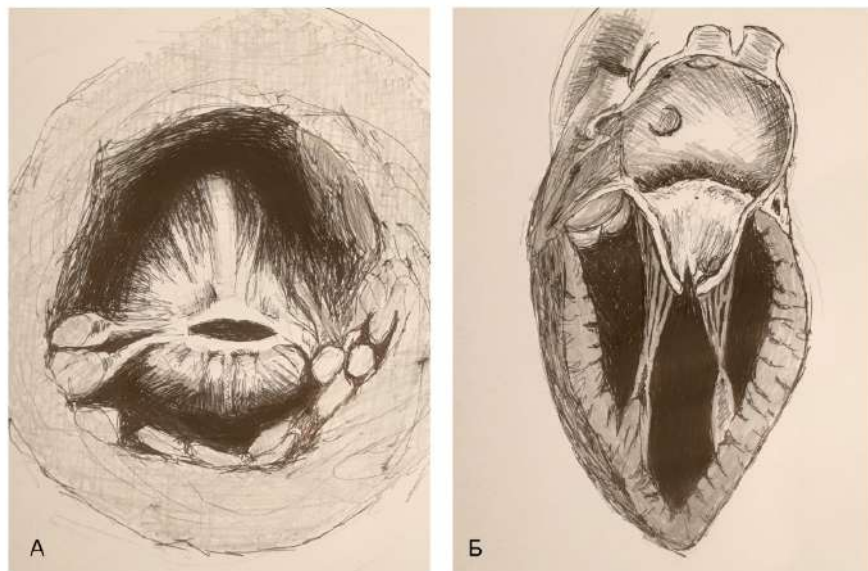


Рис. 7. Макроскопические изменения при ревматическом митральном стенозе. А: вид снизу, «рыбий рот»; Б: вид сбоку, «doming».

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 VC (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 митральном стенозе градиент давления подвержен большому 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 8А и Б).

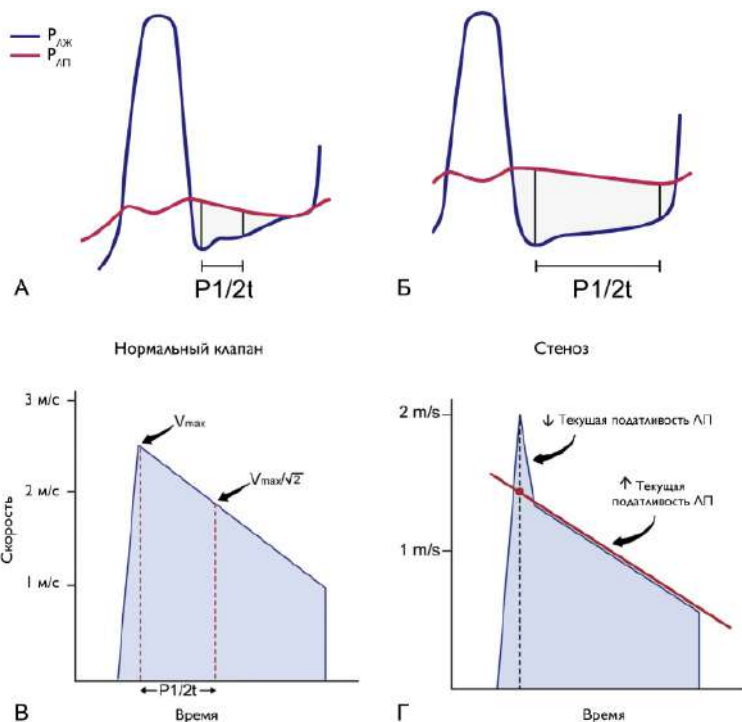


Рис. 8. Схема метода определения периода полуснижения давления ($P1/2t$).
 А: кривые давления в левом желудочке (ЛЖ) и левом предсердии (ЛП) в нормальном сердце; Б: ЛЖ и ЛП при митральном стенозе; В: определение $P1/2t$ по скорости трансмитрального диастолического потока при доплерографии; Г: форма кривой обусловленная изменением текущей податливости предсердия (для $P1/2t$ используют менее крутой диастолический наклон).

В диастолу давление в желудочке и предсердии приходят в равновесие. В норме 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

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

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 (например, 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 аортальной регургитации, 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 левое предсердие, а также дефект межпредсердной перегородки – там $P1/2t$ сокращается из-за одновременного стока крови ещё и в правое предсердие.

$P1/2t$ можно измерять доплеровским методом (рисунок 8В), 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 левого предсердия влияют на период полуснижения давления в противоположных направлениях.

Это равновесие может нарушаться только в некоторых случаях. Например, при замедлении непрерывно-волнового доплеровского 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 8Г).

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 перено-

симось нагрузок улучшается. Однако, баллонная валвулопластика 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 клапанной болезнью сердца говорят, когда есть следующие критерии: среднее значение давления в лёгочной артерии больше или равно 25 мм рт. ст. вместе с аномально высоким давлением заклинивания > 15 мм рт. 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 левого желудочка 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 легких 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 легкого 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 митральном стенозе, 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 митральным стенозом.

В западной литературе рефлекс Китаева не упоминается, и считается, что возникает посткапиллярная гипертензия, и возникает она

пассивно из-за повышения давления в ЛП. Повышенное 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 и 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 митральном клапане.

Хроническая легочная гипертензия приводит к гипертрофии правого желудочка (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 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.

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*).

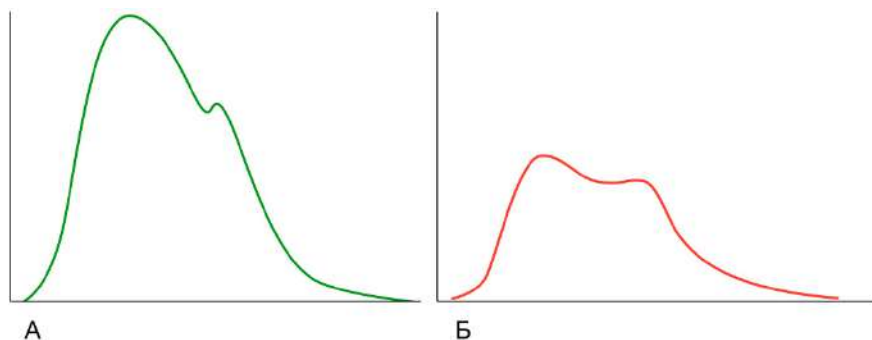


Рис. 9 Пульсовые волны. А – в норме; Б – pulsus parvus et mollis.

Мягкий пульс – это тот, который легко с небольшой силой пережимается пальцем до исчезновения. А малый (*parvus*), это когда величина пульсовых волн мала (рисунок 9). 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. 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 7 приведена классификация тяжести МС. В отличие от предыдущей, она основана не только на ЭхоКГ, но и на других клинических данных.

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

Таблица 7. Классификация тяжести МС.

Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
A	В группе риска	Легкое куполообразное выбухание клапана во время диастолы	Нормальная скорость трансмитрального потока	Нет	Нет
B	Прогрессирующий	Ревматические изменения клапана со сращением комиссур и куполом створок митрального клапана Планиметрическая площадь митрального клапана > 1,5 см ²	Повышенная скорость трансмитрального потока Площадь отверстия митрального клапана > 1,5 см ² P1/2t < 150 мс	От легкого до умеренного увеличения ЛПН Нормальное легочное давление в покое	Нет
C	Бессимптомный тяжёлый	Ревматические изменения клапана со сращением комиссур и куполом створок митрального клапана Планиметрическая площадь митрального клапана ≤ 1,5 см ²	Площадь митрального клапана ≤ 1,5 см ² P1/2t ≥ 150 мс	Сильное увеличение ЛПН Повышенное Систолическое давление в лёгочных артериях > 50 мм рт.	Нет
D	Симптомный тяжёлый	Ревматические изменения клапана со сращением комиссур и куполом створок митрального клапана Планиметрическая площадь митрального клапана ≤ 1,5 см ²	Площадь митрального клапана ≤ 1,5 см ² P1/2t ≥ 150 мс	Сильное увеличение ЛПН Повышенное Систолическое давление в лёгочных артериях > 50 мм рт.	Снижение толерантности к физическим нагрузкам Одышка при физической нагрузке

Обследование

Как и при других поражениях клапанов, трансторакальная эхокардиография 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 митрального клапана менее 1 см² – 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 митральным стенозом, 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 соавторы опубликовали достаточно подробные рекомендации по нагрузочным тестам во время катетеризации. Авторы применяют велоэргометры, в разных вариациях, напри-

мер, 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 митральный клапан. Не требуется также какой-то специфической терапии, направленной на поддержание функции левого желудочка. 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 бета-блокаторы или блокаторы кальциевых каналов, рекомендуется назначать пациентам с синусовым ритмом для купирования клинических симптомов, если эти симптомы связаны с нагрузкой и появляются при высокой частоте сердечных сокращений. Эффективность бета-блокаторов выше, чем эффективность блокаторов кальциевых каналов.

