

ГБОУ ВПО « Красноярский государственный медицинский университет им.
проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Министерства здравоохранения и социального
развития Российской Федерации»

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав. Кафедрой: д.м.н. проф., Матюшин
Геннадий Васильевич

Теоретические основы эхокардиографии

Выполнил: Врач-ординатор Хандошко И.С.

Отделение функциональной диагностики

2018г.

Содержание

1. Теоретические основы эхокардиографии.....3–7
2. Основы УЗИ.....7–12
3. Допплер-эхокардиография.....12–21
4. Двухстворчатый аортальный клапан.....21–28
5. Диагностика и лечение пролапса митрального клапана....28–33
6. Список литературы.....34

Теоретические основы эхокардиографии

Эхокардиография - представляет собой метод визуализации структуры и функции сердца с помощью специального ультразвукового оборудования.

Для работы на ультразвуковом медицинском оборудовании нет необходимости иметь детальные представления о физике ультразвука или тонкостях работы самой аппаратуры. Для проведения максимально информативного исследования важно знать основные принципы ее работы, а также возможности и ограничения метода.

Ультразвук — это звук с частотой более 20 000 колебаний в секунду (или 20 кГц). Скорость, с которой ультразвук распространяется в среде, зависит от свойств этой среды, в частности, от ее плотности. Скорость распространения ультразвука в тканях человека при температуре 37°C равна 1540 м/с.

Среда называется гомогенной, если плотность, структура и температура одинаковы по всей среде. В ней волны распространяются линейно.

Основные характеристики УЗ- частота, длина, скорость и амплитуда. Герц - единица измерения частоты периодических процессов. Одно колебание в секунду (1/с). Человеческое ухо воспринимает от 20 до 20кГц.

Одно из наиболее важных свойств среды - акустический импеданс. Это произведение плотности среды на скорость распространения в ней звука. Характеризует степень сопротивления среды распространению звуковой волны. Скорость распространения ультразвуковой волны в тканях практически постоянна, но отличается в разных тканях (н-р, миокард, перикард, кровь, створки клапанов).

Любая УЗ-система состоит из:

- ультразвуковой датчик;
- система обработки отраженного сигнала;
- система визуализации.

Основа анализа: $D=1540 \times dT / 2$

D-расстояние между датчиком и его границей

1540-скорость распространения звуковой волны (см.выше).

dT-время прохождения УЗ до границы фаз и обратно.

Ультразвуковой датчик

Датчик [transducer] — это устройство, преобразующее один вид энергии в другой - электрической энергии в механическую и наоборот- с помощью специального кристалла (пьезоэлектрического элемента).

Пьезоэлектрический элемент изменяет свои размеры под воздействием электрического тока и, наоборот, порождает электрический ток под действием приложенного к нему давления.

В современной ЭхоКГ используются монокристаллические датчики.

Пространственная разрешающая способность (resolution) – это расстояние между двумя объектами, при которых их еще можно различить.

Чем выше частота, тем разрешающая способность выше (более контрастная картинка), а глубина проникновения луча меньше (легче происходит его затухание). 2 МГц дает разрешающую способность в 1 мм.

То есть важно найти оптимальную частоту, которая дает максимальную разрешающую способность при достаточной проникающей.

Эволюция этапов визуализации А-модальный режим (А — от «амплитуда») записываются электрические импульсы различной амплитуды, при этом по другой оси координат откладывается расстояние от датчика до исследуемых структур. Не дает информации о структуре. Не используется в медицине.

В-модальный режим («brightness» - яркость) интенсивность принятых эхо-сигналов представлена не в виде амплитуды, а в виде яркости свечения точки: чем больше интенсивность принятых эхо-сигналов, тем больше яркость свечения соответствующих им точек изображения.

От В-модального режима перешли к М-модальному режиму (от «motion»- движение) - режиму развертки яркости структур сердца по времени.

По оси ОУ откладывается расстояние от структур сердца до датчика, а по оси ОХ — время. Датчик при М-модальном исследовании может посылать импульсы с частотой 1000 в секунду. Это обеспечивает очень высокую частоту смены изображений (высокую временную разрешающую способность).

М - модальный режим одномерный (недостаток), но дает представление о движении различных структур сердца, которые пересекаются одним ультразвуковым лучом.

Трансторакальная эхокардиография. Стандартные эхокардиографические позиции

Поскольку костная ткань и заполненные воздухом легкие блокируют прохождение УЗ-волны, визуализация сердца может быть выполнена только из определенных зон грудной клетки. Стандартными эхокардиографическими доступами являются:

- левый парастернальный;
- апикальный;
- субкостальный;

- упрасстернальный;

Исследование из этих доступов позволяет визуализировать сердце у большинства людей. Ультразвуковые методы позволяют неинвазивным путем оценить анатомическое строение, состояние клапанного аппарата, размеры камер исходно и при динамическом наблюдении. Наиболее информативными считаются парасстернальный доступ, который позволяет оценить состояние клапанного аппарата и апикальный доступ, позволяющий изучить трансклапанные потоки.

Чрезпищеводная эхокардиография

Преимущества ЧПЭхоКГ перед трансторакальным исследованием: При ТТЭхоКГ в ряде случаев ее проведению мешают препятствия вне сердца (ребра, легкие, мышцы, ПЖК) или в самом сердце (протезированные клапаны, кальциноз). При ТТЭхоКГ взрослых для достижения нужной проникающей способности УЗ применяются датчики 2,5-3,5 МГц, что ограничивает разрешающую способность метода. Таким образом, использование чрезпищеводного ультразвукового доступа позволяет преодолеть трудности, но проведению ЧПЭхоКГ всегда должно предшествовать трансторакальное исследование. Чрезпищеводная эхокардиография (ЧПЭ) была впервые использована как методика регистрации постоянно-волнового (CW) Допплера Side и Gosling в 1971. Впоследствии, первая ЧПЭ в М-режиме была описана Frazin и соавт в 1976 году, в то время как Hisanaga и соавт в 1977 году описали использование двумерного исследования в реальном времени, используя сканирующее устройство, которое состояло из вращающегося, одноэлементного датчика, установленного в кончике гастроскопа. Первоначальное применение ЧПЭ было затруднено проблемами, связанными с использованием твердых эндоскопов. Следующие технологические достижения, которые облегчили перемещение ЧПЭ к его существующему клиническому состоянию, включало внедрение гибкого эндоскопа, миниатюризации и усовершенствований УЗ датчика, последовательного улучшения развертки возможностей от моноплановых, двухпроекционных к мультиплановым позициям и дополнение спектрального и ЦДК. ЧПЭ в настоящее время используется у приблизительно 5-10 % пациентов, подвергаемых ультразвуковому исследованию.

