

## Митральный стеноз.

Д.м.н. Крылов Ю.Ф.

Митральный стеноз — патологическое состояние, для которого характерно уменьшение площади отверстия митрального клапана. В результате это приводит к нарушению поступления крови из левого предсердия в левый желудочек.

По площади сужения левого атриовентрикулярного отверстия выделяют 4 степени стеноза [1]:

- I степень — незначительный митральный стеноз (площадь отверстия  $>3$  см<sup>2</sup>);
- II степень — умеренный митральный стеноз (площадь отверстия 2,3–2,9 см<sup>2</sup>);
- III степень — выраженный митральный стеноз (площадь отверстия 1,7–2,2 см<sup>2</sup>);
- IV степень — критический митральный стеноз (площадь отверстия 1,0–1,6 см<sup>2</sup>).

Американская кардиологическая ассоциация (АНА) и Американский колледж кардиологов (АСС) выделяют 5 стадий стеноза в зависимости от анатомии митрального клапана, гемодинамических показателей и наличия или отсутствия симптомов сердечной недостаточности у пациента [2].

### Стадии митрального стеноза

Стадия	Определение	Анатомия клапана	Гемодинамика клапана	Гемодинамические сдвиги	Симптомы
A	Повышенный риск митрального стеноза	Легкий прогиб створок во время диастолы	Нормальная скорость трансмитрального кровотока	Нет	Нет
B	Прогрессирующий митральный стеноз	Ревматические изменения клапана с комиссуральными сращениями и прогибом створок во время диастолы. Планиметрическая площадь митрального отверстия $>1,5$ см <sup>2</sup>	Увеличение скорости трансмитрального кровотока. Площадь митрального отверстия $>1,5$ см <sup>2</sup> . Площадь митрального отверстия по времени полураспада градиента давления ( $T_{1/2}$ ) $<150$ мс	Легкое/умеренное увеличение левого предсердия. Нормальное давление в легочной артерии в покое	Нет
C	Бессимптомный тяжелый митральный стеноз	Ревматические изменения клапана с комиссуральными сращениями и прогибом створок во время диастолы. Планиметрическая площадь митрального отверстия $\leq 1,5$ см <sup>2</sup>	Площадь митрального отверстия $\leq 1,5$ см <sup>2</sup> . Площадь митрального отверстия по времени полураспада градиента давления ( $T_{1/2}$ ) $\geq 150$ мс	Выраженное увеличение левого предсердия.	Нет
D	Симптомный тяжелый митральный стеноз	Ревматические изменения клапана с комиссуральными сращениями и прогибом створок во время диастолы. Планиметрическая площадь митрального отверстия $\leq 1,5$ см <sup>2</sup>	Площадь митрального отверстия по времени полураспада градиента давления ( $T_{1/2}$ ) $\geq 150$ мс	Повышенное давление в легочной артерии $>50$ мм рт. ст.	Сниженная толерантность к физической нагрузке. Одышка при физической нагрузке

Источник: Writing Committee Members 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 //Journal of the American College of Cardiology. – 2021. – Т. 77. – №. 4. – С. e25-e197.

Другим гемодинамическим показателем, который определяет степень тяжести стеноза, является средний трансмитральный градиент давления. При тяжелом митральном стенозе он составляет 5–10 мм рт. ст. Однако значения этого градиента зависят от частоты сердечных сокращений и направления тока крови, и потому он не включается в критерии тяжести митрального стеноза.

### Этиология

Митральный стеноз в большинстве случаев развивается из-за ревматического поражения клапана [3]. Наиболее характерным для ревматизма является образование комиссуральных сращений, в ходе чего площадь митрального отверстия резко уменьшается. При переходе патологического процесса на тела створок и хорды клапанный аппарат приобретает воронкообразную форму или форму «рыбьего рта».

Распространенная причина приобретенной обструкции митрального клапана — идиопатическая кальцификация фиброзного кольца или створок клапана. Как правило, в таком случае комиссуральные сращения между створками клапана не образуются. В результате степень стеноза остается незначительной, в то время как гемодинамически значимым процессом становится регургитация.