Некоторые пациенты с МС имеют бронхиальную гиперреактивность, в этом случае могут помочь ингаляционные кортикостероиды. При симптомах застоя в легких 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 развиваться острый отек легких, особенно на фоне фибрилляции предсердий 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 объемом 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 фибрилляции предсердий и, прежде всего, высокая ЧСС, сокращающая период диастолического наполнения и вызывающая повышение давления в левом предсердии, приводит к значительным гемодинамическим сдвигам. Фибрилляция предсердий 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 фибрилляцией предсердий.

Лечение острого эпизода пароксизмальной фибрилляции предсердий включает антикоагулянтную терапию гепарином (согласно российским рекомендациям) и контроль ЧСС. Для контроля частоты желудочковых сокращений рекомендуется использоваться дигоксин внутривенно, регулирующие ЧСС блокаторы кальциевых каналов или бета-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 фибрилляция предсердий 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 фибрилляцией предсердий можно использовать антиаритмические препараты класса IC (в связи с их отрицательным дромотропным эффектом) или класса III; однако фибрилляция предсердий рано или поздно становится невосприимчивой к лечению или кардиоверсии, и основной целью становится контроль частоты желудочковых сокращений. Дигоксин замедляет ЧСС у пациентов с фибрилляцией предсердий и МС, но более эффективны блокаторы кальциевых каналов или бета-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 бета-блокаторов не улучшает и может даже снизить толерантность к физической нагрузке, скорее всего, из-за ограничения сердечного выброса, обусловленного ограниченным ударным объемом и хронотропной недостаточностью.

Таким образом, использование бета-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 фибрилляцией предсердий и умеренным или тяжёлым МС при отсутствии других клинических симптомов. Успешная баллонная митральная комиссуротомия скорее не предотвратит развития фибрилляции предсердий; 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 митральным стенозом, 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 клапанов, обнаруживаемых во время беременности, и диагноз обычно ставится, когда симптомы провоцируются изменениями объема крови, то есть во втором триместре. МС во время беременности связан со значительной частотой осложнений (включая отек легких) даже у бессимптомных женщин с легким или умеренным заболеванием и несмотря на адекватное лечение.

Частота сердечных осложнений у женщин с легкими, 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 отек легких. 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 легких), не поддающиеся лечению. Влияние клапанной операции на плод является спорным – доказательства в одних публикациях указывает на пользу, а в других – на отсутствие её.

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.

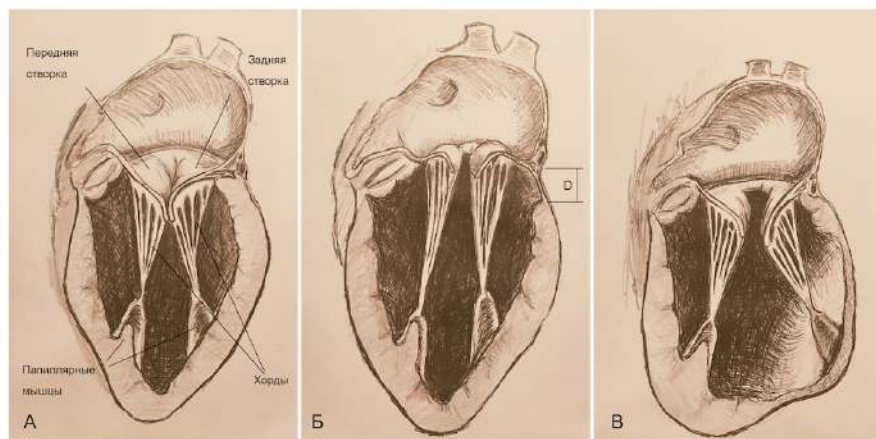


Рис. 10. Аппарат митрального клапана. А: в норме, Б: при первичной митральной регургитации (пролапс митрального клапана), В: при вторичной митральной регургитации.

Примечания: D – расстояние дизъюнкции.

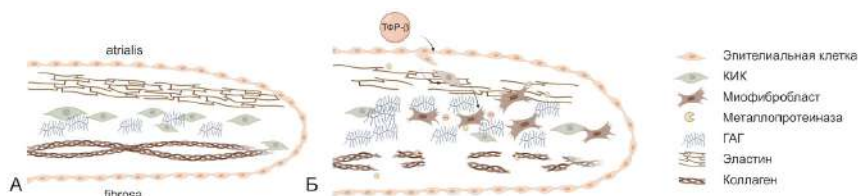


Рис. 11. Механизм пролапса митрального клапана.

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. 12. 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.

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.

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 10, А). 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 11, А). 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 12А). 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 12В).

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 дизъюнкции митрального кольца (рисунок 10Б).

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 кардиомиопатия (КМП), инфекционный эндокардит (ИЭ), врожденная патология.
- При втором типе движения створок усиленные, что возможно при гибком митральном клапане/пролапсе митрального клапана (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 левого желудочка (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 10Б), и вторичную (или, что синоним, «функциональную»), вызванную заболеваниями ЛЖ и/или кольца МК (рисунок 10В). 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) митрального клапана 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. Митральный клапан представляет собой динамическую

структуру, в которой обмен белка и ремоделирование продолжают 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 матриксных металлопротеиназ, ТФР- β , а также гликозаминогликаны в слое *spongiosa* (рисунок 11Б). 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 соавторы (2020) заявляют, что ГМК/ПМК считается преимущественно наследственным нарушением соединительной ткани и, таким образом, термин «дегенеративная митральная регургитация» 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, метилендиоксиметафетамина, 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 фибрилляции предсердий (ФП). Есть и первичные заболевания створок (такие как болезнь Барлоу), которые 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 легкой, средней или тяжелой, а также острой, подострой или хронической.

Заболевания папиллярных мышц левого желудочка 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 отеком легких. 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 тяжелой анемией, шоком любой этиологии, артритом или аномалиями 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 тяжелой МР, и для выживания пациенту требуется немедленное хирургическое вмешательство. Если происходит разрыв всей мышцы, то фатальные последствия наступают очень быстро. Wolff R и соавторы (2014) сообщили о чрекожных вмешательствах при тяжелых, 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 одно створ-

ка 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 13).

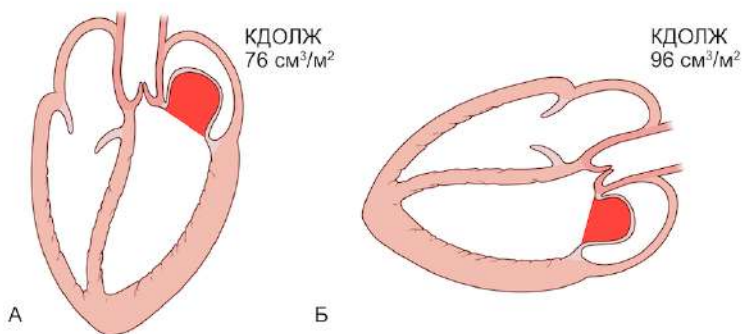


Рис. 13. Третья камера, которая включает пространство между кольцом митрального клапана и пролапсирующими створками клапана. Обратите внимание, что размер третьей камеры увеличивается в вертикальном положении (А) и уменьшается в горизонтальном (Б).

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 объема третьей камеры и способствует дальнейшему снижению эффективного ударного объема 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.