Показания к проведению ЧПЭхоКГ:

- Исследование функции протезированного клапана
- Тромбоз предсердий, ЛЖ
- Опухоли сердца
- Бактериальный эндокардит
- Митральная регургитация
- Расслаивающаяся аневризма аорты

- Врожденные пороки сердца
- Диагностика осложнений инфаркта миокарда
- Оценка сократительной способности миокарда во время кардиохирургических операций

Чреспищеводная эхокардиография является наиболее информативным методом диагностики многих заболеваний, таких как инфекционный эндокардит, болезни аорты, врожденные пороки и т.д. С помощью чреспищеводной эхокардиографии можно контролировать ход оперативной коррекции у пациентов со сложными, сочетанными поражениями сердца.

Способность ультразвукового доплера определять скорость и направление потоков в полостях сердца и в крупных сосудах позволила применить физические формулы и рассчитать с приемлемой точностью объемные параметры кровотока и перепады давления в местах стеноза, а также степень клапанной недостаточности.

Становится повседневной практикой применение нагрузочных проб с одновременной визуализацией структур сердца с помощью ультразвука. **Стресс-эхокардиография** используется в основном для диагностики ишемической болезни сердца. Метод основан на том факте, что в ответ на ишемию миокард отвечает снижением сократимости и нарушением расслабления пораженной области, которые возникают раньше, чем изменения на электрокардиограмме. Чаще всего в качестве нагрузочного агента применяется добутамин, который увеличивает кислородный запрос миокарда. При этом при малых дозах добутамина увеличивается сократимость миокарда и начинают сокращаться его гибернированные участки (если они имеются). На этом основано выявление с помощью добутамин-стресс-эхокардиографии в В-режиме зон жизнеспособного миокарда. Показанием для проведения стресс-ЭхоКГ с добутамином являются: клинически неясные случаи с малоинформативной электрокардиографической нагрузочной пробой, невозможность теста с физической нагрузкой из-за поражения локомоторного аппарата больного, наличие на ЭКГ изменений, исключающих диагностику преходящей ишемии (блокада левых ветвей пучка Гиса, синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, смещение сегмента ST из-за выраженной гипертрофии левого желудочка), стратификация риска у больных, перенесших ИМ, локализация бассейна ишемии, выявление жизнеспособного миокарда, определение гемодинамической значимости аортального стеноза при низкой сократимости ЛЖ сердца, выявление появления или усугубления митральной регургитации при стрессе.

В настоящее время становятся распространенными нагрузочные тесты с одновременной визуализацией структур сердца с помощью ультразвука. Стресс-эхокардиография используется в основном для диагностики ишемической болезни сердца. Чаще всего в качестве нагрузочного

агента применяется вводимый внутривенно добутамин, который увеличивает кислородный запрос миокарда, что при наличии стенозов коронарных артерий вызывает его ишемию. На ишемию миокарда отвечает снижением локальной сократимости в зоне стенозированного сосуда, что и выявляется с помощью эхокардиографии.

В настоящей главе представлены наиболее широко применяемые в практической деятельности методы ультразвукового исследования сердца.

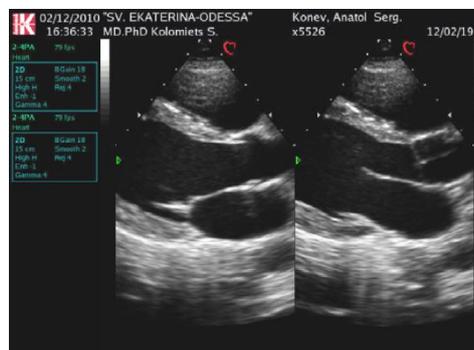
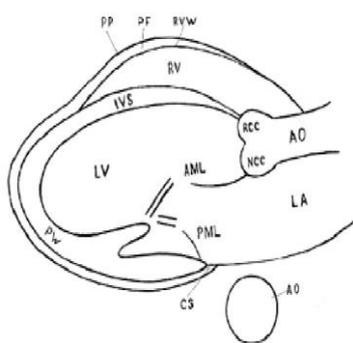
Появление миниатюрных ультразвуковых датчиков привело к созданию новых методик (чреспищеводная ЭхоКГ, внутрисосудистое ультразвуковое исследование), при которых имеется возможность визуализации структур, недоступных для чрезгрудной ЭхоКГ.

Основы УЗД

Изображение структур сердца в стандартных позициях ЭхоКГ осуществляется из следующих стандартных позиций датчика :

1. Парастеральный доступ – область 3 – 4 межреберья слева от грудины (рис.1.1 - . 1.4).
2. Апикальный (верхушечный) - зона верхушечного толчка (рис.1.5 – 1.6).
3. Субкостальный - из-под мечевидного отростка (рис.1.7).
4. Супрастеральный - югулярная ямка (рис.1.8).

