

Аортальные стенозы в практике кардиолога в разборах клинических случаев.

Юлия Житняя, врач функциональной диагностики ФГБУ «НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России, Москва

Врач функциональной диагностики составила полный перечень заболеваний, которые могут привести к формированию стеноза устья аорты (СУА). Каждое проиллюстрировала ЭхоКГ-изображениями из личного архива. Читайте в статье, почему этот аортальный порок выявляют и у молодых, и у пожилых, как часто проводят динамическое наблюдение при стенозе различной выраженности и когда направить пациентов на хирургическое лечение.

Виды аортального стеноза

Аортальные стенозы представляют собой группу заболеваний, характеризующихся препятствием кровотоку на уровне самого аортального клапана или выше синотубулярной зоны, а также в субаортальном пространстве. Значительную часть всех аортальных пороков сердца составляют стенозы, обусловленные поражением клапанного аппарата, тогда как надклапанный и подклапанный стенозы – редкая врожденная патология (рис. 1).

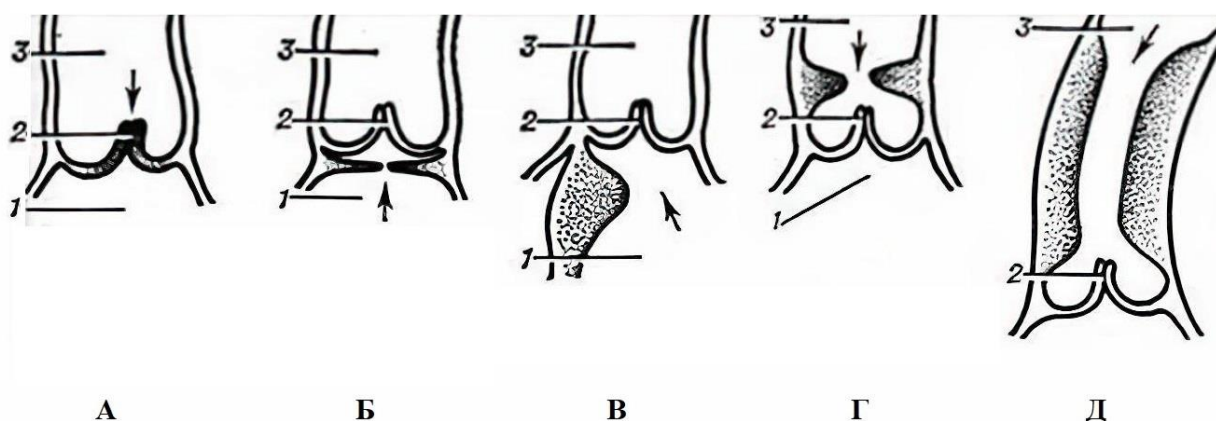


Рисунок 1. Виды аортального стеноза. А – клапанный, Б – подклапанный, В – асимметричная гипертрофия МЖР, Г, Д – надклапанный. 1 – ЛЖ, 2 – аортальный клапан, 3 – аорта

Дегенеративный аортальный стеноз

Клапанный аортальный стеноз – самый частый приобретенный порок сердца. Его распространенность в странах Европы и США составляет 12,4% [1]. Самая частая причина СУА – дегенеративное поражение аортального клапана. У молодых пациентов причиной стеноза чаще всего становятся врожденные аномалии строения аортального клапана. Доля стеноза, обусловленного ревматическим поражением, в странах Европы и Северной Америки в последнее время снизилась, однако остается преобладающей причиной для стран Африки и Южной Америки [2].

Скорость прогрессирования аортального стеноза зависит от многих факторов: возраста и пола, есть ли диабет, артериальная гипертензия, почечная недостаточность и гиперлипидемия [3]. По литературным данным, у 45–47% пациентов с легкой и средней степенью тяжести аортального стеноза клапанный порок прогрессирует до умеренной и

тяжелой в течение 2 и 5 лет наблюдения, соответственно [4]. Пациентам с аортальным стенозом легкой степени ЭхоКГ проводят один раз в 3–5 лет, умеренной степени – один раз в 1-2 года и тяжелой степени – один раз в год. При быстром прогрессировании исследование проводят раз в полгода [5].

В поликлинику ФГБУ «НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России обращается много пациентов с приобретенным клапанным аортальным стенозом. Мы с помощью трансторакальной ЭхоКГ диагностируем клапанный порок, оцениваем его выраженность, сопутствующие аномалии развития и осложнения. Кардиологи следят за прогрессированием стеноза и наблюдают за пациентами, которые перенесли хирургическое вмешательство.

Клинический пример 1

На рисунке 2 – изображение аортального стеноза у пациентки 84 лет. Она обратилась к кардиологу по поводу артериальной гипертензии. Створки аортального клапана значительно уплотнены, содержат кальцинаты. Также визуализируется выраженное дегенеративное изменение митрального клапана: значительный кальциноз митрального кольца, уплотнение и кальцинаты на створках. Однако степень аортального стеноза умеренная, степень митрального стеноза незначительная. Поэтому пациентке рекомендовали плановое обследование 1 раз в год.