К другим возможным причинам приобретенного митрального стеноза относятся:

- аутоиммунные заболевания (системная красная волчанка, ревматоидный артрит);
- облучение грудной клетки в рамках лучевой терапии злокачественных новообразований (лимфома Ходжкина, рак молочной железы) [4];
- карциноидный синдром;
- болезнь Фабри;
- болезнь Уиппла;
- мукополисахаридоз I и II типа;
- терапия метисергидом.

Существуют состояния, имитирующие митральный стеноз по клинической картине:

- миксома левого предсердия;
- шаровидный тромб, затрудняющий функционирование митрального клапана;
- инфекционный эндокардит митрального клапана с крупными вегетациями;
- стенозирование протеза митрального клапана;
- трехпредсердное сердце (cor triatriatum) — редкий врожденный порок сердца, характеризуется наличием в полости левого предсердия фиброзно-мышечной мембраны, разделяющей его на 2 части.

Кроме того, митральный стеноз может быть врожденной патологией. К изолированному стенозу может привести врожденное утолщение или укорочение створок клапана, образование спаек между внешне нормальными створками в процессе эмбриогенеза или же слияние сухожильных хорд ниже фиброзного кольца.

Митральный стеноз может сочетаться с другими врожденными пороками сердца. Примером такого сочетания является аномалия Шона, впервые описанная в 1963 г. детским кардиологом Джоном Шоном как тенденция «к сосуществованию четырех обструктивных или потенциальных обструктивных состояний»: парашютной деформации митрального клапана, надклапанного кольца левого предсердия, субаортального стеноза и коарктации аорты [5].

Термин «парашютная деформация» был предложен из-за особенности строения клапана — он похож на купол парашюта. Причиной этому является прикрепление двух хорд митрального клапана к одной сосочковой мышце, что приводит к сближению створок клапана и ограничению потока крови из левого предсердия в левый желудочек.

## Патогенез

Нормальная площадь отверстия митрального клапана составляет 4,0–6,0 см<sup>2</sup>. Уменьшение площади приводит к нарушению поступления крови в левый желудочек, снижению конечно-диастолического объема левого желудочка (преднагрузки) и ударного объема. Так развивается систолическая дисфункция. Кроме того, снижение сердечного выброса может происходить из-за диастолической дисфункции: утолщение сухожильных

хорд митрального клапана приводит к снижению наполнения левого желудочка в диастолу.

При уменьшении площади отверстия до 2 см<sup>2</sup> кровотоков из левого предсердия в левый желудочек создает трансмитральный градиент давления [6]. Этот диастолический градиент является фундаментальным проявлением митрального стеноза и приводит к повышению давления в левом предсердии.

Хроническая перегрузка давлением левого предсердия приводит к его гипертрофии и последующему расширению (дилатации), что обеспечивает компенсаторное поддержание сердечного выброса на первых этапах клапанного порока. Кроме того, расширение левого предсердия может стать причиной сдавления расположенных рядом органов (например, пищевода).

Повышенное давление в левом предсердии передается ретроградно на систему легочных вен и капилляров, в результате чего развивается «пассивная» (венозная) легочная гипертензия. С другой стороны, в ответ на прогрессирующий рост давления в левом предсердии и легочных венах может происходить активный спазм легочных артериол — в таком случае говорят о развитии «активной» (артериальной) легочной гипертензии.

Легочная гипертензия ведет к повышению давления в правых отделах сердца и компенсаторной гипертрофии правого желудочка. В дальнейшем на стадии декомпенсации чрезмерная перегрузка правого желудочка становится причиной его дилатации, что клинически проявляется развитием правожелудочковой сердечной недостаточности.

#### Клиническая картина

Может долгое время не проявляться. В случае значимого сужения митрального отверстия пациенты могут предъявлять следующие жалобы:

- одышка (возникает сначала при физической нагрузке, при прогрессировании заболевания — в покое),
- ортопноэ (вынужденное положение сидя или лежа на кровати с приподнятым изголовьем),
- ночная пароксизмальная одышка,
- кровохарканье,
- сердцебиение,
- симптомы правожелудочковой сердечной недостаточности (например, периферические отеки).

При формировании порока в детском возрасте может наблюдаться отставание в физическом развитии, инфантилизм (митральный нанизм).

Другие симптомы не имеют прямой патогенетической связи с поражением клапана, а связаны с увеличением левого предсердия и сдавлением окружающих органов:

- нарушение глотания (сдавление пищевода),
- кашель (сдавление бронха, трахеи),
- осиплость голоса (сдавление левого возвратного гортанного нерва — синдром Ортнера),
- анизокория (сдавление симпатического ствола).