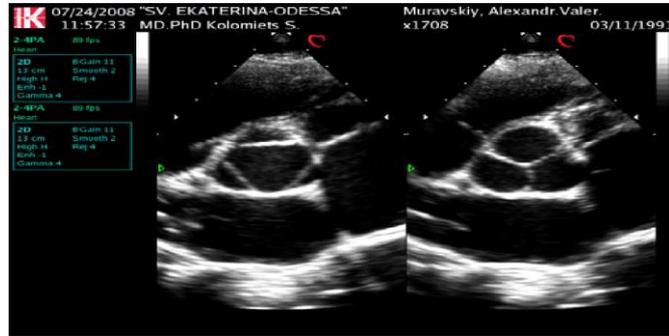
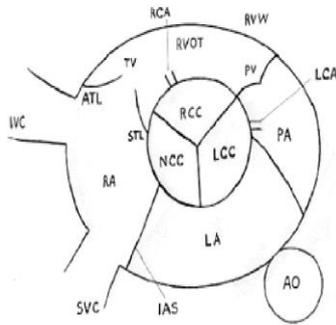
В некоторых стандартных позициях датчика ультразвуковое исследование сердца осуществляют в нескольких направлениях: по длинной и короткой оси органа (как правило, это парастеральная и субкостальная). Поскольку В режим дает наиболее полное представление о структурно-геометрических особенностях исследуемого органа, то исследование обычно начинают с него. Ниже представлены схематические изображения сердца и его структур в В – режиме при исследовании из основных доступов.



А. систола б. диастола

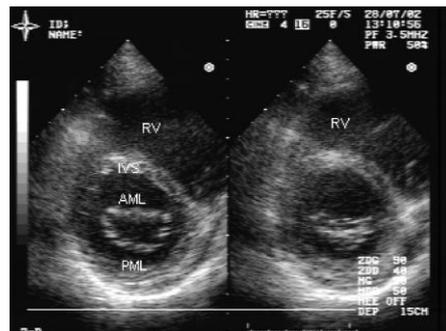
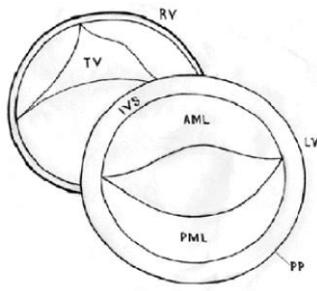
Рис.1.1 Левый парастеральный доступ по длинной оси левого желудочка (а – систола, б - диастола. LV– левый желудочек, RV – правый желудочек, АО –

аорта, LA – левое предсердие, IVS – межжелудочковая перегородка, PW – задняя стенка левого желудочка).



Систола (клапаны раскрыты), диастола (клапаны закрыты)

Рис.1.2 Парастеральный доступ по короткой оси на уровне аортальных клапанов.



Диастола систола

Рис 1.3 Парастеральный доступ по короткой оси на уровне митрального клапана (а –диастола, б – систола .RV- правый желудочек, LV – левый желудочек, AML – передняя створка митрального клапана, PML – задняя створка митрального клапана)

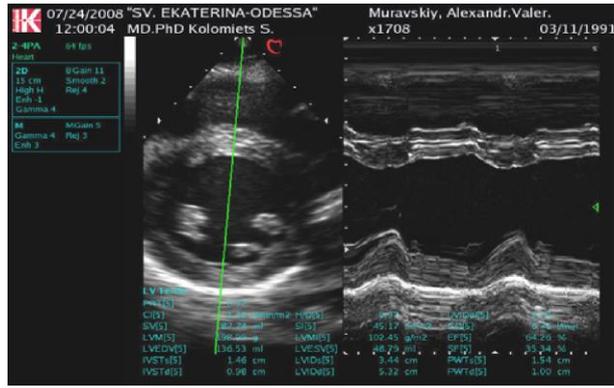
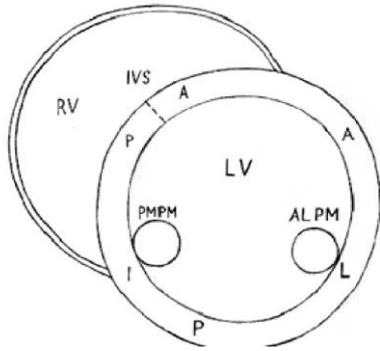
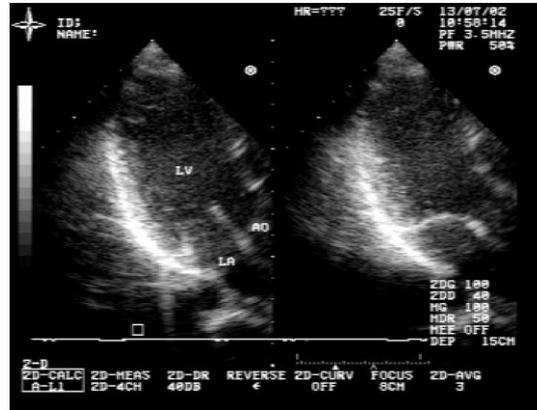
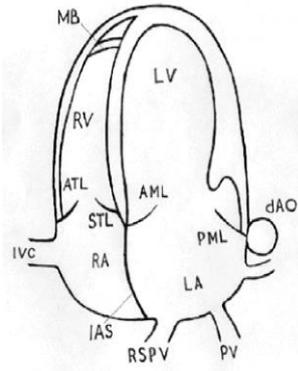


Рис.1.4 Парастернальный доступ по короткой оси на уровне папиллярных мышц.



Систола

Рис. 1.5 Апикальный (верхушечный) доступ четырехкамерная позиция (систола)

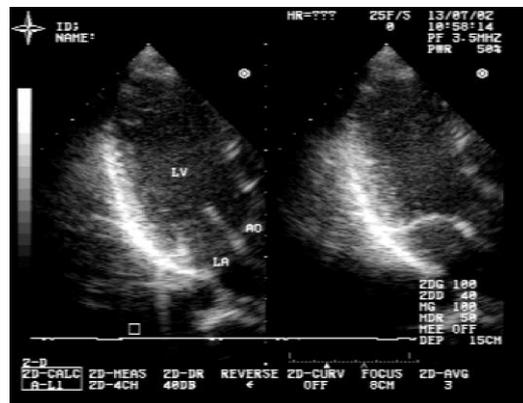
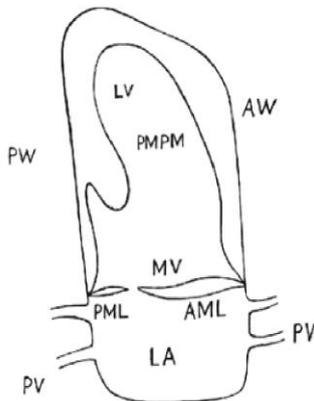