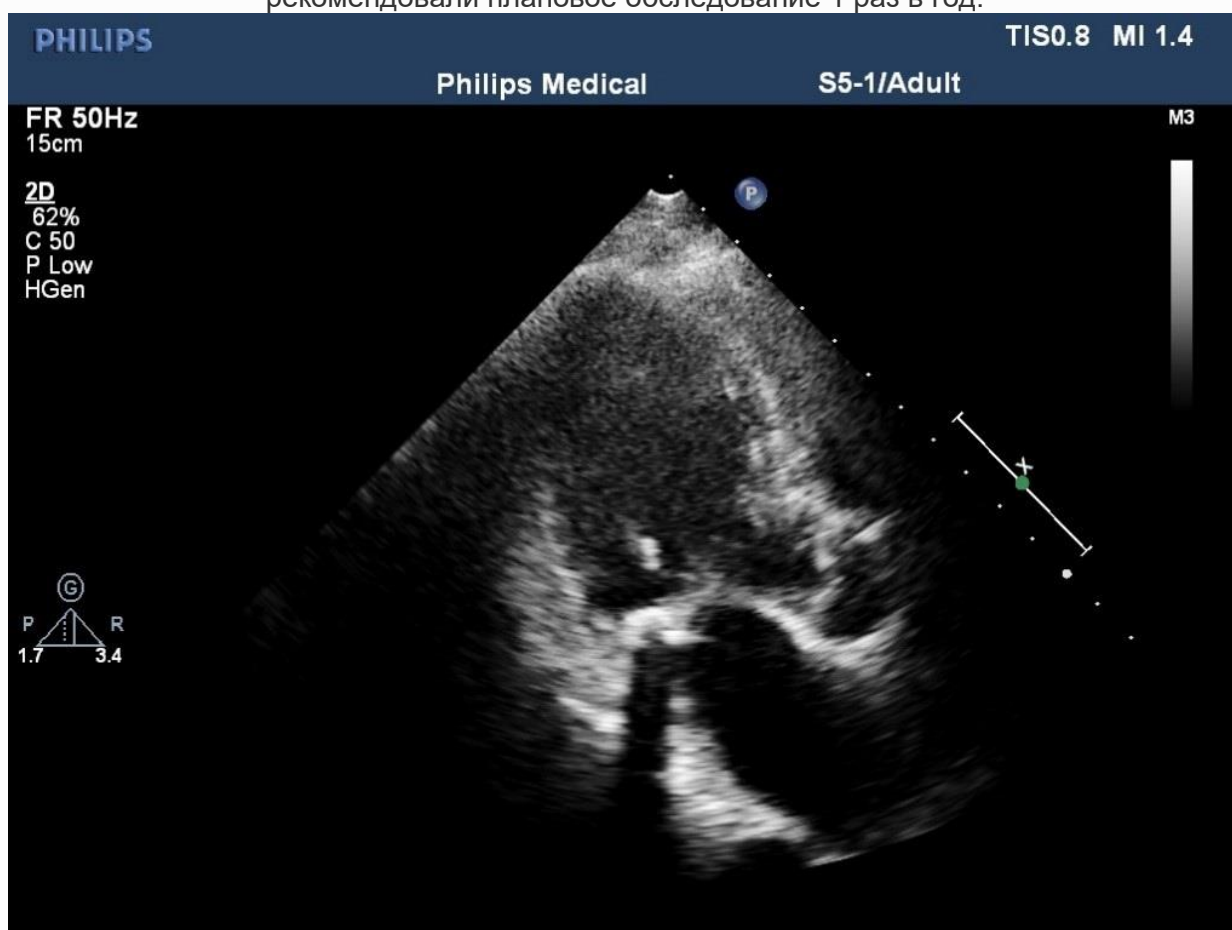


Рисунок 2. Стеноз устья аорты умеренной степени тяжести

При прогрессировании дегенеративных изменений и формировании тяжелого стеноза направляют на хирургическое лечение. Молодым пациентам с низкими периоперационными рисками имплантируют механический протез; при высоких периоперационных рисках метод выбора – транскатетерная имплантация биологического протеза (рис. 3).