Опорожнение левого желудочка при МР

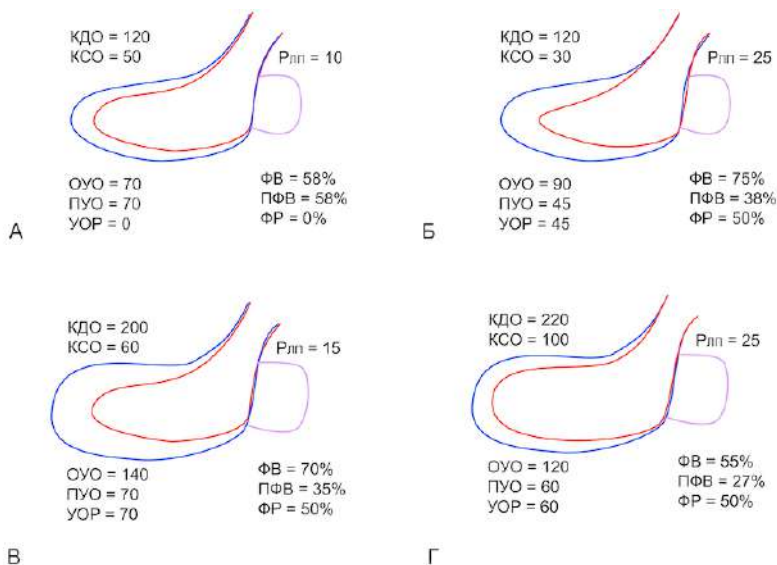


Рис. 14. Три стадии митральной регургитации сравнены с нормой (А). Б – острая митральная регургитация, В – стадия компенсации, Г – стадия декомпенсации.

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.

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 объема 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 тяжелой 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 объем регургитационного потока (это опытные врачи могут понять по интенсивности и длительности систолического шума).

При острой МР (рисунок 14Б) КДО не изменяется. Так как кровь выбрасывается в 2 отверстия, 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 объема регургитации. (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.

Если МР хроническая, развивается эксцентрическая гипертрофия. Увеличивается КДО (рисунок 14В). КСО возвращается к 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 боль-

шей 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 14Г).

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 нейроэндокринной 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 соавторы (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 соавторы (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 будет 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 нижней базальной стенке, дизъюнкцию (смещение, рисунок 10Б) 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 абляции 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 12А). Это соотношение может изменяться из-за увеличения задней створки, и соотношение составит 1:1 (рисунок 12Б). Такое соотношение называют аномальной коаптацией и относят к **недиагностическим морфологиям**. В 2016 г. Delling F.N. и соавторы 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) регургитации.

Однако, упомянутые выше Althunayyan A. и соавторы 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.

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 бессимптомной формой МР (стадия D). В таблице 8 приведена более точная адаптация этих классификаций.

Таблица 8. Классификация стадий митральной регургитации

Первичная митральная регургитация					
Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
A	В группе риска	Легкий ПМК с нормальной коаптации Легкое утолщение и ограничение подвижности створок	Маленькая центральная струя площадью < 20 % ЛП Vena contracta < 0,3 см	Нет	Нет
B	Прогрессирующая	Тяжелый ПМК с нормальной коаптации Ревматические изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации ИЭ в анамнезе	Центральная струя площадью 20–30 % ЛП или позднесистолическая эксцентричная струя Vena contracta < 0,7 см Объем регургитации < 60 мл Фракция регургитации < 50 % ERO < 0,40 см ²	Легкое расширение ЛП Отсутствие расширения ЛЖ Нормальное давление в ЛА	Нет
C	Бессимптомная тяжелая	Легкое расширение ЛП Отсутствие расширения ЛЖ Нормальное давление в ЛА Тяжелый ПМК с нарушением коаптации или молотьящей створкой Ревматические изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации ИЭ в анамнезе	Центральная струя площадью > 40 % ЛП или голосистолическая эксцентричная струя Vena contracta 0,7 см Объем регургитации 60 мл Фракция регургитации 50 % ERO > 0,40 см ² Ангиографическая степень 3+ – 4+	Умеренное или выраженное расширение ЛП Увеличение ЛЖ Легочная гипертензия может присутствовать в покое или при физической нагрузке С1: ФВЛЖ > 60 % и КСР < 40 мм С2: ФВЛЖ ≤ 60 % и КСР ≥ 40 мм	Нет
D	Симптомная тяжелая	Утолщение створок при радиационном поражении сердца Тяжелый ПМК с нарушением коаптации или молотьящей створкой Ревматические изменения клапана с ограничением подвижности и нарушением центральной коаптации ИЭ в анамнезе	Центральная струя площадью > 40 % ЛП или голосистолическая эксцентричная струя Vena contracta 0,7 см Объем регургитации 60 мл Фракция регургитации 50 % ERO > 0,40 см ² Ангиографическая степень 3+ – 4+	Умеренное или выраженное расширение ЛП Увеличение ЛЖ Легочная гипертензия	Снижение толерантности к физической нагрузке Одышка при физической нагрузке

Таблица 8. продолжение

Вторичная мигральная регургитация					
Тяжесть	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
A	В группе риска	Нормальные створки клапанов, хорды и кольцо у пациента с ИБС или кардиомиопатией	Маленькая центральная струя площадь $< 20\%$ ЛП Vena contracta $< 0,3$ см	Нормальный или умеренно дилатированный ЛЖ с фиксированными (инфаркт) или индуцируемыми (ишемия) нарушениями регионарной сократимости миокарда с дилатацией и систолической дисфункцией ЛЖ	Могут быть симптомы, связанные с ишемией или СН, с улучшением после реваскуляризации и соответствующей медикаментозной терапии
B	Прогрессирующая	Нарушения регионарной сократимости стенок ЛЖ с легким тентингом створок МК Дилатация кольца с легким нарушением коаптации створок МК	$ERO < 0,20$ см ² Объем регургитации < 30 мл Фракция регургитации $< 50\%$	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
C	Бессимптомная тяжелая	Нарушения регионарной сократимости и/или дилатация ЛЖ с выраженной фиксацией створок МК Дилатация кольца с выраженным нарушением коаптации створок МК	$ERO \geq 0,20$ см ² Объем регургитации ≥ 30 мл Фракция регургитации $\geq 50\%$	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 тяжелая	Нарушения регионарной сократимости и/или дилатация ЛЖ с выраженной фиксацией створок МК Дилатация кольца с выраженным нарушением коаптации створок МК	$ERO \geq 0,20$ см ² Объем регургитации ≥ 30 мл Фракция регургитации $\geq 50\%$	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

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

Соображения по диагностике

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 серьёзность 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 вераскуляризации. 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 (дизъюнкцией) 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.

Дизъюнкция митрального кольца (Mitral annulus disjunction, рисунок 10Б)— это увеличенное расстояние между соединением стенки левого предсердия и митрального клапана и местом прикрепления левого желудочка. 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 митрального клапана 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 нижебазальной 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 продольная 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 A 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 легкой 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 легких, а не с заболеванием митрального клапана.

Вопросы консервативного лечения

Острая МР требует немедленной госпитализации, а консервативное лечение необходимо во время транспортировки или ожидания хирургического вмешательства. Применяют вазодилататоры. Они 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 нитратов. Но использование этих лекарств может усугубить системную гипотезию, если таковая есть. Внутриаортальная баллонная контрпульсация может быть полезна при лечении острой тяжёлой МР. Снижая систолическое давление в аорте, внутриаортальная баллонная контрпульсация снижает нагрузку ЛЖ, увеличивая выброс вперед и уменьшая объём регургитации. Одновременно внутриаортальная баллонная контрпульсация увеличивает диастолическое и среднее давление в аорте, тем самым поддерживая системный кровоток. Всё это может спасти пациента, пока он транспортируется в хирургическое отделение.

