

Недостаточность аортального клапана

Е.Г. Несукай

ННЦ «Институт кардиологии им. Н.Д. Стражеско» НАМН Украины, г. Киев

Аортальная недостаточность (АН) — порок сердца, характеризующийся отсутствием полного смыкания створок аортального клапана (АК) во время диастолы, что приводит к возникновению обратного тока крови из аорты в левый желудочек (ЛЖ).

Изолированная АН встречается в 4% случаев всех пороков сердца, в 10% — в сочетании с поражением других клапанов. У мужчин этот порок наблюдается чаще, чем у женщин. По данным J.P. Singh et al., в возрастных группах 50-59, 60-69 и 70-83 лет распространенность умеренной и тяжелой АН составляет среди мужчин 3,7, 12,1 и 12,2%, среди женщин 0,2, 0,8 и 2,3% соответственно. Обычно выраженная АН редко выявляется в возрасте до 50 лет. В нескольких исследованиях с использованием эхокардиографии и доплерографии было отмечено увеличение распространенности АН с возрастом.

Согласно существующим стандартам АН по этиологии подразделяется на ревматическую (I06.1) и неревматическую (I35.1 с уточнением этиологии, в том числе дегенеративную).

АН может быть вызвана рядом патологических врожденных или приобретенных процессов, которые затрагивают створки клапана или комиссуры, аортальные синусы, дугу аорты или восходящую аорту.

Причины аортальной недостаточности

- Дисфункция клапана
 - врожденный двухстворчатый АК (неполное смыкание или пролапс)
 - ревматическое поражение клапана (фиброз и сморщивание/укорочение створок; сращение комиссур)
 - инфекционный эндокардит (активный или заживший)
 - вальвулит
 - кальцинирующая болезнь (дегенеративное поражение) АК
 - миксоматозная дегенерация АК
 - системная красная волчанка
 - ревматоидный артрит
 - анкилозирующий спондилит
 - синдром Марфана (патология АК)
 - врожденная фенестрация
 - травма
- Патология корня аорты
 - идиопатическая дилатация корня аорты
 - артериальная гипертензия
 - синдром Марфана (дилатация кольца аортального клапана)
 - расслаивающая аневризма аорты
 - синдром Элерса-Данло
 - pseudoxanthoma elasticum
 - сифилитический аортит
 - анкилозирующий спондилит
 - синдром Рейтера
 - травма

Степень роли каждой аномалии в АН зависит от возраста, пола и других характеристик популяции. В клиническом исследовании Euro Heart Survey наиболее частой причиной АН в популяции больных с пороками сердца старше 50 лет было дегенеративное поражение клапана, у пациентов моложе 50 лет — двухстворчатый АК и ревматизм (15,2%). Если АН ревматической природы, она обычно сочетается с аортальным стенозом и митральным пороком. Достаточно частой причиной АН является инфекционный эндокардит. Артериальная гипертензия (АГ) сопровождается небольшим расширением корня аорты, при длительном ее течении может возникать АН. С. Cuspidi et al. при обследовании 3366 больных с эссенциальной АГ выявили расширение корня аорты у 8,5% мужчин и 3,1% женщин.

Иногда АН могут вызывать системные заболевания соединительной ткани (синдром Марфана), системная красная волчанка (волчаночный эндокардит Либмана-Сакса), ревматоидный артрит, псориатический артрит, анкилозирующий спондилит, синдром Рейтера, некоторые аутоиммунные заболевания и сифилитический аортит, тупая травма грудной клетки. В редких случаях причинами АН могут быть врожденные фенестрации АК, отсутствие комиссур клапана или четырехстворчатый АК.

Патологическая анатомия. Нарушение замыкательной функции АК происходит в результате сморщивания, рубцовой деформации и уменьшения его площади, повреждения створок или расширения фиброзного кольца основания аорты, приводящего к возврату крови в фазу диастолы из аорты в ЛЖ. Для ревматического поражения АК характерно утолщение и деформация по комиссурам клапана, а также сочетанное поражение митрального клапана (МК). При инфекционном эндокардите АН возникает вследствие перфорации АК, разрушения створок. Процесс начинается с разрушения свободного края и завершается сморщиванием и спаиванием створок у основания, при этом часто поражается МК. Сифилитический процесс распространяется с расширенной аорты на АК, створки которого утолщаются, могут обызвествляться. ЛЖ увеличен,

отмечается его гипертрофия и дилатация полости, масса сердца достигает 1000-1300 г.