Распространенным осложнением митрального стеноза являются тромбоэмболии большого круга кровообращения, которые являются результатом тромбоза левого предсердия либо разрушения клапанного аппарата. Нередко тромбоэмболические осложнения развиваются на фоне фибрилляции предсердий.

## Диагностика

### Физикальное обследование

При общем осмотре может быть выявлен характерный признак *facies mitralis* — на фоне бледной кожи наблюдается яркий фиолетовый или багровый румянец на щеках, такая же окраска губ, кончика носа.

При пальпации пациента со значимым митральным стенозом выявляются сердечные толчки и пульсации в эпигастрии — признаки дилатации правого желудочка. Кроме того, может быть обнаружено диастолическое дрожание — эквивалент диастолического шума, определяемого на верхушке сердца при аускультации.

При аускультации обращают на себя внимание усиленный первый тон сердца, щелчок открытия митрального клапана и диастолический шум, выслушиваемый на верхушке сердца [1].

- Усиление первого тона сердца вызвано относительно высоким давлением в левом предсердии, поэтому закрытие клапана происходит позже и с более высокой скоростью.
- Щелчок открытия клапана возникает в результате резкого прогиба сращенных по краям створок в направлении желудочка в момент, когда давление в желудочке становится ниже, чем в предсердии. Тон открытия клапана выслушивается через 0,06-0,11 секунды после начала II тона. Чем короче интервал между II тоном и тоном открытия клапана, тем выше предсердно-желудочковый градиент давления и выраженнее митральный стеноз.
- Диастолический шум с пресистолическим усилением наиболее характерен для митрального стеноза, однако может быть слышен только в пресистоле (пресистолический шум) или только в середине диастолы (мезодиастолический шум). Он начинается после тона открытия клапана и возникает вследствие движения крови через суженное отверстие в результате повышения градиента давления в левом предсердии и желудочке.
- Интенсивность мезодиастолического шума убывающая (*decrescendo*), так как по мере опорожнения левого предсердия снижается градиент давления и кровотока через суженное митральное отверстие уменьшается.
- Пресистолический шум возникает из-за активной систолы левого предсердия и характеризуется нарастающей интенсивностью (*crescendo*).

Диастолический шум имеет низкий, рокочущий тембр, выслушивается на ограниченном пространстве на верхушке сердца и никуда не проводится. Его лучше выслушивать в положении больного на левом боку, после физической нагрузки, при задержке дыхания на выдохе — в этих условиях сердце теснее прилегает к передней грудной стенке, а кровотока через левые его отделы усиливается.

В точке аускультации легочного клапана могут выслушиваться:

1. Акцент II тона над легочной артерией, обусловленный повышением давления в малом круге кровообращения.
2. Расщепление или раздвоение II тона, связанное с неодновременным захлопыванием клапанов легочной артерии и аорты из-за удлинения систолы правого желудочка в условиях повышенного давления в легочной артерии.
3. Диастолический шум (шум Грехема-Стилла) — появляется из-за относительной недостаточности клапанов легочной артерии, которая развивается вследствие дилатации фиброзного кольца клапанов легочного ствола у больных митральным стенозом с выраженной гипертензией в малом круге кровообращения. Этот шум является функциональным, диастолическим, высокочастотным, убывающим, тихим, имеет дующий характер, возникает сразу после II тона.

## Инструментальные исследования

### Эхокардиография (ЭхоКГ)

ЭхоКГ служит для верификации митрального стеноза. При клиническом подозрении на митральный стеноз рекомендуется выполнить трансторакальную ЭхоКГ (ТТ ЭхоКГ) [7].

Чреспищеводная ЭхоКГ (ЧП ЭхоКГ) проводится при наличии определенных показаний:

1. Возникновение затруднений при визуализации с помощью ТТ ЭхоКГ;
2. Планирование оперативного вмешательства на митральном клапане (для исключения внутрисердечного тромбоза и выраженной регургитации).