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 сердечной недостаточности, включая β -адреноблокаторы, ингибиторы АПФ или ангиотензиновых рецепторов, и, возможно, антагонисты альдостерона. В американских рекомендациях пишут о большей эффективности β -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 митрального клапана, 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 β -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 β -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 митральном клапана снижает бремя злокачественных аритмий у пациентов с ПМК. Но эти данные ограничены небольшими сериями наблюдений и отдельными сообщениями. Полной гарантии, что хирургическое вмешательство устранил нарушения ритма, нет.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ТКАНЬ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

МК представляет собой сложную структуру сердца, состоящую из нескольких компонентов, которые слаженно работают, позволяя крови поступать в левый желудочек 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 дополнительной части или дополнительного участка клапанной структуры, имеющих **прикрепление к компонентам МК в левых камерах сердца** – это добавочная 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 9.

Таблица 9
Врожденные аномалии, ассоциированные с дополнительной тканью митрального клапана

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

Эмбриологическая основа дополнительной ткани митрального клапана 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 межжелудочковой перегородки (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 дополнительная ткань ассоциирована с этими аномалиями. Но и другие аномалии тоже могут быть связаны с дополнительной тканью митрального клапана. Например, конотрункальные, такие как транспозиция магистральных артерий, двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, коронарные аномалии.

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 дополнительной ткани митрального клапана, предложенная Prifti E. и соавторами (2003), основана на морфологических критериях (таблица 10). 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 10

Морфологическая классификация дополнительной ткани митрального клапана

Типы	Подтипы
Фиксированный тип (тип I)	<ul style="list-style-type: none"> • узловой (тип IA) • мембранозный (тип IB)
Подвижный тип (тип II)	<ul style="list-style-type: none"> • тип на ножке (тип IIA) • тип, подобный створке (тип IIB) <ul style="list-style-type: none"> o с рудиментарными хордами o с хорошо развитыми хордами

Есть классификация, которая ближе к клиническому применению, на момент написания данной лекции она самая современная. Её предложили Yetkin E и соавторы в 2021 году. Эту классификацию можно назвать «анатомо-клиническая» (таблица 11).

Таблица 11
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 митрального клапана 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.

На рисунках 15А и 15Б 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 митральной регургитации. Структура как бы «подтягивает» створку, что способствует свободному прохождению направленной назад струи.

Gurrieri C и соавторы (2019) 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

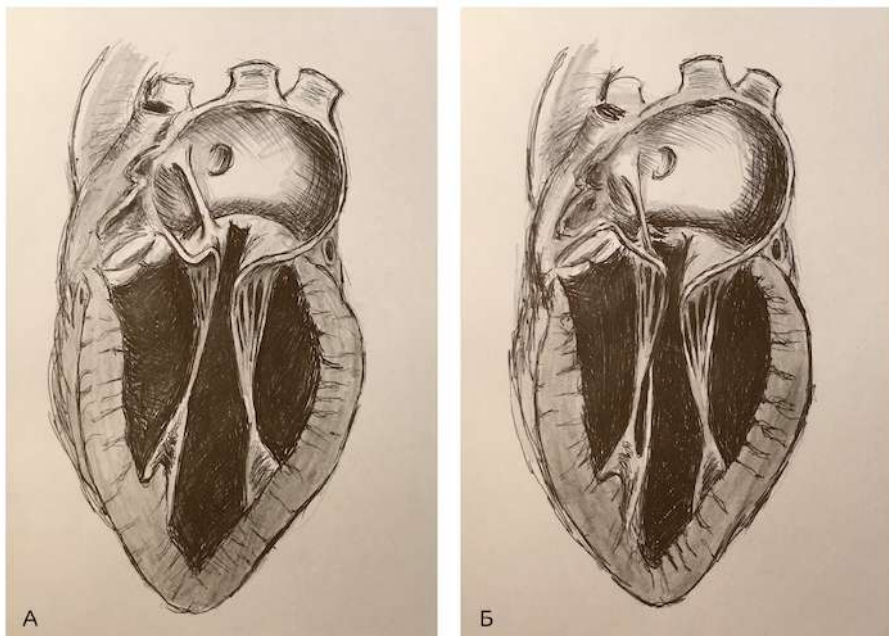


Рис. 15. Некоторые варианты дополнительной ткани митрального клапана I типа по Etkin. А: Лентовидная структура, простирающаяся от межпредсердной перегородки до передней створки митрального клапана; Б: структура простирается от папиллярной мышцы. Объяснение в тексте.

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.

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

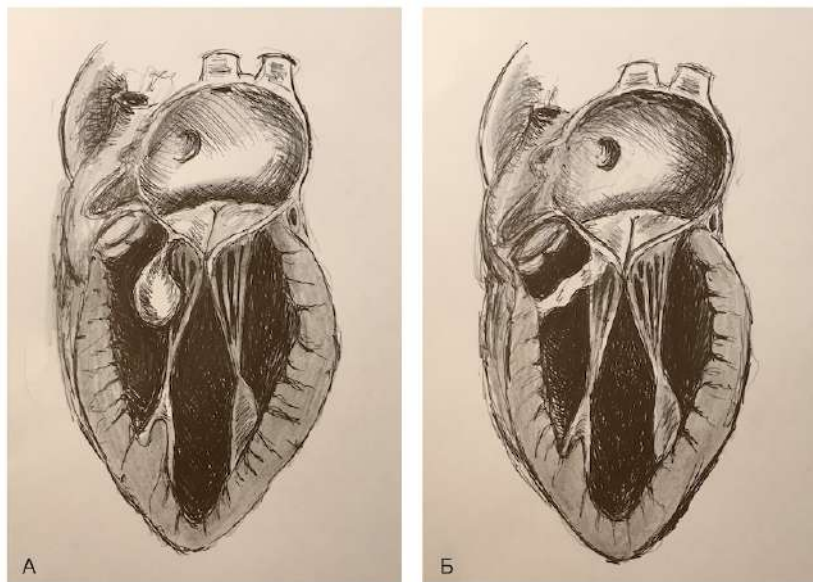


Рис. 16. Варианты дополнительной ткани митрального клапана II типа по Etkin. А: Подтип Па, дополнительная ткань находится на передней створке; Б: Подтип Пб, структура простирается до субаортального уровня межжелудочковой перегородки или до аортального клапана. Объяснение в тексте.

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 дополнительной ткани. Клинических наблюдений, относящихся ко второму типу и опубликованных в литературе, много. Выделяют 2 подтипа: тип Па, когда ткань присутствует на самой митральной створке; и тип Пб, когда ткань имеет прикрепление на субаортальном уровне межжелудочковой перегородки или даже аортальном клапане. Но не над митральным клапаном, то есть не в предсердии.

Чаще всего, как показано на рисунке 16А, дополнительная ткань 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, о чём сообщили Sarioğlu T., Arnaz A. и Saygili A. (2015).

ДТМК II типа является патофизиологической основой обструкции ВТЛЖ. Среди осложнений ДТМК описывают тромбоэмболическую ок-

клюзию центральной артерии сетчатки, митральный стеноз, 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 тромбоэмболических 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.

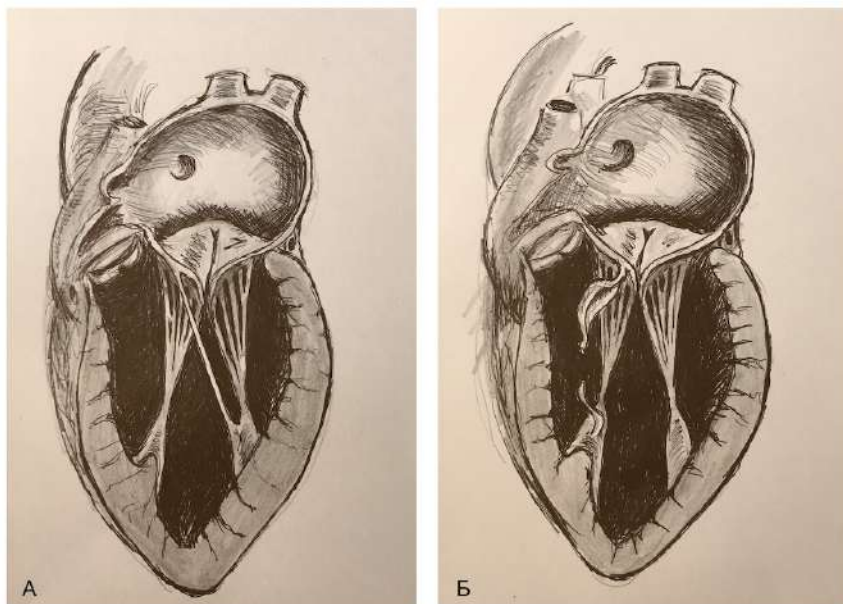


Рис. 17. Некоторые варианты дополнительной ткани митрального клапана III типа по Etkin. А: Нитевидная структура, тянущаяся от папиллярной мышцы до края створки митрального клапана; Б: редкая мембраноподобная (в виде «паруса») структура, пролабирующая в выходной тракт левого желудочка.