Патогенез и изменения гемодинамики. АН характеризуется значительными нарушениями центральной и периферической гемодинамики, которые обусловлены неплотным смыканием створок АК и регургитацией крови из аорты в ЛЖ во время диастолы. Обратный ток крови начинается сразу после закрытия полулунных клапанов (после II тона) и может продолжаться в течение всей диастолы, его интенсивность определяется величиной клапанного дефекта, градиентом давления между аортой и ЛЖ, а также длительностью диастолы. В некоторых случаях объем крови, возвращающейся в ЛЖ, может составлять более 50% сердечного выброса.

Увеличение наполнения ЛЖ в диастолу приводит к его объемной перегрузке (увеличению конечного диастолического объема), что постепенно вызывает его тоногенную дилатацию и эксцентрическую гипертрофию, степень которой пропорциональна объему возвращающейся крови. Увеличение силы сокращения ЛЖ, которое обусловлено увеличившейся массой миокарда ЛЖ, в соответствии с законом Франка-Старлинга позволяет у большинства больных в течение многих лет поддерживать адекватный выброс крови в аорту. С прогрессированием АН возникает миогенная дилатация, снижается сократительная способность ЛЖ и повышается в нем КДД, в полости ЛЖ нарастает остаточный объем крови. Появляется относительная недостаточность МК (митрализация порока), происходит расширение левого предсердия (ЛП), его гипертрофия и дилатация и значительное усиление застоя в малом круге кровообращения. На этой стадии у больного появляются признаки сердечной недостаточности.

В случае острого разрушения створок из-за высокого диастолического градиента между восходящей аортой и ЛЖ возникает значительная регургитация крови в диастолу через несостоятельный АК. При этом дилатация ЛЖ возникает остро, и компенсаторные механизмы включиться не успевают. Быстрое возрастание диастолического давления передается на ЛП и малый круг кровообращения, в результате мощная объемная (диастолическая) перегрузка приводит к истощению миокардиальных резервов и развитию острой левожелудочковой недостаточности с последующим отеком легких и быстрым летальным исходом.

Клиническая картина АН описана более 100 лет назад. В стадии компенсации АН субъективных симптомов нет, нередко порок выявляют только при случайном обследовании, больной может переносить значительные физические нагрузки. При

нерезко выраженной АН жалобы больных могут годами ограничиваться чувством усиленной пульсации в сосудах шеи, головы и конечностей, что обусловлено пульсирующим характером наполнения артерий. Одним из первых симптомов выраженной АН является ощущение сердцебиения, особенно в положении лежа. Появление одышки при физической нагрузке обычно отражает снижение сократительной функции ЛЖ. Позднее одышка принимает характер приступов сердечной астмы.

При выраженной АН больные жалуются на шум в ушах, головокружение при внезапной перемене положения тела, преходящие нарушения зрения, реже на мозговые симптомы в виде кратковременных обморочных состояний.

Вследствие относительной коронарной недостаточности, обусловленной неадекватностью кровотока потребностям возросшей массы гипертрофированного миокарда в кислороде, возможны приступы боли в области сердца, чаще ноющей, тянущей и продолжительной. Приступы стенокардии в ночное время, как правило, сопровождаются обильным потоотделением, могут быть довольно длительными и не всегда хорошо купируются приемом нитроглицерина.

Для АН характерно сочетание повышенного систолического АД вследствие увеличенного ударного объема ЛЖ и сниженного диастолического АД (иногда до нуля), что приводит к увеличению пульсового давления (разницы между систолическим и диастолическим АД). Понижение диастолического АД непосредственно связано со значительным обратным током крови из аорты в ЛЖ и относительным «опустошением» артериальной системы. При тяжелой АН систолическое АД на ногах (определяется в подколенной ямке) более чем на 60 мм рт. ст. превышает АД на руках (на плечевой артерии) – симптом Хилла. По мере прогрессирования болезни диастолическое АД может немного увеличиться, отражая повышение КДД в слабеющем ЛЖ.