Рис.1.6 Апикальный доступ , двухкамерная позиция

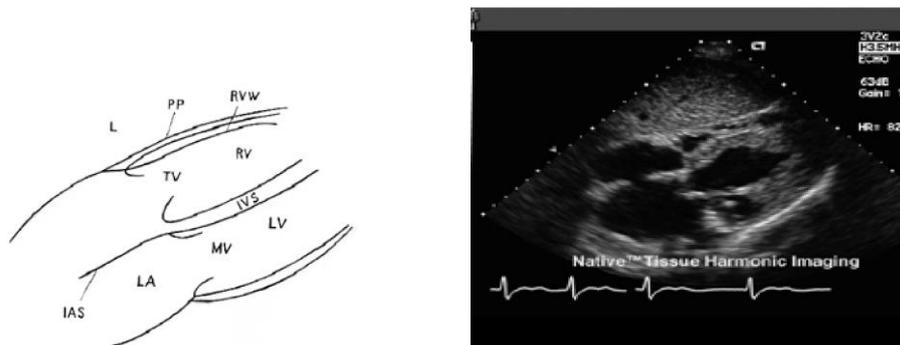
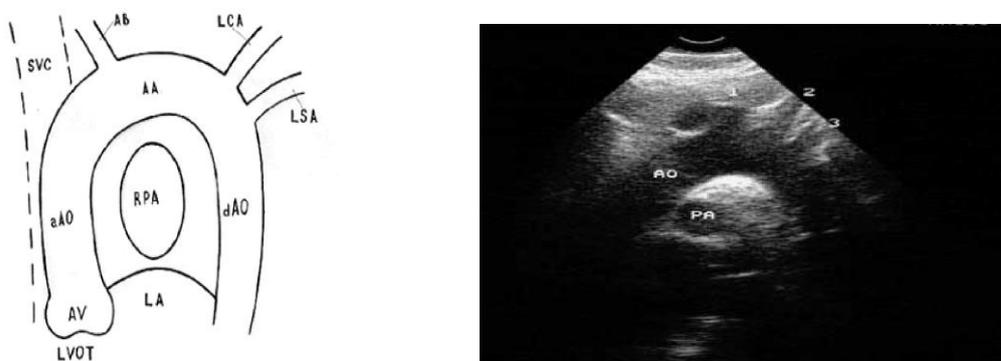


Рис.1.7 Субкостальный доступ по длинной оси.



АО-аорта, РА- легочная артерия, 1- плече-головная 2 - левая общая сонная, 3- подключичная артерии

Рис.1.8 Супрастернальный доступ, сечение на уровне дуги аорты.

Исследование в М – режиме чаще проводят из левого парастернального доступа по длинной оси сердца. Угол наклона датчика выбирают таким образом, чтобы ультразвуковой луч как бы «рассекал» сердце на уровне аорты, створок митрального клапана, а также полости ЛЖ на уровне сухожильных нитей. В этих позициях проводят количественную и качественную оценку исследуемых структур. На уровне сечения аорты : диаметр аорты, степень раскрытия клапана аорты, размер левого предсердия (рис.1.9). На уровне митрального клапана : оценка его структуры и характера движения. В норме в диастолу определяется двухфазное М-образное движение передней и W –образное движение задней створок(рис.1.10). На кривой движения передней створки выделяют несколько участков, имеющих буквенное обозначение :

- Интервал С-Д соответствует систоле ЛЖ и полному смыканию створок.
- Интервал D-E отражает расхождение створок в фазу быстрого наполнения.

- Интервал E-F неполное закрытие клапанов в фазу медленного наполнения.

Волна А обусловлена повторным расхождением створок в фазу систолы предсердий. На уровне сухожильных нитей проводят измерение систоло-диастолического размера полости ЛЖ, толщину МЖП и ЗС в диастолу их экскурсию, а также размер полости ПЖ и толщину его стенки (рис.1.11).

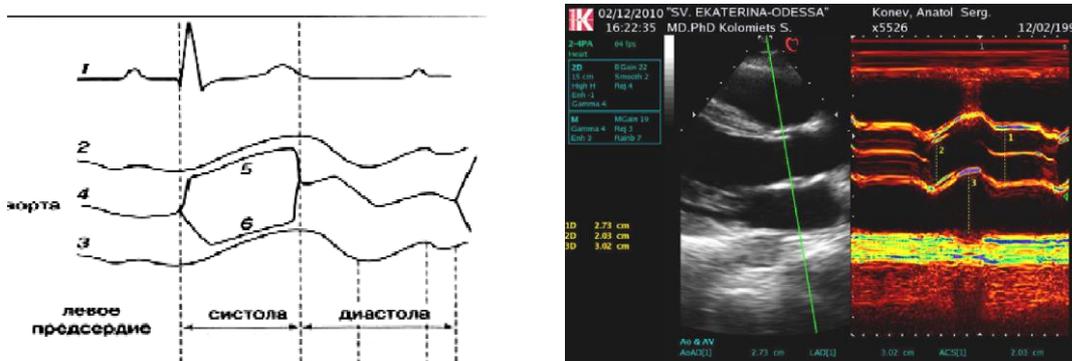


Рис.1.9 Изображение структур сердца на уровне сечения аорты

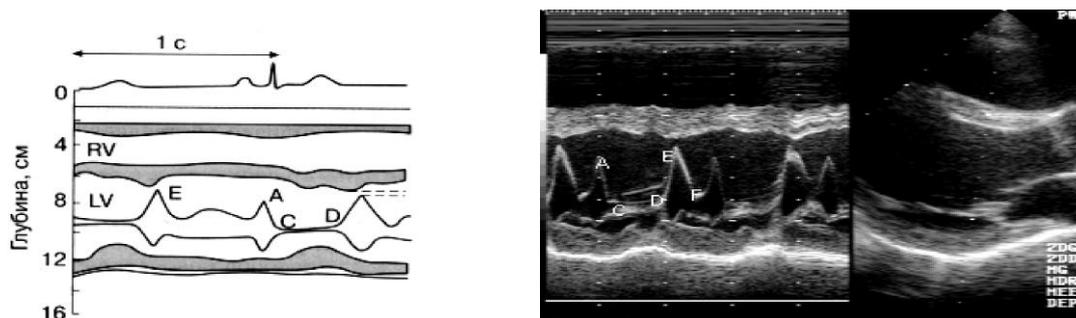


Рис.1.10 Изображение сердца в М-режиме на уровне створок митрального клапана. - нормальные значения некоторых количественных показателей, получаемых при исследовании в М-режиме.