В клинических наблюдениях, которые есть в литературе, встречаются разные варианты прикрепления дополнительной ткани и клинических ситуаций. Как правило, 3 тип дополнительной ткани МК редко является пато-

физиологической основой каких-то явлений. Как правило, ДТМК иссекают заодно, при проведении операций по поводу ассоциированных аномалий. В литературе есть описание ДТМК, прикрепленной к желудочковой части передней створки МК в виде очень подвижной парусообразной структуры, которая пролабировала внутрь и наружу из выходного тракта ЛЖ (рис 3Б) 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, во 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 выносящего тракта ЛЖ, так и без нее. По-видимому, при II типе источником накопления тромбоцитов и потенциальной эмболии является сама по себе высокомобильная, ломкая и миксоматозная ткань. При первом и третьем типах патофизиологическими механизмами тромбоэмболических осложнений могут быть митральная регургитация, фибрилляция предсердий и дисфункция или аневризма левого желудочка.

Что касается нарушений ритма сердца, механизм ФП подобен таковому при МР. Бывают и тяжёлые мультифокальные желудочковые экстрасисто-

лы 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 дополнительной ткани МК, а также целостность самого 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 экзогенность, 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 выносящего тракта ЛЖ, 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 клапанной болезни 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, 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 пульмональный стеноз всё-таки иногда может быть приобретённым, и возникать из-за ревматической болезни сердца, карциноида и ИЭ. Лёгочная регургитация зачастую может быть при нормальном клапане, или быть связана с лёгочной гипертензией, дилатацией лёгочной артерии (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, правому желудочку 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 правого желудочка (ПЖ), а значит, к повышению КДД в правом предсердии (ПП).

На рисунке 18 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, которая проявляется одышкой, непереносимостью физических нагрузок.

Объёмная перегрузка ПЖ из-за лёгочной регургитации 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

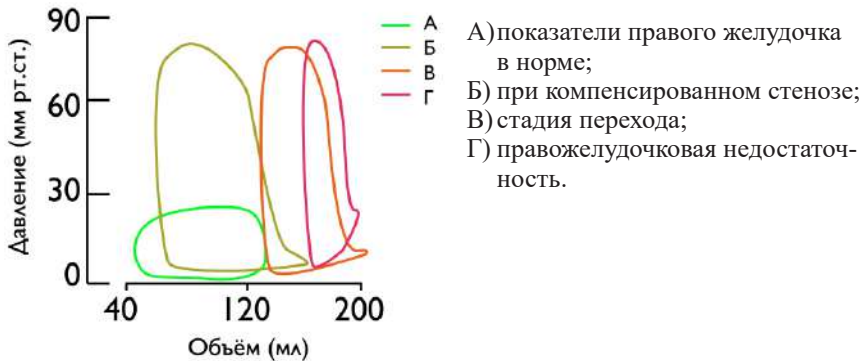


Рис. 18. Петли кривой объём-давление в соответствии с фазами патологического процесса при перегрузке давлением.

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. 19. Створки клапана лёгочной артерии при стенозе. А: врождённый стеноз; Б: одностворчатый клапан; В: створки при дисплазии.

На рисунке 19 А показан врождённый стеноз; клапан куполообразный с узким центральным отверстием и слиянием створок. Другой вариант (19 Б): однокомиссуральный, или можно сказать более привычный рус-

скому 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 (19 В) – дисплатический 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 Алажилля. Стеноз может быть периферическим. Дисморфическое лицо треугольной формы, с широкой спинкой носа, глубоко посаженными глазами, внутрипечёночный холестаз, 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.

Когда обнаруживается пациент со стенозом лёгочного клапана?

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 правого желудочка, 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 легочном стенозе обычно нормальная, но в случаях тяжёлой обструкции, особенно при клапанном поражении, может наблюдаться гипертрофия правого желудочка.

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 легкий стеноз определяется как максимальная скорость ниже 3 м/с или пиковый мгновенный градиент ниже 36 мм рт. ст. Оценка надклапанного и периферического легочного стеноза, 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 правом желудочке, основанные на скорости трикуспидальной регургитации, изучение степени гипертрофии левого желудочка 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 правом желудочке, 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 лёгочный стеноз вызван стенозом инфундибулярного выводного 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 лёгочного стеноза зависит от степени обструкции и связанного с ней дефекта межжелудочковой перегородки (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 направле-

ния 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 лёгочная регургитация, 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 лёгочной регургитации клапан морфологически нормальный. К таким причинам относятся: дилатация легочных

артерий, как идиопатическая, так и возникающая в результате лёгочной артериальной гипертензии.

Лёгочная регургитация 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 лёгочной регургитацией 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 правый желудочек, 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 осведомленности 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 трёхстворчатого клапана 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 лёгочной гипертензии или первичной болезни правых отделов сердца. Первичный трикуспидальный порок (как стеноз, так и регургитация) может быть вызван, например, ревматическим заболеванием сердца, эндокардитом, 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 объемом. Причины болезней ТК приведены в таблице 12.

Таблица 12
Причины болезней трикуспидального клапана

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

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 легкая 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.

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 V_C, 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 объемом и давлением. Хроническая перегрузка объемом 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 трикуспидальной регургитации: **«регургитация вызывает регургитацию»**. Систолическая функция ПЖ страдает раньше, чем при левосторонней объемной 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 объемом, порождая порочный круг дилатации и ухудшения трикуспидальной регургитации.

Снижение систолической функции ПЖ и клиническая недостаточность правых отделов сердца может наблюдаться при повышении давления в ПЖ, например, при тромбоэмболии ЛА, при среднем лёгочном давлении всего 20–40 мм рт.ст.

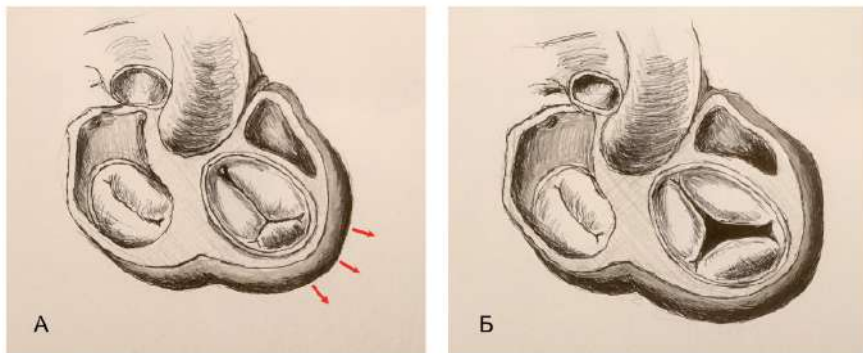


Рис. 20. Кольцо трехстворчатого клапана. А: в норме; Б: при расширенном правом желудочке.

Кольцо трехстворчатого клапана имеет эллиптическую форму: оно длиннее, как видно на рисунке 20 в перегородочно-латеральном измерении (от аортального клапана 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 миллиметров в диаметре.

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

На рисунке 21 видно, что зубцы с и V сливаются и образуют один большой зубец, 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.