При осмотре больного характерна бледность кожных покровов и слизистых оболочек, конечности теплые. Артериальный пульс скорый, высокий, большой и быстрый (*pulsus celer, altus, magnus et frequens*), создает быстрое и сильное напряжение стенок артерий. При выраженной АН особенности кровенаполнения артерий обуславливают появление характерных периферических сосудистых и капиллярных признаков, таких как пульсация подключичных, плечевых, височных артерий, реже пульсация зрачков, синхронная с пульсацией сонных артерий, покачивание конечностей и головы соответственно пульсовому ритму.

Клинические симптомы повышенного ударного объема и увеличенного пульсового давления при АН

- симптом Хилла – систолическое АД в подколенной ямке превышает 60 мм рт. ст. такового над плечевой артерией
- симптом Дюрозье – двойной шум выслушивается при легком давлении стетоскопом на область бедренной артерии
- симптом Мюссе – синхронное с работой сердца ритмичное покачивание головой
- капиллярный пульс Квинке – видимая пульсация капилляров ногтевого ложа: систолическое покраснение и диастолическое побледнение окраски ногтевого ложа при надавливании на верхушку ногтя
- симптом Бекера – пульсация ретинальных артерий
- симптом Мюллера – пульсация мягкого неба
- пульс Корригена – высокий скорый пульс (лучше всего определяется на лучевой артерии руки при поднятии ее выше уровня сердца)
- симптом Ландольфи – пульсация зрачков в виде их сужения и расширения

У больных с выраженной АН верхушечный толчок при пальпации разлитой, длительный и усиленный, смещен влево и вниз к среднеподмышечной линии. Иногда отмечают втяжение и выбухание межреберных пространств, примыкающих к области верхушечного толчка, и колебание всей левой половины грудной клетки, что обусловлено систолическим ударом гипертрофированного и дилатированного ЛЖ. Перкуторно границы сердца расширены влево и вниз.

При аускультации сердца определяется ослабление I тона вследствие раннего прикрытия МК струей регургитирующей крови (отсутствует период замкнутых клапанов), громкость I тона отражает степень компенсации АН. Ослаблен или отсутствует II тон. При выслушивании периферических сосудов (бедренная артерия) могут определяться двойной тон Траубе и двойной шум Дюрозье.

Основным аускультативным признаком АН является высокочастотный убывающий диастолический шум над аортой, обусловленный турбулентным движением обратного тока крови из аорты в ЛЖ в зоне клапанного дефекта. Шум возникает сразу после II тона, занимает всю или только начало диастолы с максимумом в третьем межреберье слева у грудины или над аортой, отличается мягким дующим тембром. Шум лучше выслушивается при задержке дыхания на полном выдохе, в положении сидя с наклоном больного вперед или в положении лежа на животе и опираясь на локти, усиливается при поднимании рук или при вертикальном положении (симптом Сиротинина-Куковерова), проводится по току крови вдоль левого края грудины к верхушке. Интенсивность шума связана с выраженностью клапанного дефекта. При увеличении КДД в ЛЖ продолжительность и интенсивность шума уменьшаются. Развитие (митрализация) порока сопровождается появлением систолического шума на верхушке. Иногда у больных с органической АН

на верхушке выслушивается самостоятельный диастолический (протодиастолический, пресистолический) шум относительного митрального стеноза – так называемый функциональный шум Флинта, связанный со смещением передней створки МК струей возвращающейся из аорты крови во время активной систолы предсердия, что создает препятствие на пути диастолического кровотока из ЛП в ЛЖ.

Электрокардиограмма при нерезко выраженной АН может оставаться нормальной, характерных для АН изменений нет. При выраженной АН электрическая ось сердца отклонена влево, в большинстве случаев обнаруживаются признаки гипертрофии ЛЖ – увеличение амплитуды зубца R в отведениях V₅₋₆, увеличение амплитуды зубца S в отведениях V₁₋₂. В дальнейшем в период декомпенсации порока и развития сердечной недостаточности происходит смещение сегмента ST вниз и инверсия зубца T в стандартных и левых грудных отведениях. Иногда отмечается удлинение интервала P-Q, указывающее на нарушение AV-проводимости. При митрализации АН могут определяться признаки гипертрофии ЛП (P-mitrale).