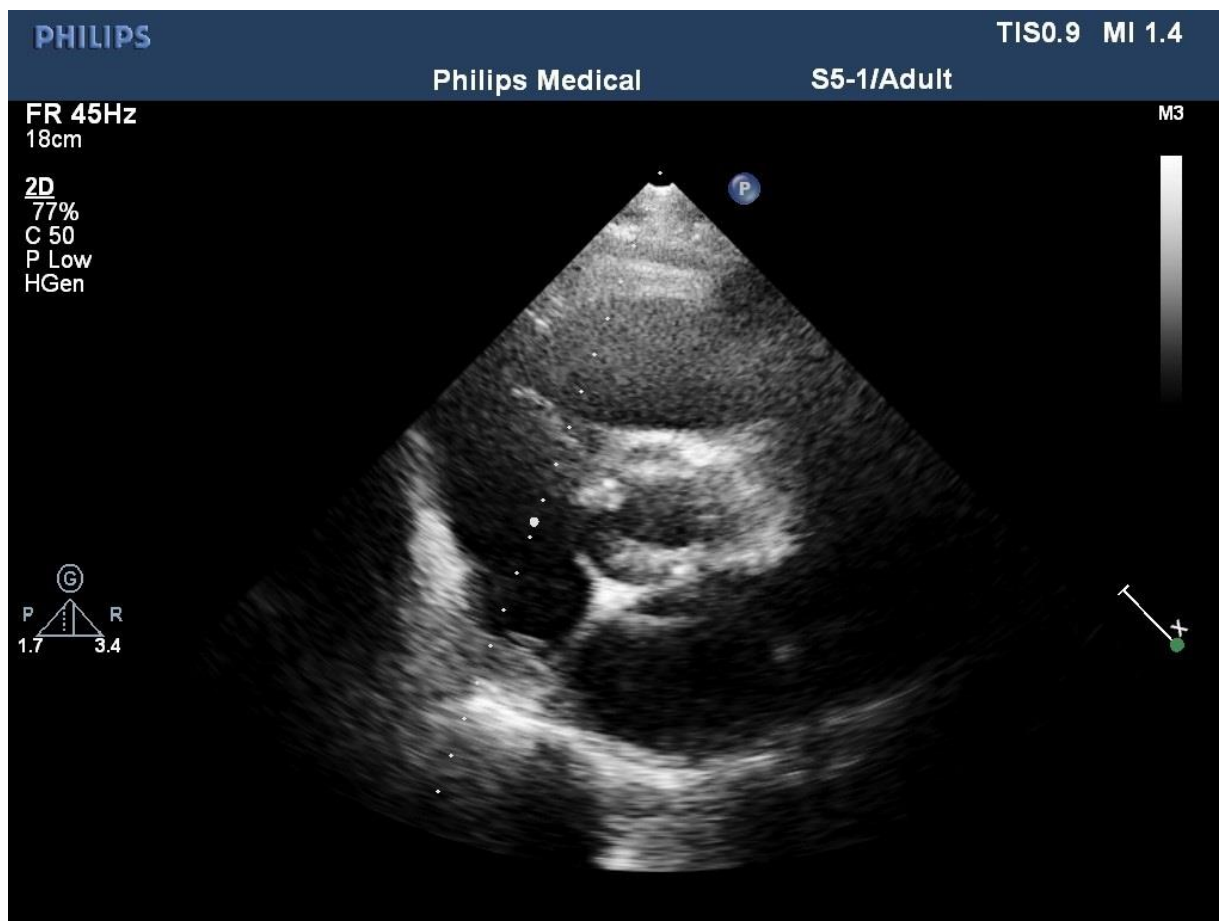


Рисунок 3. Биологический протез в аортальной позиции

Двустворчатый аортальный клапан

Двустворчатый аортальный клапан – самый частый врожденный порок сердца, который выявляют у взрослых. Распространенность в общей популяции составляет 1% [6]. Степень поражения клапана варьирует от практически неизмененных двух створок с незначительной аортальной регургитацией до выраженных изменений с формированием тяжелого стеноза. Нередко двустворчатый аортальный клапан представляет собой случайную находку при ЭхоКГ у пациентов, обратившихся к кардиологу в связи с другим заболеванием.

Двустворчатый аортальный клапан – это аномалия развития, при которой происходит сращение двух створок клапана, чаще всего правой и левой коронарных (80% случаев). Реже отмечают сращение правой коронарной и некоронарной створок (19% случаев) и левой коронарной и некоронарной створок (1% случаев) [7-9]. Если при этом нет линии сращения, то есть створка представляется «монолитной», такой вариант двустворчатого аортального клапана называют истинным. Его выявляют у 11% пациентов с двустворчатым клапаном [10]. Частота возникновения этого врожденного порока у мужчин в 3 раза выше, чем у женщин. Предполагают, что у заболевания X-сцепленное наследование [11].

Часто двустворчатый аортальный клапан оказывается бессимптомной патологией и проявляется незначительной или умеренной аортальной недостаточностью. Однако из-за значительной объемной и гидравлической нагрузки, которую испытывает аномальный аортальный клапан, с течением времени развиваются дегенеративные изменения с кальцинозом створок и кольца с формированием аортального стеноза.

Чаще умеренная и тяжелая степень стеноза формируется у пациентов после 45–50 лет. При тяжелом стенозировании устья аорты необходима хирургическая коррекция порока.

Поэтому пациентам с диагностированным двустворчатым аортальным клапаном требуется динамическое наблюдение и контроль с помощью ЭхоКГ. Это необходимо, чтобы определить степень тяжести стеноза и недостаточности, выявить прогрессирование гипертрофии левого желудочка и снижение фракции выброса [12].

Клинический пример 2

В поликлинику ФГБУ «НМИЦК им. ак. Е.И. Чазова» Минздрава России обратился пациент 77 лет с жалобами на одышку и предобморочные состояния. На рисунке 4 – изображение двустворчатого клапана с выраженным кальцинозом створок и формированием тяжелого стеноза устья аорты.