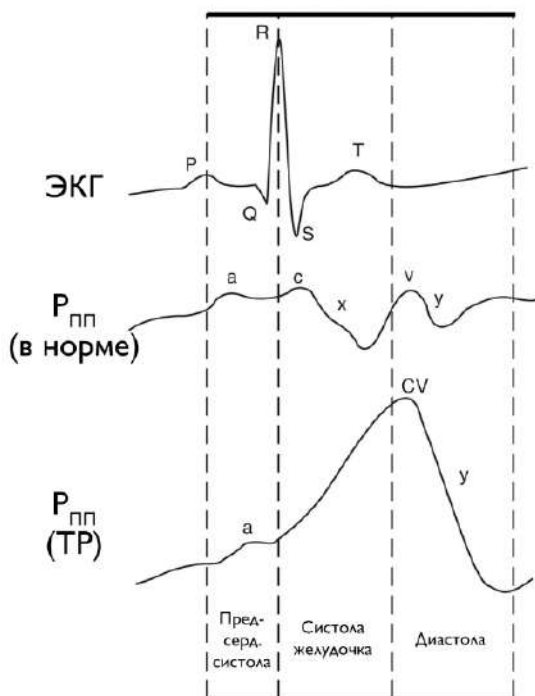


Рис 21. Кривые давления в правом предсердии (РПП) и ЭКГ.

Классификация тяжести

Говоря о старых клинических рекомендациях, имеются в виду рекомендации 2014 года американских кардиологических обществ (Nishimura R.A. и соавторы, 2014). В действующих же современных 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 13).

Что касается классификации трикуспидального стеноза, 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 14.

Таблица 13
Классификация тяжести трикуспидальной регургитации (2020)

Стадия	Определение	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
B	Прогрессирующая	Центральная струя < 50 % ПП Ширина vena contracta < 0,7 см Эффективное отверстие регургитации (ЭОР) < 0,40 см ² Объем регургитации < 45 мл	Нет	Нет
C	Бессимптомная тяжёлая	Центральная струя ≥ 50 % ПП Ширина vena contracta ≥ 0,7 см. ЭОР ≥ 0,40 см ² Объем регургитации ≥ 45 мл Плотный непрерывный сигнал треугольной формы 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 vena contracta ≥ 0,7 см. ЭОР ≥ 0,40 см ² Объем регургитации ≥ 45 мл Плотный непрерывный сигнал треугольной формы 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

Таблица 14
Классификация тяжести трикуспидального стеноза (2014)

Стадия	Определение	Анатомия	Гемодинамика	Гемодинамические последствия	Симптомы
C, D	Тяжёлая	Утолщенные, деформированные, кальцинированные створки	T1/2 ≥ 190 мс Площадь отверстия ≤ 1,0 см ²	Увеличение ПП/ВПВ	Отсутствует или варьирует и зависит от тяжести ассоциированной болезни клапана и степени обструкции

Поскольку у пациентов с ревматическим трикуспидальным стенозом 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 трикуспидальной регургитации 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 трикуспидального клапана 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, трикуспидальный стеноз может остаться незамеченным, если на него не обращать достаточно внимания при исследовании митрального стеноза 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 миллиметров, это свидетельствует о дисфункции правого желудочка. 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 эхокардиогра-

фии, 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 правом желудочке можно оценить неинвазивно по скорости струи трикуспидальной регургитации 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 правым желудочком и предсердием как описано в упрощенном уравнении Бернулли. Но если кольцо трикуспидального клапана сильно расширено, и регургитация очень тяжёлая, этот метод может недооценивать давление в правом сердце, ведь давление между камерами уравновешивается.

Очень многообещающим новым подходом является магниторезонансная 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 трикуспидальной регургитации 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 трикуспидальную регургитацию доброкачественной, если она связана с электрокардиостимулятором.

Следует выявить и устранить поддающиеся коррекции причины ТР. Медикаментозное лечение симптоматической регургитации со-

средоточено на лечении правожелудочковой СН и, в первую очередь, включает использование диуретиков в сочетании с ограничением жидкости и натрия для контроля водного баланса. Но облегчить с помощью диуретиков симптомы правожелудочковой недостаточности и объемной перегрузки можно только первоначально, по мере развития застоя в печени и анорексии пациенты могут истощаться, что ограничивает применение этих лекарств.

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 митрального клапана.

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.

Определение

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 клапанная болезнь 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 трех. 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 приобретенным. 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 распространённых, 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 антеградного 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 15).

Таблица 15

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	-	<p>О: метод периода полуснижения давления АР ненадежен;</p> <p>Р: пиковая скорость струи аорты и средний доплеровский градиент отражают тяжесть как АР, так и АС.</p>	<p>О: метод периода полуснижения давления МС ненадежен;</p> <p>О: может возникнуть низкопоточковый, низогradientный МС;</p> <p>Р: 3D эхокардиография для измерения анатомической площади митрального клапана и подтверждения тяжести МС</p>	<p>О: увеличение объема МР;</p> <p>О: Увеличенная площадь струи МР с использованием картирования цветового потока. Изменение эффективной площади митрального отверстия регургитации менее выражено, чем объем МР и параметры картирования цветного потока;</p> <p>Р: Для количественного определения объема и фракции МР и подтверждения её тяжести можно использовать МРС.</p>
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 термодилуции/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 объем 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 принять 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 легочного потока в качестве эталона для уравнения непрерывности.</p>	<p>О: Доплеровский объемный 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 15.
продолжение

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 объемный метод с левосторонней оценкой чистого прямого потока недействителен; О: метод периода полуснижения давления ненадежен; Р: МРС можно использовать для количественного определения объемов и фракций АР и МР и подтверждения тяжести как АР, так и МР.	О: уравнение неразрывности недостоверно; 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, мультитомографическая компьютерная томография; «PISA», площадь проксимальной изоскоростной поверхности.				

В таблице 15 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 чрезпищеводном доступе. Её можно использовать для получения более точной оценки площади отверстий клапанов, непосредственно измеряя эту площадь. Или площадь выходного тракта ЛЖ (который обычно не круглый).

Стресс-эхокардиография с низкими дозами (≤ 20 мкг/кг/мин) добутина 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-эхокардиография 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 клапанная болезнь 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 низкопотокового, низкоградиентного стеноза и сохраненной фракции выброса ЛЖ. 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 объемы желудочков и систолическую функцию у пациентов с неадекватным качеством эхокардиографического изображения или в случае противоречивых результатов.

При комбинированной клапанной болезни расчёт фракции и объема регургитации путем расчета объемов 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 катетеризацию 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 тяжёлой 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 тяжёлого 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 объему.

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

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

Стресс-эхо 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 изолированных 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) низкопоточному низкоградиентному АС. Это подчеркивает необходимость тщательной количественной оценки тяжести порока с использованием интегративного подхода, включая количественную оценку кальция в аортальном клапане 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

объемам 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 ЭхоКГ 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 легкая 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 правые 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 объемом, 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 объема 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 объемом. Более того, увеличение УО в результате регургитационного потока может в дальнейшем способствовать ещё большей перегрузке давлением, даже если площадь аортального клапана превышает 1,0 см².

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 ≥ 4 м/с и средний градиент ≥ 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 объемом 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 ≥ 1 нетяжёлым поражением. В этом распространенном сценарии действующими рекомендациями определяется лечение преобладающего поражения клапана.

В-третьих, если ≥ 2 умеренных поражений, то вопрос о хирургическом вмешательстве рассматривается, если общая гемодинамическая нагрузка, вызванная этими поражениями, является основной причи-

ной симптомов или систолической дисфункции ЛЖ. Важно определить глобальные последствия поражений. Это включает в себя тщательную оценку объема 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 толерантности 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 клапанной болезнью 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.

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.

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 бессимптомной 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.

Поражение МК представляет собой сложную медицинскую проблему. Во всем мире сохраняется значительная распространенность митрального стеноза. 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.

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.

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 выносящего тракта левого желудочка 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 лю-

дей с корректированными врождёнными 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

Российское кардиологическое общество (РКО). Хроническая сердечная недостаточность. Клинические рекомендации 2020. Российский кардиологический журнал. 2020;25(11):4083.

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.

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. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2016-5-5-64>

Knuuti J. 2019 Рекомендации ESC по диагностике и лечению хронического коронарного синдрома. Российский кардиологический журнал. 2020;25(2):3757. <https://doi.org/10.15829/1560-4071-2020-2-3757>

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.

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.

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.

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.

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.

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.

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.