С помощью ЭхоКГ возможно подтвердить наличие митрального стеноза и оценить его тяжесть. Для этого производят измерение следующих показателей:

1. Площадь митрального отверстия — показатель, получаемый с помощью двумерной ЭхоКГ в поперечном сечении митрального клапана (планиметрическая площадь митрального отверстия) или доплеровской ЭхоКГ (площадь митрального отверстия по времени полураспада градиента давления —  $T1/2$ ). Тяжелый митральный стеноз характеризуется уменьшением площади митрального отверстия  $\leq 1,5$  см<sup>2</sup>.
2. Давление в легочной артерии — тяжелый митральный стеноз сопровождается повышением давления в легочной артерии  $>50$  мм рт. ст.
3. Трансмитральный градиент — при тяжелом митральном стенозе он составляет 5-10 мм рт. ст.

Особенности анатомических изменений клапана определяют возможность того или иного хирургического метода лечения клапанного порока. С целью оценки морфологических изменений митрального клапана можно применить шкалы Wilkins и Cornier [8, 9].

## Шкала Wilkins для оценки анатомии митрального клапана

Баллы	Подвижность	Утолщение створок	Кальциноз	Утолщение подклапанных структур
1	Высокая подвижность клапана. Ограничена подвижность только кончиков створок	Толщина створок близка к норме (4–5 мм)	Одиночная зона ярких эхосигналов	Минимальное утолщение возле кончиков створок
2	Нормальная подвижность оснований и средних отделов створок	Средние отделы створок нормальны. Значительное утолщение краев (5–8 мм)	Отдельные области ярких сигналов в краях створок	Утолщение хорд захватывает одну треть их длины
3	Сохраняется диастолическое движение клапана кпереди преимущественно за счет основания створок	Утолщение всех отделов створок (5–8 мм)	Яркие эхосигналы распространяются на средние отделы створок	Утолщение хорд доходит до их дистальных отделов
4	Клапан неподвижен или подвижность минимальна	Выраженное утолщение всех отделов створок ( $>8-10$ мм)	Яркие сигналы распространяются на большую часть створок	Утолщение и укорочение всех отделов хорд с захватом папиллярных мышц

Общий индекс равняется сумме баллов для всех четырех признаков (от 4 до 16).

Источник: Wilkins G. T. et al. Percutaneous balloon dilatation of the mitral valve: an analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilatation //Heart. – 1988. – Т. 60. – №. 4. – С. 299-308.

## Шкала Cornier для оценки анатомии митрального клапана

Группа	Анатомия клапана
1	Подвижная некальцинированная передняя створка и легкое поражение подклапанного аппарата (тонкие хорды длиной $\geq 10$ мм)
2	Подвижная некальцинированная передняя створка и тяжелое поражение подклапанного аппарата (тонкие хорды длиной $< 10$ мм)
3	Кальциноз митрального клапана любой выраженности, оцененный флюороскопически, независимо от состояния подклапанного аппарата

Источник: Iung B. et al. Immediate results of percutaneous mitral commissurotomy: a predictive model on a series of 1514 patients //Circulation. – 1996. – Т. 94. – №. 9. – С. 2124-2130.

Двумерное эхокардиографическое исследование позволяет оценить размеры и функции камер сердца, а также другие структурные отклонения створок, миокарда или перикарда.

### Электрокардиография (ЭКГ)

Изменения, обнаруживаемые на ЭКГ при заболевании, носят неспецифический характер и имеют значение только в совокупности с общей клинической картиной заболевания. При выраженной гипертрофии левого желудочка могут определяться характерные уплощенные и продолжительные зубцы Р – Р-mitrale. При развитии легочной гипертензии могут появляться признаки гипертрофии правого желудочка.

### Рентгенологическое исследование органов грудной клетки

При рентгенографии грудной клетки могут быть обнаружены рентгенологические признаки увеличения левого предсердия (например, увеличение угла бифуркации трахеи). Кроме того, при прогрессировании стеноза могут определяться признаки легочной гипертензии: при умеренном повышении давления в легочной артерии — усиление легочного рисунка, при выраженной легочной гипертензии – линии Керли в нижних отделах легких.

### Нагрузочные пробы

Нагрузочный стресс-тест на велоэргометре позволяет мониторировать изменения среднего диастолического градиента и давления в легочной артерии. Этот тест наиболее информативен у пациентов с бессимптомным митральным стенозом, а также в ситуациях несоответствия данных ЭхоКГ с описываемой клинической картиной.