Некоторые эхокардиографические показатели здоровых лиц в М –режиме

Показатель	Значения (мм)
АО (диаметр аорты)	20 - 36
АК (расхождения АО клапана в систолу)	18 - 22
ЛП (размер левого предсердия)	20 - 40
КДРлж (размер ЛЖ в диастолу)	38 - 55
КСРлж(размер ЛЖ в систолу)	22 - 38
ТМЖПд (толщина МЖП в диастолу)	7 – 11
ТЗСд (толщина ЗС в диастолу)	7 - 11
ПЖ (раз_ер полости ПЖ)	До 30

ТПЖ (толщина стенки ПЖ)

До 5

МК (амплитуда расхождения створок МК)

25 - 35

Необходимо подчеркнуть, что у лиц с разными росто-весовыми показателями значения нормы будут различаться. В этой связи все больше исследователей приводят в своих заключениях не абсолютные значения исследуемых параметров, а их индексы (ИКДРлж – индекс конечно-диастолического размера ЛЖ, ИКСРлж- индекс конечно-систолического размера ЛЖ, ИТМЖП – индексы толщины межжелудочковой перегородки и т.д.). Для расчета индексированных показателей используют таблицы Дюбуа. Это имеет существенное значение в диагностике миокардитов, небольших гипертрофий и т.д..

Параметры системной гемодинамики и насосной функции сердца у человека. (Барабанов С.В., и др. 1998.).

• Давление мм.рт.ст.	Аорта	Легочная артерия
• Систолическое	110-120	25-30
• Диастолическое	65-75	6-12
• Среднее	70-85	9-17

Предсердия

	Левое предсердие	Правое предсердие
Конечно-систолическое	10-12	3-7
Конечно-диастолическое	0-6	0-2

	Левый желудочек	Правый желудочек
Конечно-систолическое	110-120	25-30
Конечно-диастолическое	9-12	6-10

Допплер-эхокардиография

Допплер-эхокардиография - еще одна ультразвуковая методика, без которой невозможно представить сегодня исследования сердца. Допплер-ЭхоКГ представляет собой способ измерения скорости и определения направления потоков крови в полостях сердца и сосудах. Метод основан на эффекте К. Дж. Допплера, описанном им в 1842 г. (С. J. Doppler, 1842). Суть эффекта заключается в том, что если источник звука находится в неподвижном состоянии, то длина волны, генерируемая им, и ее частота остаются постоянными. Если источник звука (и любых других волн) движется в направлении воспринимающего устройства или уха человека, то длина волны уменьшается, а ее частота возрастает.

Если же источник звука перемещается в сторону от воспринимающего устройства, то длина волны возрастает, а ее частота падает. Классическим примером является свисток движущегося поезда или сирены скорой помощи

- когда они приближаются к человеку, то кажется, что высота звука, т.е. частота его волны, возрастает, если же удаляется, то высота звука и его частота снижаются. Это явление используют для определения скорости движения объектов с помощью ультразвука. Если необходимо измерить скорость потока крови, объектом исследования должен стать форменный элемент крови - эритроцит.

Однако сам эритроцит не излучает никаких волн. Поэтому ультразвуковой датчик генерирует волны, которые отражаются от эритроцита и принимаются приемным устройством. Допплеровский сдвиг частот представляет собой разность между частотой, отраженной от движущегося объекта и частотой волны, испускаемой генерирующим устройством. Исходя из этого скорость объекта (в нашем случае - эритроцита) будет измеряться с помощью уравнения:

$$V = (f_d \cdot c) / (2f_t \cdot \cos \theta),$$

где звука,

f_t - частота генерируемого ультразвукового сигнала,

$\cos \theta$ - косинус угла между направлением ультразвука

V - скорость движения объекта (эритроцита),

f_d - разность между генерируемой и отраженной ультразвуковыми частотами,

C - скорости луча и направлением движения исследуемого объекта.

Поскольку значение косинуса угла от 20° до 0 градусов близко к 1, в этом случае его значением можно пренебречь. Если направление движения объекта перпендикулярно к направлению испускаемого ультразвукового луча, а косинус угла в 90° равен 0, рассчитать такое уравнение невозможно и, следовательно, невозможно определить скорость движения объекта. Для правильного определения скорости крови направление длинной оси датчика должно соответствовать направлению ее потока. Эхокардиография является наиболее простым, доступным и удобным методом оценки наиболее важных показателей сократимости сердца (прежде всего фракции изгнания ЛЖ) и параметров гемодинамики (ударного объема и индекса, сердечного выброса и индекса).

Она является методом диагностики клапанной патологии, дилатации полостей сердца, локального и/или диффузного гипокинеза, кальциноза структур сердца, тромбоза и аневризм, наличия жидкости в полости перикарда. Основные доплер-ЭхоКГ методики, позволяющие проводить исследования с помощью современных ультразвуковых приборов, являются различными вариантами сочетания генератора и приемника ультразвуковых волн и воспроизведения скорости и направления потоков на экране. В настоящее время эхокардиограф предоставляет возможность использовать,

по крайней мере, три варианта режима ультразвукового доплера: так называемые постоянно-волновой, импульсно-волновой и цветной доплер.

Все эти виды доплер-ЭхоКГ исследований проводятся при использовании двухмерного изображения сердца в режиме В-сканирования, которое служит ориентиром для правильной установки курсора того или иного доплера. Методика постоянно-волновой эходопплерографии представляет собой способ определения скорости движения крови с помощью двух устройств: генератора, непрерывно продуцирующего ультразвуковые волны с постоянной частотой, и также непрерывно работающего приемника.