Рентгенологически показано увеличение ЛЖ, иногда значительное. В прямой проекции уже на самых ранних стадиях развития заболевания определяется значительное удлинение нижней дуги левого контура сердца и смещение верхушки сердца влево и вниз. При этом угол между сосудистым пучком и контуром ЛЖ становится менее тупым, а талия сердца – более подчеркнутой (аортальная конфигурация сердца) (рис. 1). Наиболее характерны расширение восходящей части аорты и усиленная



Рис. 1. «Аортальная» конфигурация сердца на рентгенограмме

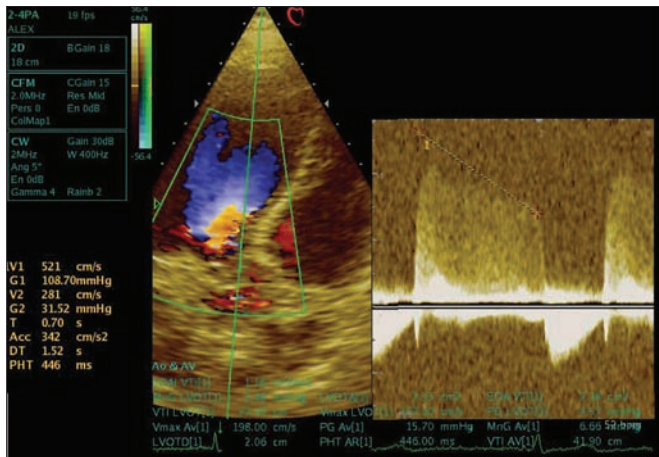


Рис. 2. Аортальная недостаточность. Режим постоянноволнового доплера

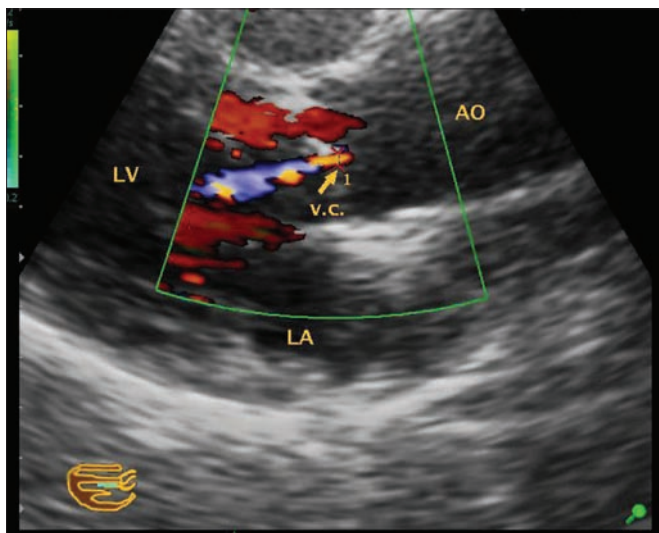


Рис. 3. Аортальная недостаточность. Парастеральная позиция, длинная ось. Визуализация vena contracta

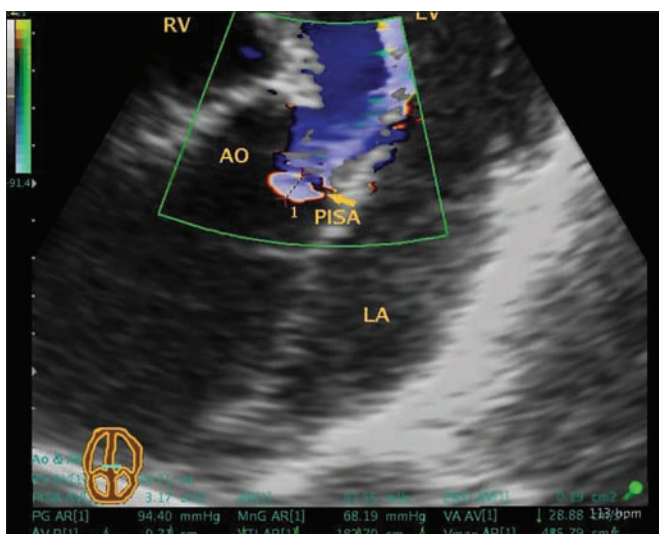


Рис. 4. Аортальная недостаточность. Апикальная пятикамерная позиция, ZOOM. Исследование с помощью метода PISA