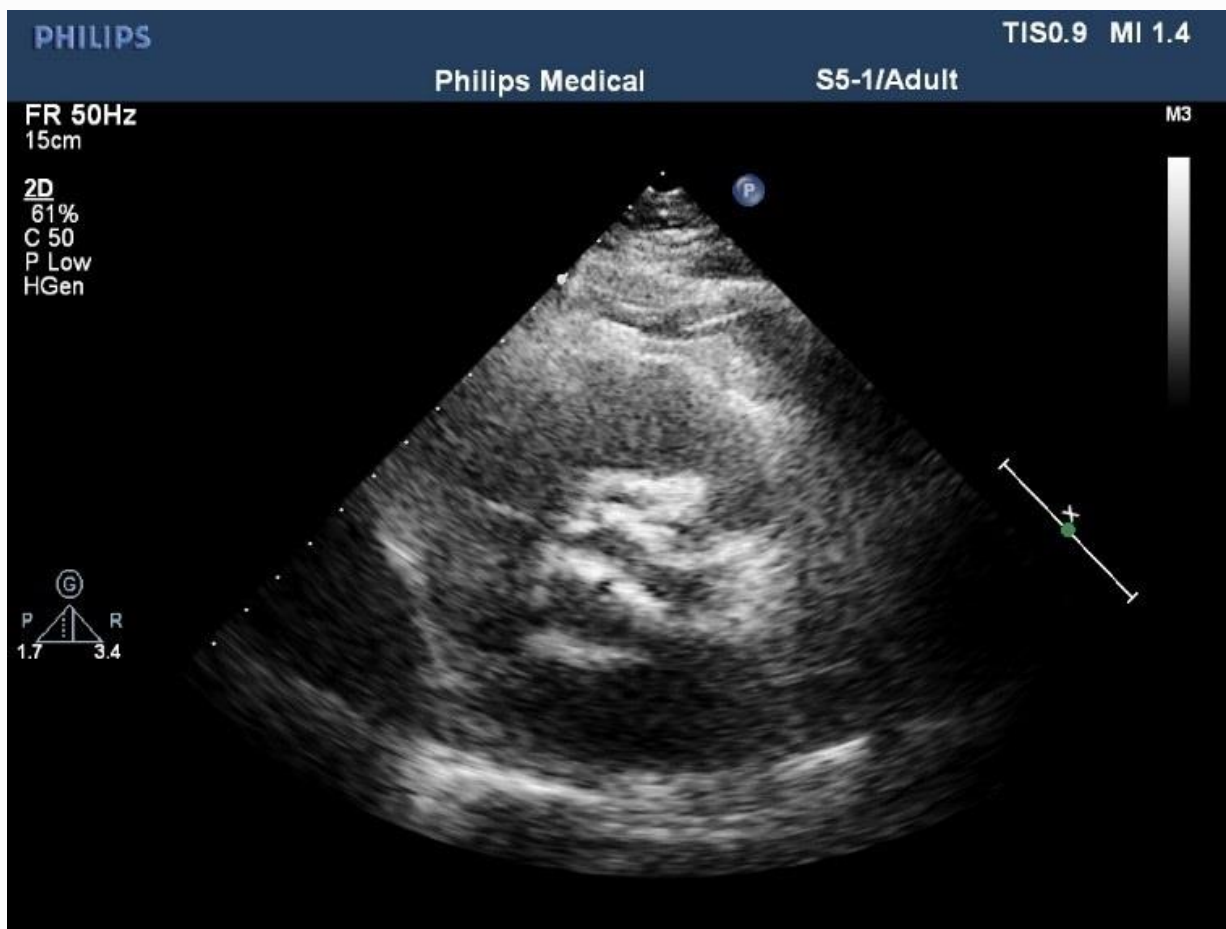


Рисунок 4. Двустворчатый аортальный клапан у пациента 77 лет. Выраженное утолщение, кальциноз створок приводит к значительному стенозированию аортального отверстия

У его внука 22 лет также выявили двустворчатый клапан в аортальной позиции с тонкими неизменными створками, с незначительной регургитацией, вызванной аномальным смыканием створок (рис. 5, 6). Молодой человек не предъявлял жалоб, о врожденной аномалии до обследования не знал.



Рисунок 5. Двустворчатый аортальный клапан у пациента 22 лет. Сращение левой и правой коронарных створок. Створки не изменены, раскрытие достаточное



Рисунок 6. Двустворчатый аортальный клапан у пациента 22 лет. Незначительная аортальная регургитация

У половины пациентов с двустворчатым аортальным клапаном отмечают расширение восходящего отдела аорты [13]. Изменение диаметра аорты обусловлено воздействием ускоренного потока крови через суженный двухстворчатый клапан на стенку аорты, в результате чего формируется постстенотическое расширение [14]. Однако у части пациентов с нормальной функцией клапана также можно обнаружить расширение восходящего отдела аорты. Это обусловлено нарушением строения аортальной стенки в результате генетических мутаций.

Клинический пример 3

стеноза, но значительным расширением восходящего отдела аорты у пациента 54 лет. Это потребовало протезирования расширенного участка с одновременной заменой клапана. Выбор хирургической тактики лечения в данном случае обусловлен высоким риском разрыва или диссекции, которая, согласно данным литературы, возникает в 8% случаев [15].

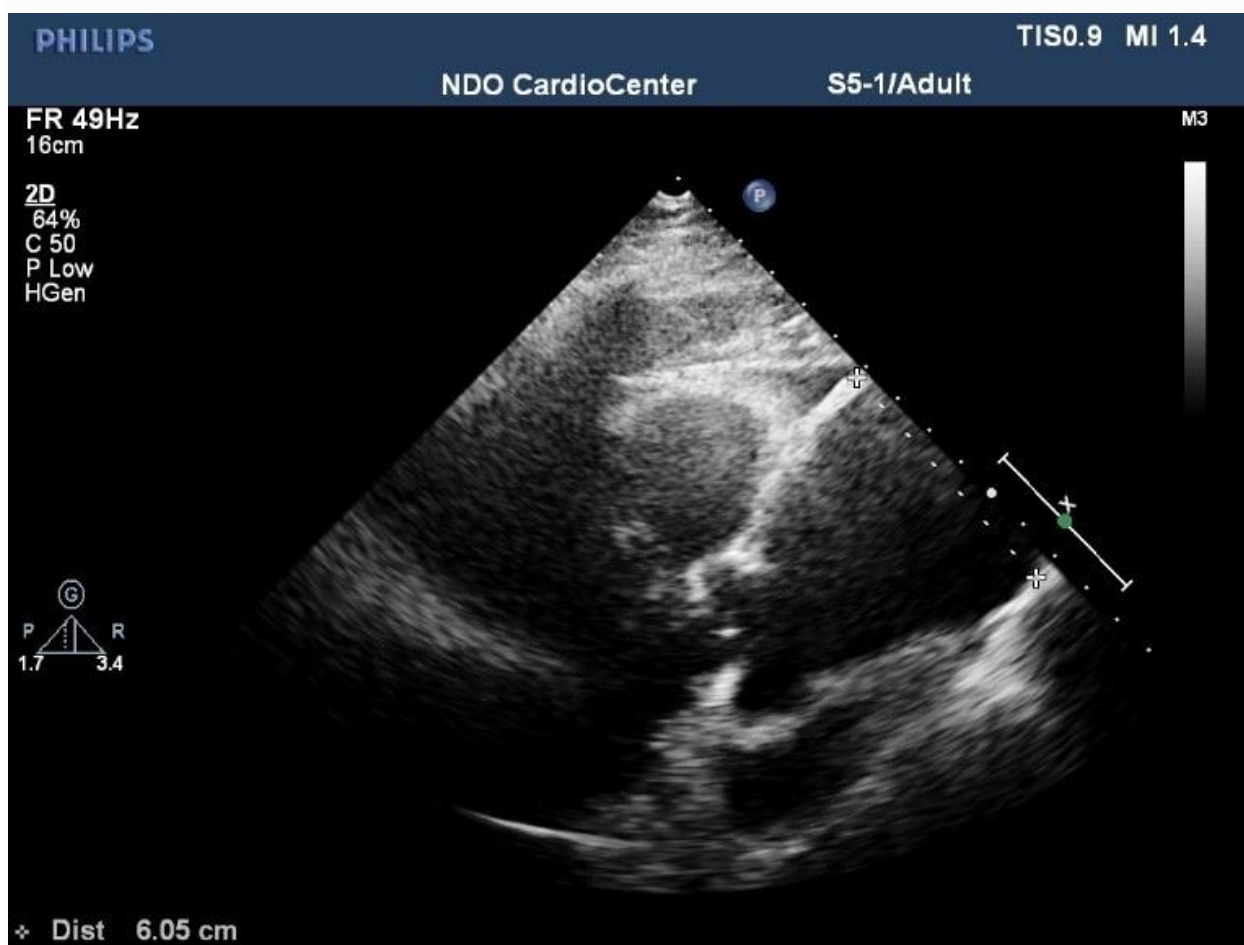


Рисунок 7. Аневризма восходящего отдела аорты у пациента с двустворчатым аортальным клапаном