В современном оборудовании оба устройства объединены в один датчик. При таком подходе все попадающие в зону ультразвукового луча объекты, например эритроциты, посылают отраженный сигнал на принимающее устройство, и в результате информация представляет собой сумму скоростей и направлений всех, попавших в зону луча частиц крови. При этом диапазон измерений скорости движения достаточно высок (до 6 м/с и более), однако определить локализацию максимальной скорости в потоке, начало и конец потока, его направление не представляется возможным. Такого объема информации недостаточно для кардиологических исследований, где требуется определение показателей потока крови в конкретной области сердца. Решением проблемы стало создание методики импульсно-волнового доплера.

При импульсно-волновой доплер-эхокардиографии, в отличие от постоянно-волнового режима, один и тот же датчик генерирует ультразвук и принимает его, аналогично используемому при ЭхоКГ: ультразвуковой сигнал (импульс) продолжительностью 0,001 с продуцируется им один раз в секунду, а остальные 0,999 с тот же датчик работает как приемник ультразвукового сигнала. Так же как и при постоянно-волновой доплерографии скорость движущегося потока определяется по разности частот генерируемого и получаемого отраженного ультразвукового сигнала. Однако применение импульсного датчика позволило измерять скорость движения крови в заданном объеме. Использование прерывистого ультразвукового потока, кроме того, позволило употребить для доплерографии тот же датчик, что и для ЭхоКГ.

При этом курсор, на котором имеется метка, ограничивающая так называемый контрольный объем, в котором измеряются скорость и направление кровотока, выводится на двухмерное изображение сердца, полученное в В-режиме. Однако импульсная доплер-ЭхоКГ имеет ограничения, связанные с появлением нового параметра - частоты генерации ультразвуковых импульсов (pulsed repetition frequency, PRF). Оказалось, что такой датчик способен определять скорость объектов, которая создает разность генерируемой и отраженной частот, не превышающую $1/2$ PRF. Этот максимальный уровень воспринимаемых частот импульсного доплер-эхокардиографического датчика называется числом Найквиста (число

Найквиста равно $1/2 PRF$). Если в исследуемом потоке крови имеются частицы, движущиеся со скоростью, создающей сдвиг (разность) частот, превышающую точку Найквиста, то определить их скорость с помощью импульсной доплерографии невозможно. Цветное доплеровское сканирование - вид доплеровского исследования, при котором скорость и направление потока кодируется определенным цветом (чаще всего в сторону датчика - красным, от датчика - синим).

Цветное изображение внутрисердечных потоков по сути является вариантом импульсно-волнового режима, когда применяется не один контрольный объем, а множество (250-500), формирующийся так называемый растр. Если в площади, занимаемой растром, потоки крови являются ламинарными и не выходят по скорости за пределы точки Найквиста, то они окрашиваются в синий или красный цвет в зависимости от своего направления по отношению к датчику. Если скорости потоков выходят за эти пределы, и/или поток становится турбулентным, то в растре появляется мозаичность, желтые и зеленые цвета. Задачами цветового доплеровского сканирования являются выявление регургитации на клапанах и внутрисердечных шунтов, а также полуколичественная оценка степени регургитации.

Тканевой доплер кодирует в виде цветовой карты скорости и направление движения структур сердца. Доплеровский сигнал, отражающийся от миокарда, створок и фиброзных колец клапанов и т.д., имеет значительно меньшую скорость и большую амплитуду, чем получаемый от частиц в кровотоке. При данной методике скорости и амплитуды сигнала, характерные для кровотока, отсекаются с помощью фильтров, и получают двухмерные изображения или М-режим, на которых с помощью цвета определяются направление и скорость движения любого отдела миокарда или фиброзных колец атриовен- трикулярных клапанов. Метод используется для выявления асинхронии сокращения (например, при феномене Вольфа-ПаркинсонаУайта), изучения амплитуды и скорости сокращения и расслабления стенок ЛЖ для выявления региональных дисфункций, возникающих, например, при ишемии, в т.ч. при стресс-тесте с добутамином.

При доплер-эхокардиографических исследованиях применяют все разновидности доплеровских датчиков: сначала с помощью импульсного и/или цветного доплера определяют скорость и направление потоков крови в камерах сердца, затем, если выявляется высокая скорость потока, превышающая его возможности, она измеряется с помощью постоянно-волнового. Внутрисердечные потоки крови имеют в разных камерах сердца и на клапанах свои особенности. В здоровом сердце они практически всегда представляют собой варианты ламинарного движения форменных элементов крови. При ламинарном потоке почти все слои крови движутся в сосуде или полости желудочков или предсердий приблизительно с одной скоростью и в одном направлении.

Турбулентный поток подразумевает наличие в нем завихрений, приводящих к разнонаправленному движению его слоев и частиц крови. Турбулентность обычно создается в местах, где возникает перепад давления крови - например при стенозах клапанов, при их недостаточности, в шунтах.

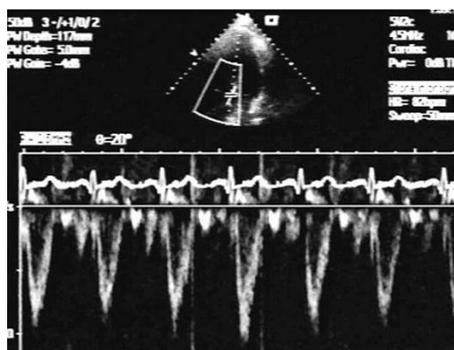


Рис. 4.10. Допплер-эхокардиография корня аорты здорового человека в импульсно-волновом режиме.

Объяснение в тексте На рисунке 4.10 демонстрируется доплерограмма в импульсно-волновом режиме потока крови в корне аорты здорового человека. Контрольный объем курсора доплера находится на уровне створок аортального клапана, курсор установлен параллельно длинной оси аорты. Допплерографическое изображение представлено в виде спектра скоростей, направленных вниз от нулевой линии, что соответствует направлению потока крови в сторону от датчика, расположенного у верхушки сердца. Выброс крови в аорту происходит в систолу ЛЖ сердца, начало его совпадает с зубцом S, а конец - с концом зубца T синхронно записанной ЭКГ. Спектр скоростей потока крови в аорте по своим очертаниям напоминает треугольник с пиком (максимальной скоростью), несколько смещенной к началу систолы. В легочной артерии (ЛА) пик кровотока находится практически в середине систолы ПЖ. Большую часть спектра занимает хорошо видимое на рис. 4.10 так называемое темное пятно, отражающее наличие ламинарного характера центральной части кровотока в аорте, и только по краям спектра имеется турбулентность. Потоки крови на атриовентрикулярных клапанах имеют совершенно другой характер. На рисунке 4.12 представлен доплеровский спектр скоростей тока крови на митральном клапане.