ее пульсация. При митрализации АН и декомпенсации порока появляются признаки венозной легочной гипертензии и увеличивается ЛП, может быть и умеренное увеличение правого желудочка.

Эхокардиография является методом выбора в установлении диагноза и оценке степени тяжести АН, позволяя определить этиологию и механизмы возникновения аортальной регургитации, описать морфологию клапана, а также состояние и размеры аорты на уровне кольца, синуса Вальсальвы, синотубулярного соединения и восходящей аорты, оценить систолическую и диастолическую функцию ЛЖ, размеры и степень его гипертрофии, увеличение правых отделов и повышение давления в легочной артерии. Возможна визуализация морфологических изменений створок АК – деформация, перфорации, утолщение, разрыв, нарушение подвижности, пролабирование, вегетации, кальциноз, врожденные аномалии, например двух- и четырехстворчатый АК.

Прямой признак АН – патологический турбулентный диастолический поток крови из аорты в ЛЖ, который можно визуализировать и оценить с помощью доплерэхокардиографии (рис. 2).

В Европейских рекомендациях по диагностике и лечению клапанных пороков сердца (2007) разработаны эхокардиографические критерии определения тяжелой АН, которые включают специфические, вероятные признаки и количественные критерии.

К специфическим признакам относятся:

- центральный поток не менее 65% от выносящего тракта ЛЖ;
 - размер vena contracta $>0,6$ см (рис. 3).
- Вероятные признаки тяжелой АН включают:
- время полуспада давления менее 200 мс;
 - голодиастолический аортальный поток в нисходящую аорту;
 - умеренное или значимое расширение ЛЖ.

Для количественной оценки АН необходимо определить эффективную площадь клапанного отверстия, через которое проходит обратный поток крови, поскольку эта величина меньше зависит от скорости кровотока, чем величина обратного тока по данным цветового доплеровского исследования (рис. 4).

В соответствии с количественными критериями потока регургитации выделяют начальную, умеренную и тяжелую степень АН (табл.).

Чреспищеводную ЭхоКГ применяют в случаях, когда затруднено использование трансторакальной ЭхоКГ или при подозрении на наличие тромбов, дисфункцию протеза или инфекционный эндокардит. Ее проводят перед оперативным вмешательством для более точного определения характера

Таблица. Степени тяжести АН

	Начальная	Умеренная	Тяжелая
Объем регургитации, мл за сокращение	<30	30-59	≥60
Фракция регургитации, %	<30	30-49	≥50
Эффективная площадь отверстия регургитации, см ²	<0,10	0,10-0,29	≥0,30

повреждения клапана и восходящей аорты, а также интраоперационной оценки необходимости дополнительной коррекции.

Катетеризация полостей сердца позволяет определить степень повышения КДД в ЛЖ, давление в ЛП и в легочной артерии и капиллярах. Ангиография коронарных артерий до протезирования АК проводится у пациентов с высоким риском развития ишемической болезни сердца.

При недостаточной визуализации при эхокардиографии можно проводить МРТ для определения степени тяжести регургитации и функции ЛЖ. МРТ или КТ рекомендуется выполнять для оценки аорты при признаках ее расширения, выявленных при эхокардиографии, особенно при наличии двусторчатого АК или синдрома Марфана.

Различие причин возникновения АН обуславливают особенности диагностики и течения заболевания. На ревматическую природу АН указывает наличие ревматической болезни в анамнезе и наличие сопутствующего митрального порока.