## Лечение

### Медикаментозное лечение

В основном проводится симптоматическая терапия.

### Лечение острой сердечной недостаточности

При декомпенсации митрального стеноза для купирования симптомов острой сердечной недостаточности (в частности, одышки) можно рассмотреть применение диуретиков и нитратов. При сердечной недостаточности, которая развилась на фоне фибрилляции предсердий, в первую очередь назначают антиаритмики.

## Симптоматическая терапия

При наличии симптомов митрального стеноза и синусовом ритме рекомендуется использовать следующие препараты:

- β-адреноблокаторы,
- блокаторы медленных кальциевых каналов;
- ивабрадин.

Эффективность β-адреноблокаторов выше, чем эффективность блокаторов кальциевых каналов [10]. В том случае, если пациент с митральным стенозом имеет бронхиальную гиперреактивность, можно рассмотреть применение ингаляционных кортикостероидов [11].

При фибрилляции предсердий возможно проведение терапии, направленной на:

1. Восстановление синусового ритма – проведение химической или электрической кардиоверсии.
  2. Контроль частоты желудочковых сокращений – для этого возможно использование следующих препаратов:
- дигоксин,
  - β-адреноблокаторы,
  - блокаторы медленных кальциевых каналов,
  - амиодарон.

## Антикоагулянтная терапия

При митральном стенозе возможно проведение антикоагулянтной терапии с использованием варфарина: целевые показатели МНО в таком случае должны удерживаться в пределах 2-3 [1].

Показания к приему антикоагулянтов:

- фибрилляция предсердий;
- эпизоды эмболии в анамнезе;
- внутрисердечный тромбоз (тромб в левом предсердии);
- механический или биологический протез митрального клапана;
- эффект спонтанного контрастирования по данным ЧП ЭхоКГ;
- увеличение размеров левого предсердия >50 мм.

## Антибактериальная терапия

Назначение антибактериальных препаратов при стенозе проводится в рамках профилактики обострений ревматической лихорадки и инфекционного эндокардита.

Для профилактики обострения ревматизма рекомендуется внутримышечное введение бензатина бензилпенициллина в течение 10 лет после последнего обострения ревматической лихорадки или до достижения 40 лет [12]. Пожизненная антибиотикопрофилактика показана пациентам при носительстве стрептококка группы А.

Профилактика инфекционного эндокардита показана пациентам высокого риска (любые протезы клапанов, инфекционный эндокардит в анамнезе, некоторые врожденные пороки). Введение антибиотиков проводится перед стоматологическими вмешательствами: за 30–60 мин до процедуры вводится амоксициллин, ампициллин, цефазолин или цефтриаксон [13]. В случае аллергии на пенициллины возможно назначение азитромицина, кларитромицина или доксициклина.

## Хирургическое лечение

Хирургическое вмешательство — основной метод лечения, поскольку никакие препараты не могут расширить узкое отверстие клапана.

Показания к хирургическому лечению:

1. Наличие симптомов стеноза при площади отверстия  $\leq 1,5$  см<sup>2</sup> или  $> 1,5$  см<sup>2</sup> в сочетании с отклонениями гемодинамических показателей в ходе нагрузочного стресс-теста.
2. Отсутствие симптомов стеноза и:
  - высокий тромбэмболический риск (недавний пароксизм фибрилляции предсердий, системные тромбозы в анамнезе, спонтанное контрастирование по данным ЧП ЭхоКГ);
  - высокий риск гемодинамической декомпенсации (систолическое давление в легочной артерии  $> 50$  мм рт. ст. в покое, необходимость серьезного внесердечного хирургического вмешательства, планирование беременности).

Наименее травматичным для пациента является выполнение закрытой комиссуротомии способом чрескожной вальвулопластики (ЧВП). Для этого специальный катетер проводится в правое предсердие и затем, посредством пункции межпредсердной перегородки, в левое предсердие. Раздувание баллона разрывает комиссуральные сращения и увеличивает площадь митрального отверстия.

Закрытая комиссуротомия выполняется пациентам с благоприятными анатомическими характеристиками клапана – при сумме баллов менее 8 по шкале Wilkins и 1-2 группе по шкале Cornier.