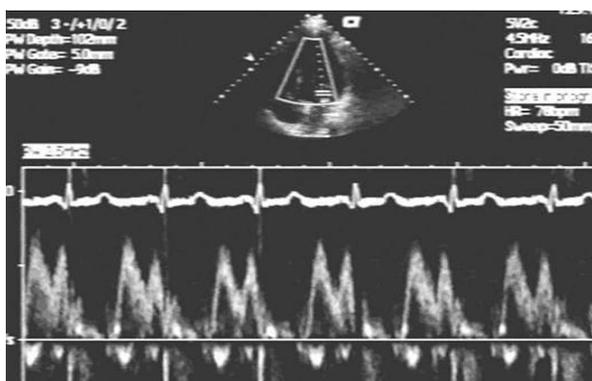


Рис. 4.12. Допплер-эхокардиография трансмитрального потока крови здорового человека в импульсно-волновом режиме.

Объяснение в тексте Метка контрольного объема в данном случае установлена несколько выше точки смыкания створок митрального клапана. Поток представлен двухпиковым спектром, направленным выше нулевой линии к датчику. Поток преимущественно ламинарный. По форме скоростной спектр потока напоминает движение передней створки митрального клапана в М-режиме, что объясняется теми же процессами: первый пик потока, называемый пиком Е, представляет собой ток крови через митральный клапан в фазу быстрого наполнения, второй пик - пик А - поток крови в течение систолы предсердий. В норме пик Е больше пика А, при диастолической дисфункции вследствие нарушения активного расслабления ЛЖ, повышения его жесткости и т.д., соотношение Е/А на каком-то этапе становится меньше 1.

Этот признак широко используется для исследования диастолической функции ЛЖ сердца. Кровоток через правое атриовентрикулярное отверстие имеет сходную форму с трансмитральным. По ламинарному кровотоку можно рассчитать скорость кровотока. Для этого рассчитывается так называемый интеграл линейной скорости кровотока за один сердечный цикл, который представляет собой площадь, занимаемую доплеровским спектром линейных скоростей потока.

Поскольку форма спектра скоростей потока в аорте близка к треугольной, то площадь его можно будет считать равной произведению пиковой скорости на период изгнания крови из ЛЖ, деленному на два. В современных ультразвуковых приборах имеется приспособление (джойстик или трекболл), дающее возможность обводить спектр скоростей, после чего его площадь рассчитывается автоматически. Определение с помощью импульсно-волнового доплера ударного выброса крови в аорту представляется важным, т.к. величина измеренного таким способом ударного объема в меньшей степени зависит от величины митральной и аортальной регургитации. Для подсчета объемной скорости кровотока следует умножить интеграл его линейной скорости на площадь поперечного сечения анатомического образования, в котором он измеряется.

Наиболее обоснованным является подсчет УО крови по кровотоку в путях оттока ЛЖ сердца, так как показано, что диаметр, а следовательно, и площадь выходного тракта ЛЖ в течение систолы изменяются мало. В современных ультразвуковых диагностических системах имеется возможность точного определения диаметра путей оттока из ЛЖ в В- или М-режиме (либо на уровне фиброзного кольца аортального клапана, либо от места перехода мембранозной части межжелудочковой перегородки до основания передней створки митрального клапана) с последующим введением его в формулу в программе расчета ударного выброса по ультразвуковому доплеру: $УО = ? S \text{ мл}$, где - интеграл линейной скорости

выброса крови в аорту за один сердечный цикл в см/с, S - площадь выносного тракта левого желудочка сердца.

С помощью импульсно-волновой доплер-ЭхоКГ диагностируются клапанные стенозы и недостаточность клапанов, можно определить степень клапанной недостаточности. Для вычисления перепада (градиента) давления на стенозированном клапане чаще всего приходится использовать постоянно-волновой доплер. Это объясняется тем, что на стенозированных отверстиях возникают очень высокие скорости кровотока, которые слишком велики для импульсно-волнового датчика. Градиент давления вычисляется с помощью упрощенного уравнения Бернулли: $dP = 4V^2$, где dP - градиент давления на стенозированном клапане в мм рт.ст., V - линейная скорость потока в см/с дистальной стеноза. Если в формулу вводится величина пиковой линейной скорости, рассчитывается пиковый (наибольший) градиент давления, если интеграл линейной скорости - средний. Допплер-ЭхоКГ также дает возможность определить площадь стенозированного отверстия.

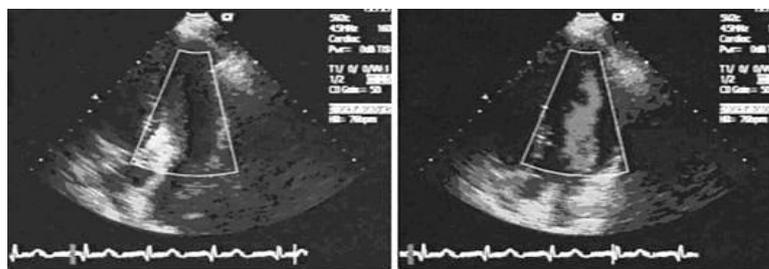


Рис. 4.13. Допплер-эхокардиография кровотока в левом желудочке в режиме цветного сканирования.