Основная литература

- Adams DH, Rosenhek R, Falk V. Degenerative mitral valve regurgitation: best practice revolution. *Eur Heart J*. 2010 Aug;31(16):1958-66.
- Althunayyan A, Petersen SE, Lloyd G, Bhattacharyya S. Mitral valve prolapse. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2019 Jan;17(1):43-51.
- 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.
- Chandrashekhara Y, Westaby S, Narula J. Mitral stenosis. *Lancet*. 2009 Oct 10;374(9697):1271-83.
- Cheng R. How to Manage Mitral Stenosis Due to Mitral Annular Calcification. *Curr Cardiol Rep*. 2021 Aug 24;23(10):148.
- Dahou A, Levin D, Reisman M, Hahn RT. Anatomy and Physiology of the Tricuspid Valve. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019 Mar;12(3):458-468.
- Fathallah M, Krasuski RA. Pulmonic Valve Disease: Review of Pathology and Current Treatment Options. *Curr Cardiol Rep*. 2017 Sep 16;19(11):108.
- Manganaro R, Zito C, Khandheria BK, et al. Accessory mitral valve tissue: an updated review of the literature. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014 May;15(5):489-97.
- Mantovani F, Fanti D, Tafciu E, Fezzi S, Setti M, Rossi A, Ribichini F, Benfari G. When Aortic Stenosis Is Not Alone: Epidemiology, Pathophysiology, Diagnosis and Management in Mixed and Combined Valvular Disease. *Front Cardiovasc Med*. 2021 Oct 15;8:744497. [Pubmed]
- Otto CM, Bonow RO, editors. *Valvular Heart Disease: A Companion to Braunwald's Heart Disease*. Philadelphia: Saunders; 2021
- Silbiger JJ. Advances in Rheumatic Mitral Stenosis: Echocardiographic, Pathophysiologic, and Hemodynamic Considerations. *J Am Soc Echocardiogr*. 2021 Jul;34(7):709-722.e1.
- Unger P, Pibarot P, Tribouilloy C, et al. European Society of Cardiology Council on Valvular Heart Disease. Multiple and Mixed Valvular Heart Diseases. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2018 Aug;11(8):e007862.
- Yetkin E, Cuglan B, Turhan H, Yalta K. Accessory mitral valve tissue: anatomical and clinical perspectives. *Cardiovasc Pathol*. 2021 Jan-Feb;50:107277.

Дополнительная литература

Abbas AE, Pibarot P. Hemodynamic characterization of aortic stenosis states. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2019 Apr 1;93(5):1002-1023.

Alizade E, Çağan Efe S, Kutlutürk I, Fidan S, Avcı A, Metin Esen A. Occlusion of the retinal artery occlusion by undiagnosed accessory mitral valve tissue. *Herz.* 2014 Aug;39(5):651-3.

Alsaid A, Cawley PJ, Bauch TD, Good CW. Hanging by a thread, severe mitral regurgitation due to accessory left atrial cord. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2016 Aug;17(8):943.

Baron T, Bergsten J, Albåge A, Lundin L, Sörensen J, Öberg K, Flachskampf FA. Cardiac Imaging in Carcinoid Heart Disease. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2021 Nov;14(11):2240-2253.

Basso C, Iliceto S, Thiene G, Perazzolo Marra M. Mitral Valve Prolapse, Ventricular Arrhythmias, and Sudden Death. *Circulation.* 2019 Sep 10;140(11):952-964.

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. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2017 Mar 1;18(3):254-275.

Buijendijk MFJ, Barnett P, van den Hoff MJB. Development of the human heart. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2020 Mar;184(1):7-22.

Condello F, Gitto M, Stefanini GG. Etiology, epidemiology, pathophysiology and management of tricuspid regurgitation: an overview. *Rev Cardiovasc Med.* 2021 Dec 22;22(4):1115-1142.

Condemi F, Rossi G, Lupiz M, Pagano A, Zamatto F, Marini S, Romeo F, De Maio G. Screening of asymptomatic rheumatic heart disease among refugee/migrant children and youths in Italy. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2019 Apr 2;17(1):12.

Côté N, Clavel MA. Sex Differences in the Pathophysiology, Diagnosis, and Management of Aortic Stenosis. *Cardiol Clin.* 2020 Feb;38(1):129-138.

D'Onghia G, Martin M, Mancini MT, et al. A late presentation of congenital cardiac anomaly: Accessory chordae from the left atrium causing severe mitral regurgitation. *Echocardiography.* 2018 May;35(5):750-752.

Dawson D, Mankad P, Bloomfield P, Boon NA. An unusual cause of severe mitral regurgitation: aberrantly inserted chordae tendineae. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008 Jan;21(1):90.e3-4.

Dejgaard LA, Skjølsvik ET, Lie ØH, et al. The Mitral Annulus Disjunction Arrhythmic Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2018 Oct 2;72(14):1600-1609.

Faletra FF, Berrebi A, Pedrazzini G, et al. 3D transesophageal

echocardiography: A new imaging tool for assessment of mitral regurgitation and for guiding percutaneous edge-to-edge mitral valve repair. *Prog Cardiovasc Dis.* 2017 Nov- Dec;60(3):305-321.

Garcia D, Pibarot P, Dumesnil JG, Sakr F, Durand LG. Assessment of aortic valve stenosis severity: A new index based on the energy loss concept. *Circulation.* 2000 Feb 22;101(7):765-71.

Garg A, Agrawal D, Sharma GL. Non-Obstructive Accessory Mitral Valve Tissue in the Left Ventricular Outflow Tract with Perimembranous Ventricular Septal Defect: A Rare Entity. *J Cardiovasc Imaging.* 2020 Apr;28(2):158-160.

Gaspar A, Almeida J, Marinho B, Monteiro V, Abreu A, Pinho P. Images in cardiovascular medicine. Accessory mitral valve with cordal attachments to mitral and aortic valves: an unusual cause of left ventricular outflow tract obstruction and both mitral and aortic insufficiencies. *Circulation.* 2011 Oct 25;124(17):e434-6.

Geiger J, Markl M, Jung B, Grohmann J, Stiller B, Langer M, Arnold R. 4D-MR flow analysis in patients after repair for tetralogy of Fallot. *Eur Radiol.* 2011 Aug;21(8):1651-7.

Gurrieri C, Nelson J, Wurm H, Cicek MS, Maalouf JF. An Extremely Rare Cause of Mitral Regurgitation-Accessory Commissural Mitral Tissue with Anomalous Left Atrial Chordal Attachment. *CASE (Phila).* 2019 Jul 9;3(5):200-203.

Hjortnaes J, Keegan J, Bruneval P, et al. Comparative Histopathological Analysis of Mitral Valves in Barlow Disease and Fibroelastic Deficiency. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2016 Winter;28(4):757-767.

Hudzik B, Poloński L, Gąsior M. Lancisi sign: giant C-V waves of tricuspid regurgitation. *Intern Emerg Med.* 2016 Dec;11(8):1139-1140.

Ingraham BS, Chareonthaitawee P, Reddy YNV. Exercise-Induced Left Bundle Branch Block Resulting in Severe Mitral Regurgitation. *JACC Case Rep.* 2021 Aug 19;3(10):1287-1290.

Ishizu K, Isotani A, Shirai S, Ando K. Dobutamine stress echocardiography in low-flow, low-gradient aortic stenosis with concomitant severe functional mitral regurgitation: a case report. *Eur Heart J Case Rep.* 2021 May 17;5(5):ytab150.

Iung B, Baron G, Butchart EG, et al. A prospective survey of patients with valvular heart disease in Europe: The Euro Heart Survey on Valvular Heart Disease. *Eur Heart J.* 2003 Jul;24(13):1231-43.

Jin C, Sharma AN, Thevakumar B, et al. Carcinoid Heart Disease: Pathophysiology, Pathology, Clinical Manifestations, and Management. *Cardiology.* 2021;146(1):65-73.

Le Tourneau T, Mérot J, Rimbert A, et al. Genetics of syndromic and non-syndromic mitral valve prolapse. *Heart.* 2018 Jun;104(12):978-984.