Инфекционный эндокардит чаще возникает у мужчин среднего возраста. АН сопровождается лихорадкой, требующей применения антибиотиков, часто определяется спленомегалия. При длительном течении болезни наблюдаются истощение, симптомы барабанных палочек и часовых стекол, тромбоэмболия, инфаркт почек, головного мозга, тромбоэмболия легочной артерии.

При ревматическом пороке и инфекционном эндокардите клапанные симптомы появляются уже в период формирования дефекта, диастолический шум чаще выслушивается в точке Боткина, значительное расширение аорты не наблюдается. Сердечная недостаточность развивается в среднем на несколько лет раньше, чем при АН другой этиологии, что может быть связано с активным ревматическим процессом и повторными ревматическими атаками.

При системной красной волчанке АН чаще возникает вследствие эндокардита Либмана-Сакса, реже — миксоматозной дегенерации АК, истончения створок клапана. Клиническая картина АН может выявляться у женщин детородного возраста

без ревматической лихорадки и инфекционного эндокардита в анамнезе, с немотивированной гипертермией, доброкачественным полисерозитом, нефропатией, «бабочкой» на лице, капилляритами, васкулитами, характерными для системной красной волчанки.

При травме грудной клетки АН диагностируется на основании хронологической связи между травмой (автомобильная катастрофа, падение с высоты) и появлением диастолического шума на аорте.

При дегенеративных поражениях АК у лиц старшего возраста не выявляют выраженных периферических сосудистых симптомов (диастолическое АД понижено незначительно или может не изменяться). Диастолический шум более четко выслушивается во втором межреберье справа. II тон обычно сохранен, иногда усилен, нередко отмечается систолический шум. Гипертрофия ЛЖ не выражена.

Третичный сифилис протекает с поражением восходящей аорты и АК. Для клиники АН характерны: наличие сохраненного II тона на аорте (вследствие мезаортита), сохранение нормального уровня диастолического АД, в редких случаях периферические симптомы (скорый пульс, «пляски каротид») вследствие разрушения аортальной рефлекторной зоны в исходе специфического воспаления. В дальнейшем наблюдается ослабление II тона. Больные нередко отмечают постоянные загрудинные боли, особенно при нагрузке, что обусловлено ростом сифилитических гумм в области устьев коронарных сосудов.

Лечение. Специфических консервативных методов лечения АН не существует. Терапия заболевания, обусловившего развитие порока, и сердечной недостаточности проводится по общим принципам.

Бессимптомным больным с АГ показаны вазодилататоры (ингибиторы АПФ или дигидропиридиновые блокаторы кальциевых каналов). Эффективность вазодилататоров у бессимптомных больных без АГ для отсрочки оперативного вмешательства не доказана. Необходимо избегать изометрических физических нагрузок во избежание возможного усиления аортальной регургитации и повреждения корня аорты.

При бессимптомной тяжелой АН с сохраненной фракцией выброса ЛЖ назначение вазодилататоров способствует сохранению функции ЛЖ и препятствует его дилатации. При тяжелой АН блокаторы бета-рецепторов следует назначать с большой осторожностью, поскольку удлинение диастолы увеличивает объем регургитации, однако они могут применяться у пациентов с выраженной дисфункцией ЛЖ.

Среди экспертов нет единого мнения в отношении хирургического лечения бессимптомных больных, поскольку отсутствуют рандомизированные

исследования. Операцию не рекомендуется проводить у асимптомных больных с сохраненной систолической функцией ЛЖ. До появления симптомов или увеличения размеров ЛЖ эти пациенты должны находиться под тщательным наблюдением с постоянным ЭхоКГ-контролем.

При появлении симптомов АН больные должны быть направлены на хирургическое лечение с целью уменьшения симптомов заболевания, улучшения качества жизни и увеличения ее продолжительности, предупреждения развития послеоперационной сердечной недостаточности и аортальных осложнений у пациентов с аневризмой аорты. Абсолютных противопоказаний к операции нет, кроме терминальных стадий сердечной недостаточности.