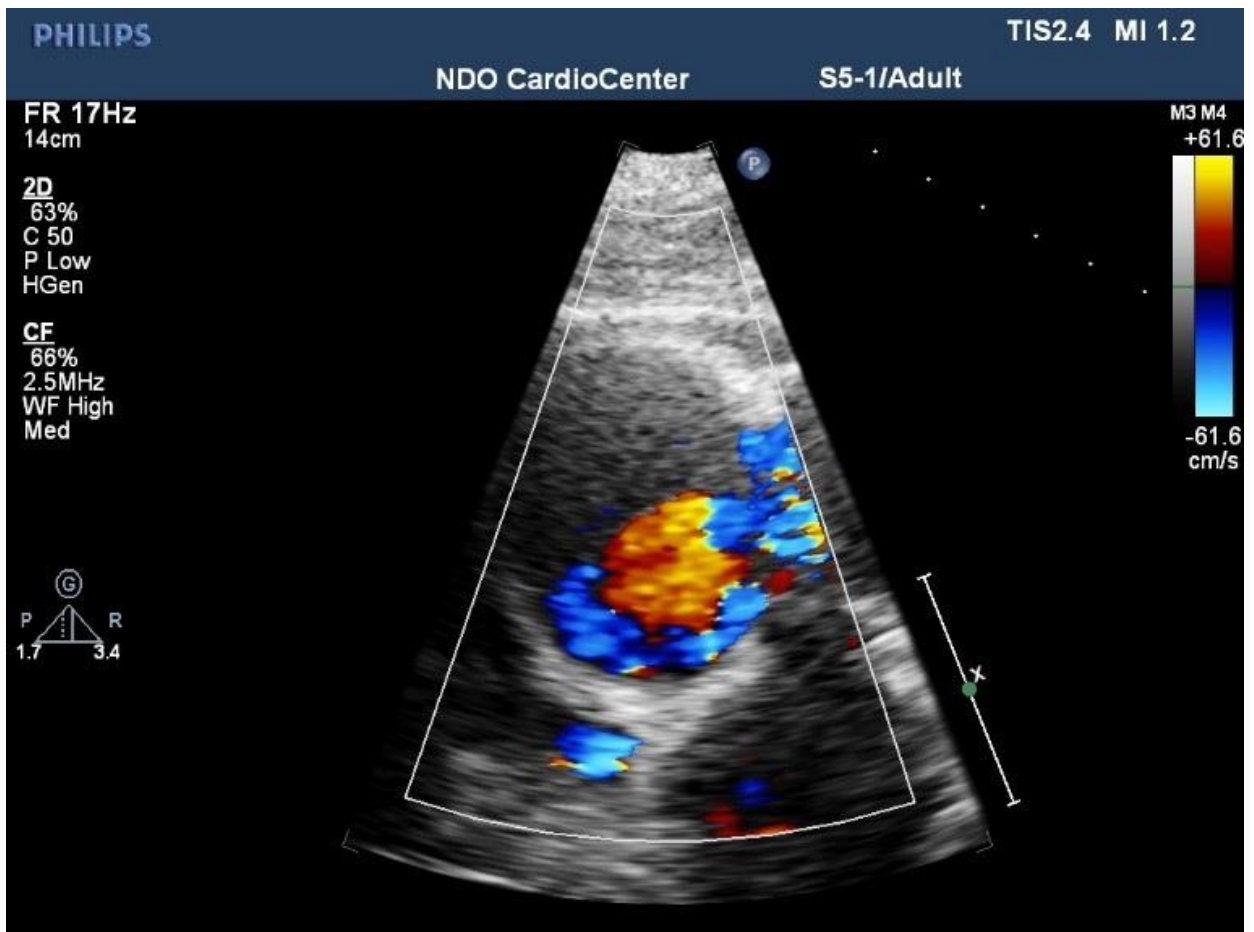


Рисунок 8. Аневризма восходящего отдела аорты с диссекцией. Истинный и ложный каналы

В 5–8% случаев у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном выявляют коарктацию аорты. Эту аномалию следует заподозрить у пациентов с гипертрофией левого желудочка, степень которой не соответствует тяжести клапанного стеноза [16, 17]. Также двустворчатый аортальный клапан нередко сочетается с другими пороками сердца: с открытым Боталловым протоком, дефектом межжелудочковой перегородки.

Клинический пример 4

На рисунке 9 представлено изображение, полученное при проведении ЭхоКГ молодому пациенту 22 лет с двустворчатым аортальным клапаном, у которого не было аортального стеноза и была незначительная гипертрофия левого желудочка. В нисходящем отделе аорты обнаружили сужение с турбулентным ускоренным кровотоком.