Lee R, Li S, Rankin JS, et al; Society of Thoracic Surgeons Adult Cardiac Surgical Database. Fifteen-year outcome trends for valve surgery in North America. *Ann Thorac Surg*. 2011 Mar;91(3):677-84

Levine RA, Hagège AA, Judge DP, et al Leducq Mitral Transatlantic Network. Mitral valve disease-morphology and mechanisms. *Nat Rev Cardiol*. 2015 Dec;12(12):689-710.

Lindman BR, Clavel MA, Mathieu P, et al. Calcific aortic stenosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2016 Mar 3;2:16006.

Lopes BBC, Hashimoto G, Bapat VN, Sorajja P, Scherer MD, Cavalcante JL. Cardiac Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging of the Tricuspid Valve: Preprocedural Planning and Postprocedural Follow-up. *Interv Cardiol Clin*. 2022 Jan;11(1):27-40.

Loukas M, Housman B, Blaak C, Kralovic S, Tubbs RS, Anderson RH. Double-chambered right ventricle: a review. *Cardiovasc Pathol*. 2013 Nov-Dec;22(6):417-23.

Marie-Philippe V, Christophe J, Nicolas VV, Luc-Philippe C. Left ventricular outflow tract obstruction secondary to accessory mitral valve tissue: a multimodality imaging approach. *Eur Heart J*. 2014 Dec 21;35(48):3464.

McElhinney DB. Prevention and management of endocarditis after transcatheter pulmonary valve replacement: current status and future prospects. *Expert Rev Med Devices*. 2021 Jan;18(1):23-30.

Minder CM, Whisenant BK. Severe mitral regurgitation: does one size fit all? *Heart*. 2020 Jun;106(12):872-873.

Mutagaywa RK, Wind AM, Kamuhabwa A, Cramer MJ, Chillo P, Chamuleau S. Rheumatic heart disease anno 2020: Impacts of gender and migration on epidemiology and management. *Eur J Clin Invest*. 2020 Dec;50(12):e13374

Nkomo VT, Gardin JM, Skelton TN, Gottdiener JS, Scott CG, Enriquez-Sarano M. Burden of valvular heart diseases: a population-based study. *Lancet*. 2006 Sep 16;368(9540):1005-11.

Odajima S, Matsumoto K, Hisamatsu E, Okada K, Hirata KI. An unusual triphasic transmitral flow: a special case of ‘mid-diastolic mitral regurgitation’ due to acute aortic regurgitation. *Eur Heart J Case Rep*. 2021 Sep 21;5(10):ytab376.

Omurzakova NA, Yamano Y, Saatova GM, et al. T. High incidence of rheumatic fever and rheumatic heart disease in the republics of Central Asia. *Int J Rheum Dis*. 2009 Jul;12(2):79-83.

Otto CM, Prendergast B. Aortic-valve stenosis--from patients at risk to severe valve obstruction. *N Engl J Med*. 2014 Aug 21;371(8):744-56.

Panduranga P, Al-Mukhaini M. Isolated non-obstructive accessory mitral valve tissue in an adult mimicking ruptured chordae. *Indian Heart J*. 2013

May-Jun;65(3):334-6.

Prifti E, Bonacchi M, Bartolozzi F, Frati G, Leacche M, Vanini V. Postoperative outcome in patients with accessory mitral valve tissue. *Med Sci Monit*. 2003 Jun;9(6):RA126-33.

Rao N, Gajjar T, Desai N. Accessory mitral valve tissue: an unusual cause of congenital mitral stenosis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012 Jan;14(1):110-2.

Reddy YNV, Murgo JP, Nishimura RA. Complexity of Defining Severe «Stenosis» From Mitral Annular Calcification. *Circulation*. 2019 Aug 13;140(7):523-525.

Ruckdeschel E, Kim YY. Pulmonary valve stenosis in the adult patient: pathophysiology, diagnosis and management. *Heart*. 2019 Mar;105(5):414-422.

Saremi F, Gera A, Ho SY, Hijazi ZM, Sánchez-Quintana D. CT and MR imaging of the pulmonary valve. *Radiographics*. 2014 Jan-Feb;34(1):51-71.

Sarioğlu T, Arnaz A, Saygili A. Accessory miniature mitral valve causing subaortic obstruction. *Ann Thorac Surg*. 2015 May;99(5):1868-9.

Schneider M, Binder T. Echocardiographic evaluation of the right heart. *Wien Klin Wochenschr*. 2018 Jul;130(13- 14):413-420.

Shako D, Kawasaki T. Becker's sign and many other eponyms in aortic regurgitation. *Eur Heart J Case Rep*. 2021 Nov 4;5(11):ytab421.

Sliwa K, Carrington M, Mayosi BM, Zigiriadis E, Mvungi R, Stewart S. Incidence and characteristics of newly diagnosed rheumatic heart disease in urban African adults: insights from the heart of Soweto study. *Eur Heart J*. 2010 Mar;31(6):719-27.

Suzuki W, Nakano Y, Ando H, Takashima H, Amano T. Dynamic Changes in Coronary Flow Pattern During Transcatheter Aortic Valve Replacement in Severe Aortic Stenosis. *JACC Case Rep*. 2021 Oct 6;3(13):1480-1482.

Takeuchi K, Tanaka H, Kawamori H, et al. Severe Functional Tricuspid Stenosis Due to Phosphoglyceride Crystal Deposition Disease in Right Atrium. *JACC Case Rep*. 2022 Feb 16;4(4):230-235.

Thaden JJ, Nkomo VT, Enriquez-Sarano M. The global burden of aortic stenosis. *Prog Cardiovasc Dis*. 2014 May-Jun;56(6):565-71.

Unger P, Lancellotti P, Amzulescu M, David-Cojocariu A, de Cannière D. Pathophysiology and management of combined aortic and mitral regurgitation. *Arch Cardiovasc Dis*. 2019 Jun-Jul;112(6-7):430-440.

Unger P, Rosenhek R, Dedobbeleer C, Berrebi A, Lancellotti P. Management of multiple valve disease. *Heart*. 2011 Feb;97(4):272-7.

Vlassak I, Mumtaz M, Pettersson G, Thomas JD. Accessory fibrous band causing anterior mitral valve leaflet restriction. *Ann Thorac Surg*. 2002 Aug;74(2):592-3.

Waller BF, Howard J, Fess S. Pathology of mitral valve stenosis and pure mitral regurgitation--Part I. Clin Cardiol. 1994 Jun;17(6):330-6.

Waller BF, Howard J, Fess S. Pathology of mitral valve stenosis and pure mitral regurgitation--Part II. Clin Cardiol. 1994 Jul;17(7):395-402.

Wardley J, Swift A, Ryding A, Garg P. Four-dimensional flow cardiovascular magnetic resonance for the assessment of mitral stenosis. European Heart Journal – Case Reports, Volume 5, Issue 12, December 2021, <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytac465>

Yadgir S, Johnson CO, Aboyans V, et al. Global Burden of Disease Study 2017 Nonrheumatic Valve Disease Collaborators. Global, Regional, and National Burden of Calcific Aortic Valve and Degenerative Mitral Valve Diseases, 1990-2017. Circulation. 2020 May 26;141(21):1670-1680.

Интернет-ресурсы

Клинические рекомендации Евразийской ассоциации кардиологов по диагностике и лечению легочной гипертензии (2019) [Интернет-ресурс]. URL: https://cardio-eur.asia/clinical_recommendations

Клинические рекомендации. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России [Интернет-ресурс]. URL: <https://racvs.ru/clinic/>

Основы гемодинамики. [Интернет-ресурс]. URL: <https://posohov.ru/лекции-доктора-посохова/основы-гемодинамики>

Старение и артерии. [Интернет-ресурс]. URL: <https://posohov.ru/лекции-доктора-посохова/старение-и-артерии>

Формат 60x90/16, объём 8,4 усл. печ. л.
Бумага 80 г/м² офсетная.
Гарнитура Times New Roman.
Тираж 30 экз. Заказ № Л190.

Отпечатано в типографии
ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России.
123098 Москва, ул. Живописная, 46.
Тел.: (499) 190-93-90, 190-94-09.
rcdm@mail.ru, lochin59@mail.ru
www.fmbafmbc.ru