Противопоказания к выполнению закрытой комиссуротомии [7]:

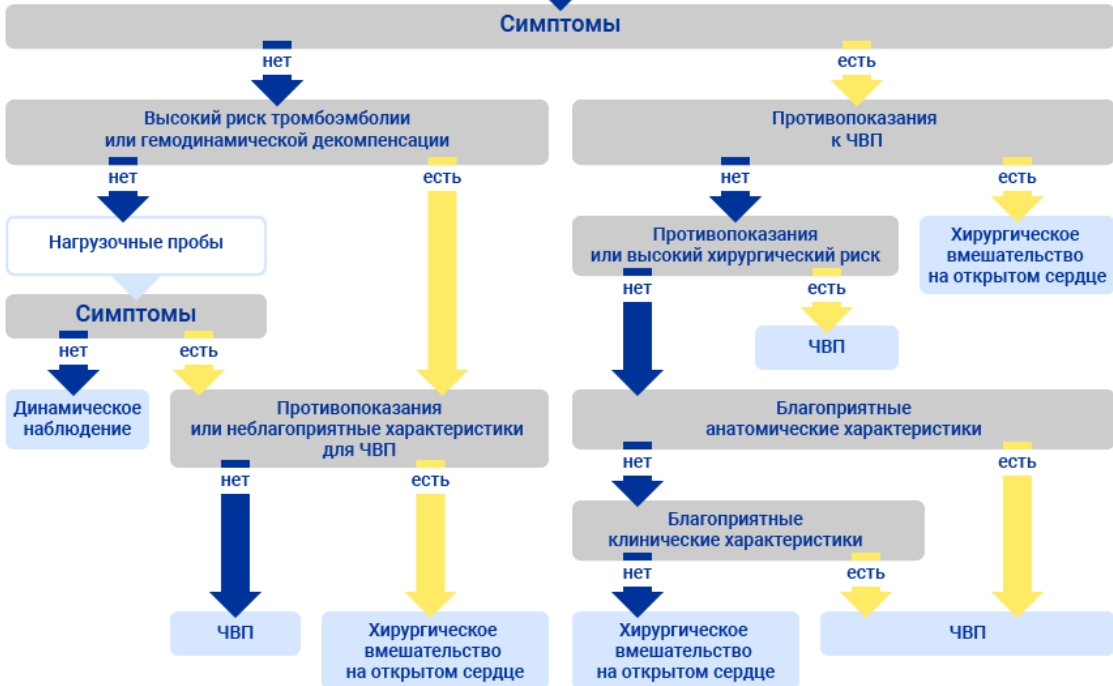
1. Площадь митрального отверстия  $> 1,5$  см<sup>2</sup>;
2. Тромбоз левого предсердия;
3. Митральная регургитация  $> 1$  степени;
4. Тяжелый или бикомиссуральный кальциноз;
5. Отсутствие комиссуральных сращений;
6. Сопутствующий тяжелый аортальный порок или тяжелый комбинированный трикуспидальный порок, требующие хирургического лечения;
7. Сопутствующая ишемическая болезнь сердца, требующая аортокоронарного шунтирования.

Если у пациента есть эти противопоказания (за исключением большой площади митрального отверстия), а также неблагоприятные анатомические характеристики митрального клапана (более 8 баллов по шкале Wilkins, 3 группа по шкале Cornier), необходимо выполнить хирургическое вмешательство на открытом сердце. Так, возможно проведение открытой (хирургической) комиссуротомии, которая заключается в рассечении комиссуральных сращений под визуальным контролем, или же хирургическое протезирование митрального клапана.



# Лечение клинически значимого митрального стеноза

## Лечение клинически значимого митрального стеноза (площадь МК <1,5 см<sup>2</sup>)



МК – митральный клапан; ЧВП – чрескожная вальвулопластика (закрытая комиссуротомия).

Источник: Baumgartner H. et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease //Kardiologia Polska (Polish Heart Journal). – 2018. – Т. 76. – №. 1. – С. 1-62.

После хирургического лечения проводится антитромбоцитарная терапия.

Больным с механическими протезами пожизненно назначается антикоагулянтная терапия. При хирургической пластике или биопротезировании митрального клапана длительность приема антикоагулянтов составляет 3 месяца. Препарат выбора — варфарин.

Добавление аспирина можно рассмотреть при развитии эпизода тромбоза и соблюдении целевых значений МНО, а также наличии сопутствующего атеросклероза.