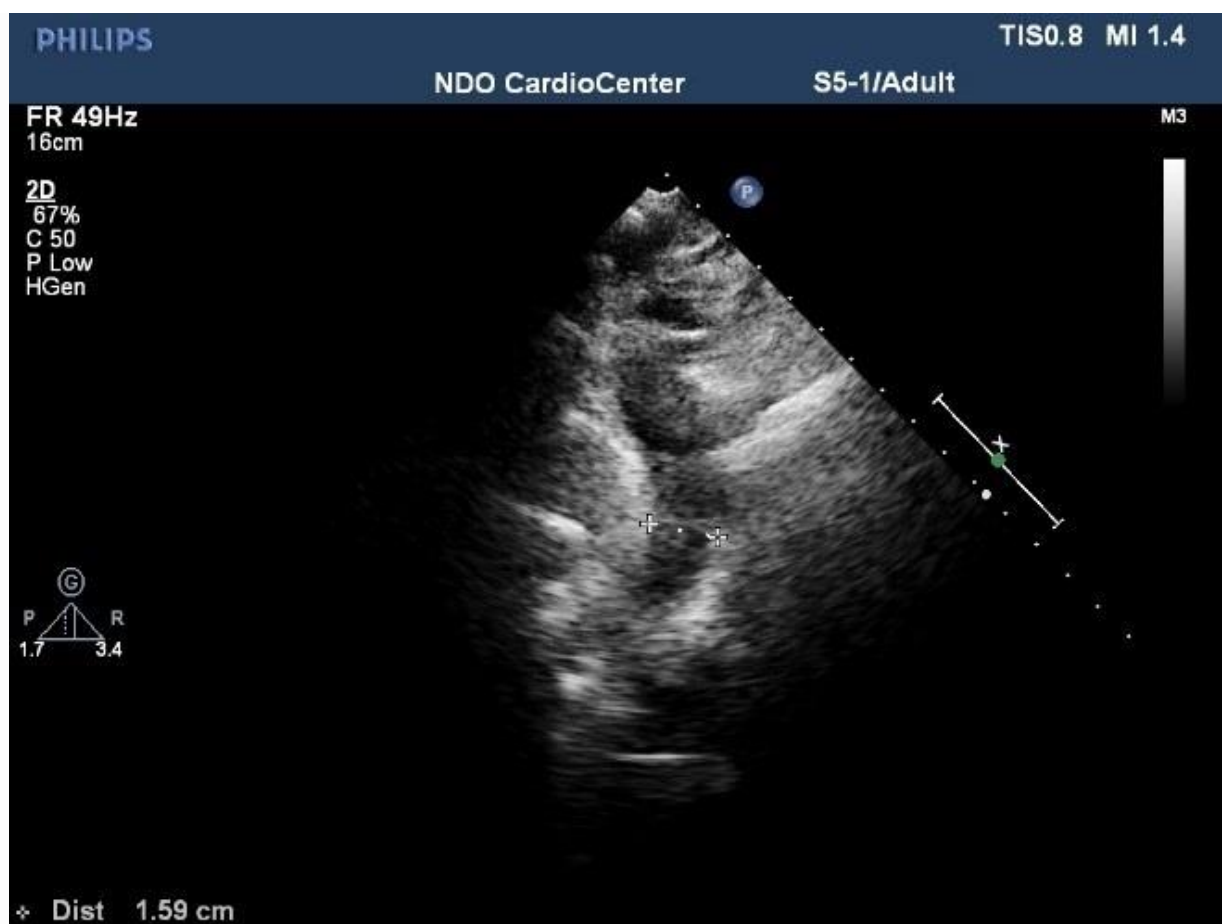


Рисунок 9. Пациент с двустворчатым аортальным клапаном, сужение аорты в нисходящем отделе

Четырехстворчатый аортальный клапан

Четырехстворчатый аортальный клапан – редкая патология, частота выявления которой составляет около 0,01%. Его диагностируют одинаково часто у мужчин и у женщин [18]. Причины возникновения этого порока до конца не изучили; предполагается, что формирование четырехстворчатого клапана происходит из-за нарушения эмбриогенеза и закладки четырех лепестков вместо трех, из которых в дальнейшем образуются четыре створки [19].

Аномалия чаще всего сопровождается аортальной регургитацией, возникающей из-за неполного смыкания створок в центре отверстия из-за неравного их размера [20]. Аналогично двустворчатому клапану четырехстворчатый аортальный клапан зачастую до пожилого возраста характеризуется бессимптомным течением [21].

Клинический пример 5

На рисунке 10 – изображение четырехстворчатого клапана у пациентки 33 лет. Порок сердца выявили случайно при обследовании по поводу беременности. Пациентку направил на ЭхоКГ терапевт, который выслушал систолический шум в проекции аортального клапана.