Согласно Европейским рекомендациям по диагностике и лечению клапанных пороков сердца (2007) оперативное вмешательство при тяжелой АН показано:

- симптомным больным (одышка, II-IV функциональный класс по NYHA или стенокардия);
- бессимптомным больным с фракцией выброса ЛЖ в покое не более 50%;
- пациентам, перенесшим аортокоронарное шунтирование или операцию на восходящей аорте или на другом клапане;
- бессимптомным больным с фракцией выброса ЛЖ в покое более 50% с выраженной дилатацией ЛЖ (конечно-диастолический размер (КДР) свыше 70 мм или конечно-систолический размер (КСР) свыше 50 мм).

Независимо от тяжести АН, операция показана больным с максимальным диаметром корня аорты не менее 45 мм с синдромом Марфана, не менее 50 мм с двустворчатым АК. При расширении восходящей аорты ≥ 55 мм операцию следует проводить всем больным независимо от степени АН и функции ЛЖ.

Алгоритм лечения АН представлен на рисунке 5.

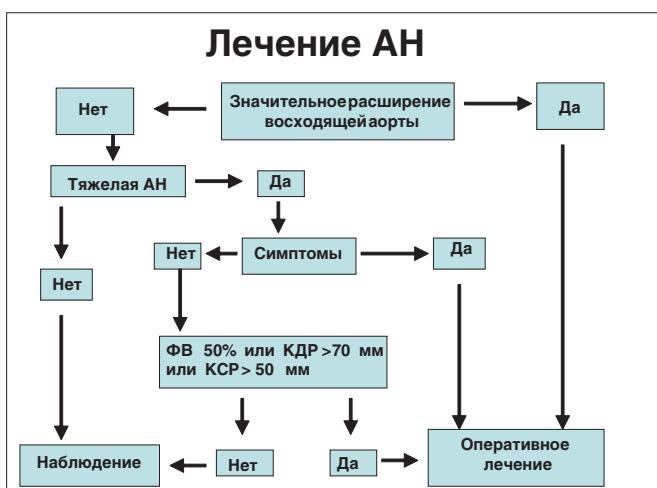


Рис. 5. Лечение аортальной недостаточности

Результаты оперативного лечения зависят от сроков вмешательства, систолической функции ЛЖ (фракция выброса ЛЖ $> 50\%$, КСР ЛЖ $< 5,5$ см). Наиболее оптимальными они бывают, если операция выполнена до развития тяжелых дистрофических изменений миокарда и других органов.

Больным, перенесшим протезирование АК механическим (искусственным) протезом, пожизненно показан прием антикоагулянтов, целевые значения МНО составляют 2,5. После имплантации биологического протеза антикоагулянтная терапия обычно назначается в течение первых трех месяцев после хирургической операции – время, необходимое для эпителизации имплантированного инородного материала (ниток, клапанного кольца). Показанием для назначения антикоагулянтов также является постоянная или пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Пациентам с синусовым ритмом их следует назначать при тромбоэмболических эпизодах в анамнезе или наличии тромба в ЛП, а также в течение первых трех месяцев после реконструктивных операций на клапане (уровень МНО должен поддерживаться в пределах 2,0-3,0).

Прогноз определяется выраженностью клапанного дефекта, степенью дилатации восходящей аорты и состоянием сердечной мышцы. Больные с умеренно выраженной АН длительное время сохраняют хорошее самочувствие и трудоспособность. У пациентов с асимптомной АН с неизменной функцией ЛЖ и КСР < 50 мм прогрессирование признаков заболевания и дисфункции ЛЖ составляет 4,3%, средняя смертность – менее 0,2% в год. Предикторами осложнений являются возраст, женский пол, системная АГ, объем регургитации, снижение сократительного резерва, уменьшение скорости растяжения миокарда (strain). Выраженная АН (с резким снижением диастолического давления) протекает менее благоприятно, так как значительная гемодинамическая перегрузка ЛЖ ведет к снижению его сократительной способности и развитию сердечной недостаточности. В среднем с момента появления субъективных симптомов до летального исхода проходит 6,5 года. Быстро формируется сердечная недостаточность у больных с отрывом створки или обширными разрушениями клапана при инфекционном эндокардите, средняя продолжительность жизни таких пациентов не превышает года. Более благоприятно протекает АН дегенеративной этиологии, редко ведущая к большим дефектам створок клапана. ■