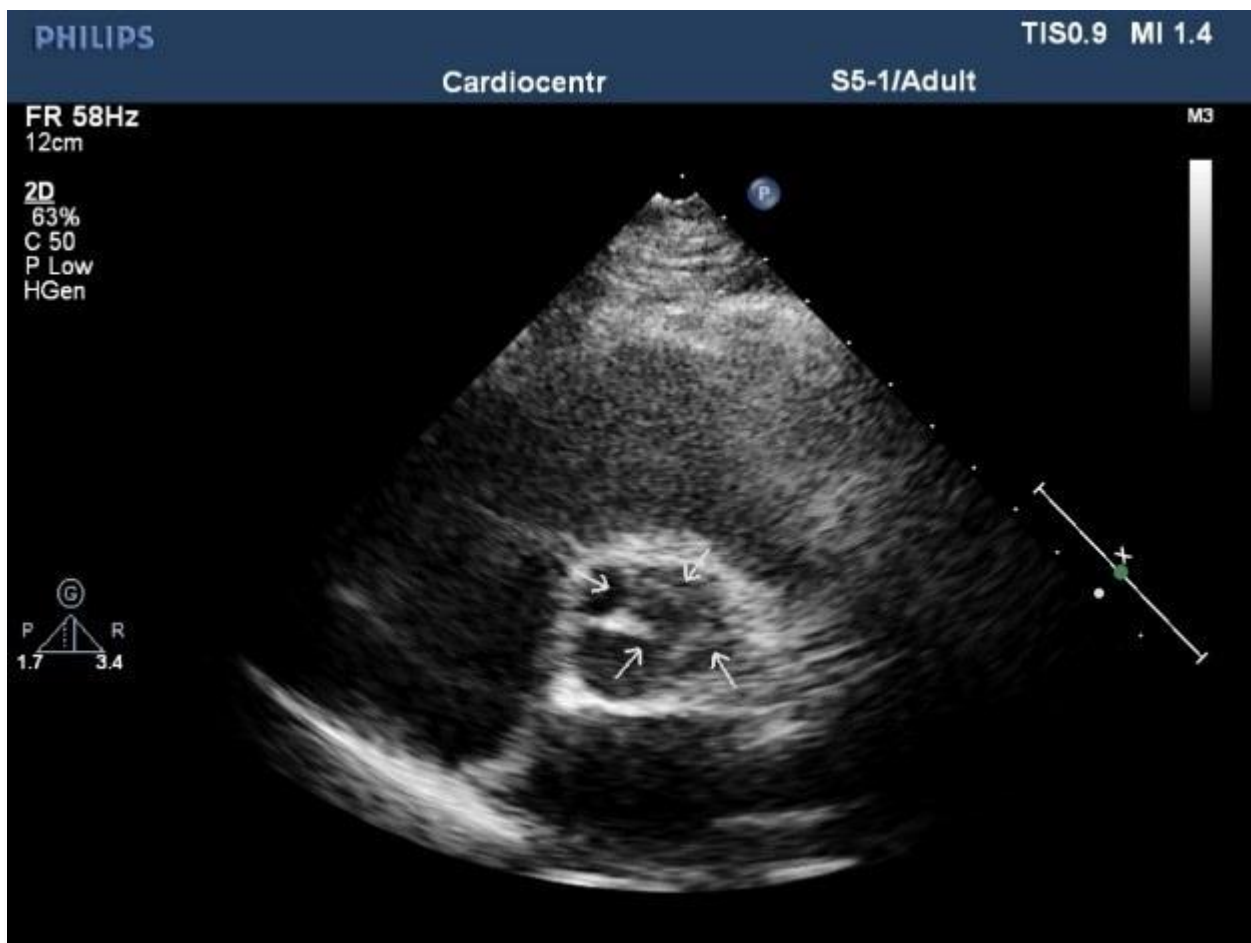


Рисунок 10. Четырехстворчатый аортальный клапан у пациентки 33 лет

Врожденные неклапанные аортальные стенозы

Помимо стенозов, возникающих в результате аномалии строения аортального клапана, в практике встречаются врожденные неклапанные аортальные стенозы. Одна из разновидностей таких пороков – надклапанный аортальный стеноз. Это одно из проявлений синдрома Вильямса – генетического заболевания, характеризующегося гиперкальциемией, изменениями черт лица («лицо эльфа») и умственной отсталостью. Синдром Вильямса тоже может сочетаться с другими пороками сердца – дефектом межпредсердной перегородки, открытым Боталловым протоком [22].

Клинический пример 6

В нашей практике мы наблюдали разновидность ограниченного надклапанного стеноза мембранозного типа у пациентки 37 лет. Внешний диаметр аорты не изменен, постстенотического расширения нет, а препятствие кровотоку обусловлено фиброзно-мышечной мембраной, расположенной в восходящем отделе аорты (рис. 11) [23]. Клинических проявлений у пациентки не было, так как степень стенозирования незначительная. Однако ее направили на дообследование других сосудистых бассейнов, поскольку для этого заболевания характерна системная артериопатия.

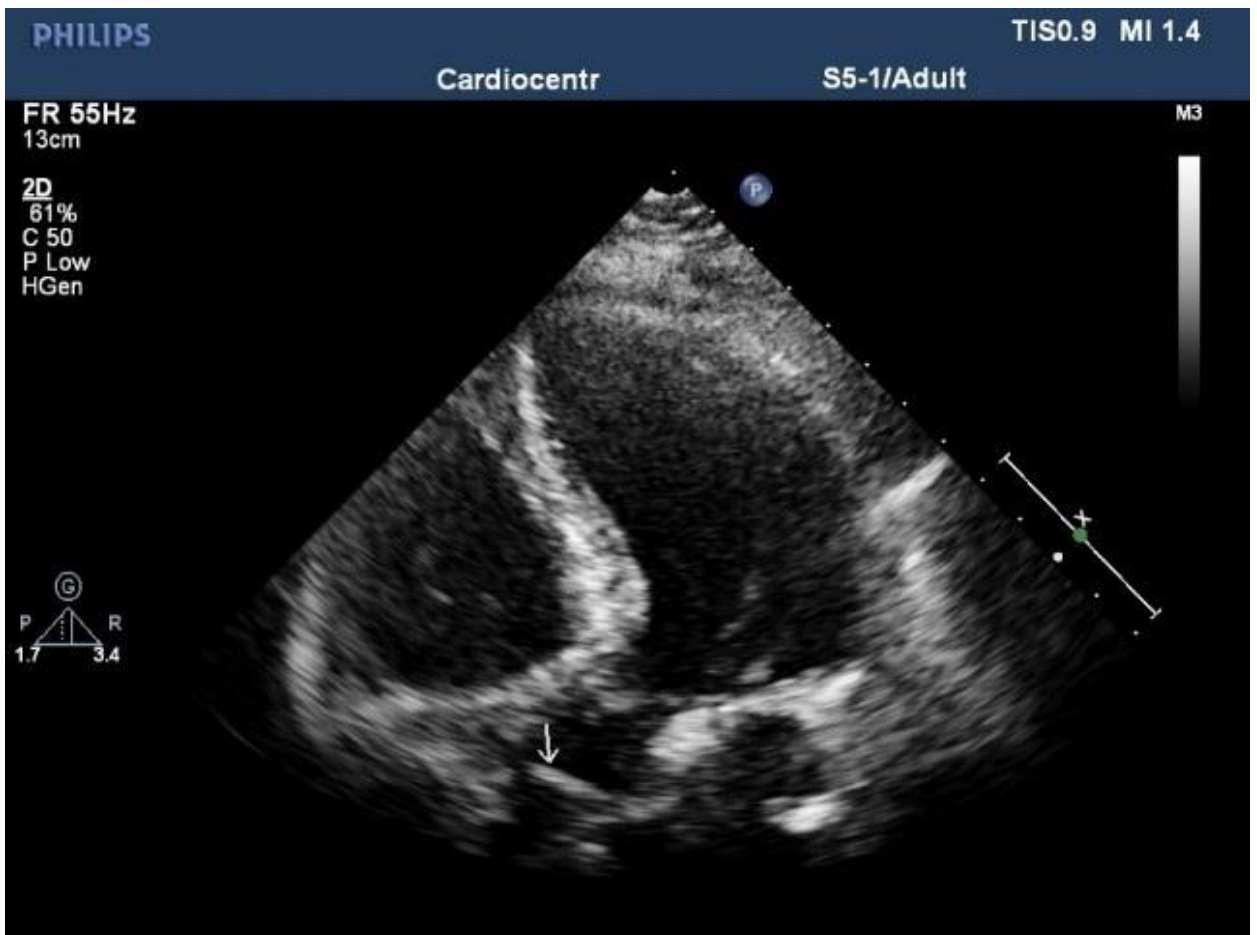


Рисунок 11. Надклапанный аортальный стеноз

Еще один редкий вариант неклапанного поражения аорты – подклапанный стеноз, характеризующийся препятствием току крови в субаортальном пространстве [24, 25]. Заболевание в два раза чаще диагностируют у мужчин [26].

У детей при этом врожденном пороке происходит быстрое прогрессирование обструкции выносящего тракта левого желудочка, что связано со стимуляцией клеточных факторов роста. У взрослых стеноз прогрессирует медленно в течение нескольких десятилетий [27]. Анатомически обструкция выносящего тракта левого желудочка обусловлена изменением подклапанных структур, а также аномалиями развития митрального клапана [28]. Более чем у половины пациентов возникает недостаточность аортального клапана – это возникает из-за повреждающего действия высокоскоростного кровотока.

Клинический пример 7

В поликлинике кардиоцентра обследовалась пациентка 42 лет, длительно наблюдавшаяся по поводу врожденного подклапанного стеноза аорты. Она обратилась повторно в связи с нарастанием одышки при нагрузках и утомляемости. При ЭхоКГ у пациентки выявили обструкцию выносящего тракта левого желудочка, возникшую из-за циркулярной фиброзной мембраны (рис. 12).

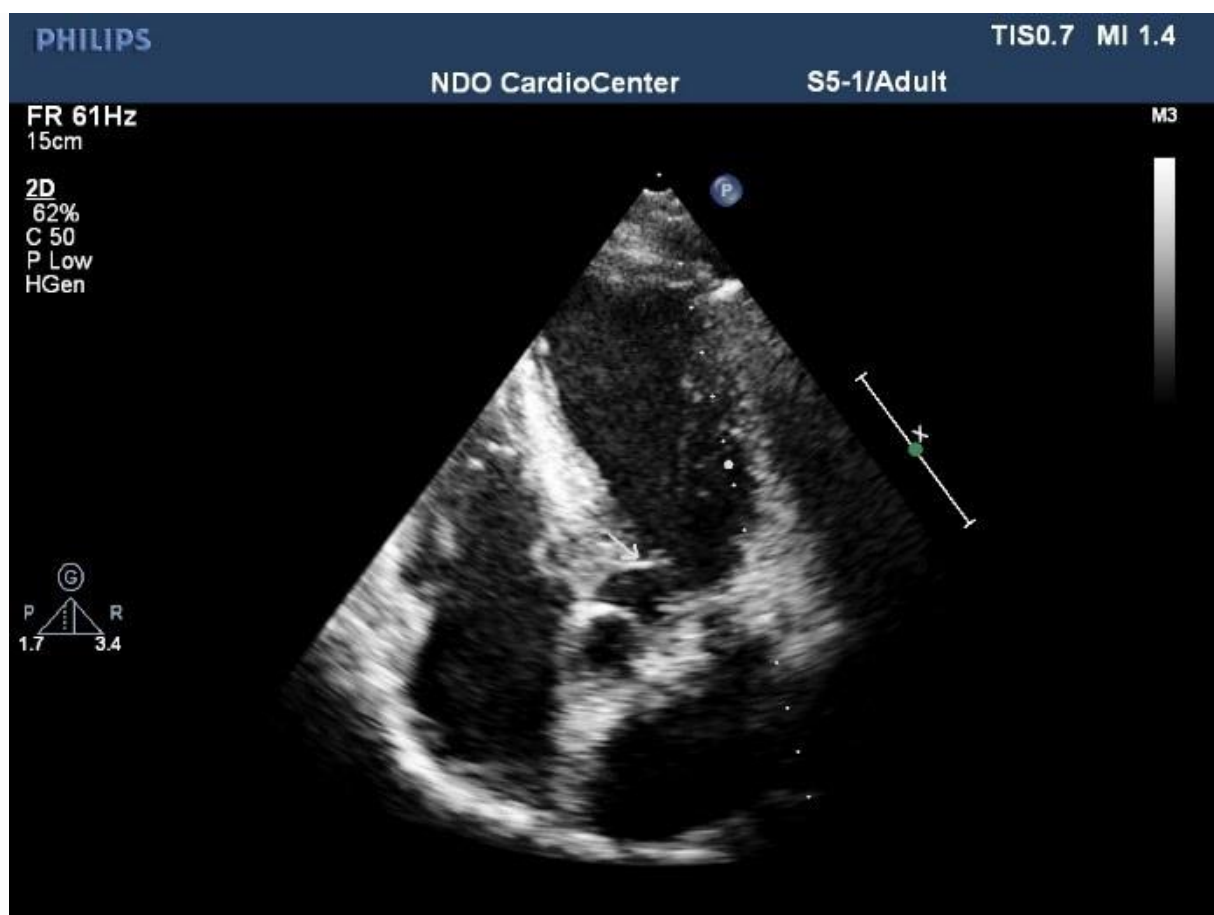


Рисунок 12. Мембранозно-диафрагмальная форма подклапанного аортального стеноза

Пациентке рекомендовали хирургическое лечение, поскольку выявили выраженную обструкцию выносящего тракта левого желудочка с максимальным градиентом давления между левым желудочком и аортой 50 мм рт. ст. и средним градиентом 30 мм рт. ст. [29, 30]. При стресс-ЭхоКГ выраженность обструкции усиливалась, что объясняет возникновение одышки при нагрузках.