Объяснение в тексте: Если в площади растра появляется турбулентный поток и/или потоки с высокими скоростями, это проявляется появлением неравномерного мозаичного окрашивания потока. Цветная доплер-ЭхоКГ дает прекрасное представление о потоках внутри камер сердца и о степени клапанной недостаточности. В левой части рис. 4.14 представлен пример цветной доплер-эхокардиограммы больного с митральной недостаточностью (регургитацией). Видно, что растр цветного доплера установлен на митральном клапане и над левым предсердием. Хорошо видна струя крови, кодируемая при цветном доплеровском сканировании в виде мозаичного рисунка. Это говорит о наличии высоких скоростей и турбулентности в регургитационном потоке. Справа на рис. 4.14 представлена картина недостаточности трехстворчатого клапана, выявленная с помощью цветного доплеровского сканирования, хорошо видна мозаичность цветового сигнала.

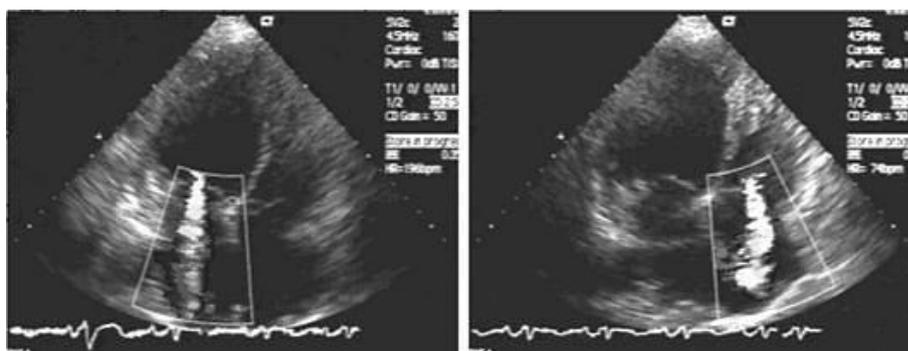


Рис. 4.14. Определение степени регургитации на атриовентрикулярных клапанах с помощью цветной доплер-эхокардиографии.

Объяснение в тексте: В настоящее время существует несколько вариантов определения степени клапанной недостаточности. Самый простой из них - это измерение длины струи регургитации относительно анатомических ориентиров. Так, степень недостаточности атриовентрикулярных клапанов может определяться следующим образом:

- струя заканчивается сразу за створками клапана (митрального или трикуспидального) - I степень,
- распространяется на 2 см ниже створок - II степень,
- до середины предсердия - III степень, и
- а все предсердие - IV степень.

Степень недостаточности аортального клапана может рассчитываться аналогично:

- струя регургитации достигает середины створок митрального клапана - I степень,
- струя аортальной регургитации достигает конца створок митрального клапана - II степень,
- струя регургитации достигает папиллярных мышц - III степень,
- струя распространяется на весь желудочек - IV степень аортальной недостаточности.

Это самые примитивные, но широко используемые в практике, способы расчета степени клапанной недостаточности. Струя регургитации, будучи достаточно длинной, может быть тонкой и, следовательно, гемодинамически незначимой, может отклоняться в камере сердца в сторону и, будучи гемодинамически значимой, не достигать анатомических образований, определяющих ее тяжелую степень.

Поэтому существует множество других вариантов оценки выраженности клапанной недостаточности. Ультразвуковые методики исследования (УЗИ) сердца постоянно совершенствуются. Все большее распространение получает

чреспищеводная ЭхоКГ, о которой сказано выше. Еще меньшего размера датчик применяется при внутрисосудистых УЗИ. При этом, по-видимому, внутрикoronарное определение консистенции атеросклеротической бляшки, ее площади, выраженности кальцификации и т.д. являются единственным прижизненным методом оценки ее состояния.

Разработаны методы получения трехмерного изображения сердца с помощью ультразвука. Способность ультразвукового доплера определять скорость и направление потоков в полостях сердца и в крупных сосудах позволила применить физические формулы и рассчитать с приемлемой точностью объемные параметры кровотока и перепады давления в местах стеноза, а также степень клапанной недостаточности. Становится повседневной практикой применение нагрузочных проб с одновременной визуализацией структур сердца с помощью ультразвука.

Стресс-эхокардиография используется в основном для диагностики ишемической болезни сердца. Метод основан на том факте, что в ответ на ишемию миокард отвечает снижением сократимости и нарушением расслабления пораженной области, которые возникают раньше, чем изменения на электрокардиограмме. Чаще всего в качестве нагрузочного агента применяется добутамин, который увеличивает кислородный запрос миокарда. При этом при малых дозах добутамина увеличивается сократимость миокарда и начинают сокращаться его гибернированные участки (если они имеются). На этом основано выявление с помощью добутамин-стресс-эхокардиографии в В-режиме зон жизнеспособного миокарда.

Показаниями для проведения стресс-ЭхоКГ с добутамином являются: клинически неясные случаи с малоинформативной электрокардиографической нагрузочной пробой, невозможность теста с физической нагрузкой из-за поражения локомоторного аппарата больного, наличие на ЭКГ изменений, исключающих диагностику преходящей ишемии (блокада левых ветвей пучка Гиса, синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта, смещение сегмента ST из-за выраженной гипертрофии левого желудочка), стратификация риска у больных, перенесших ИМ, локализация бассейна ишемии, выявление жизнеспособного миокарда, определение гемодинамической значимости аортального стеноза при низкой сократимости ЛЖ сердца, выявление появления или усугубления митральной регургитации при стрессе.

Внастоящее время становятся распространенными нагрузочные тесты с одновременной визуализацией структур сердца с помощью ультразвука. Стресс-эхокардиография используется в основном для диагностики ишемической болезни сердца. Чаще всего в качестве нагрузочного агента применяется вводимый внутривенно добутамин, который увеличивает кислородный запрос миокарда, что при наличии стенозов коронарных артерий вызывает его ишемию. На ишемию миокард отвечает снижением

локальной сократимости в зоне стенозированного сосуда, что и выявляется с помощью эхокардиографии.

Максимальные скорости кровотока, зарегистрированные в режиме Допплера у здоровых лиц (Hatle L., Angelsen B.)

Поток	Дети (м/сек)	Взрослые (м/сек)
Митральный поток	1,0 (0,8-1,3)	0,9 (0,6-1,3)
Трикуспидальный поток	0,6 (0,5-0,8)	0,5 (0,3-0,7)
Легочный поток	0,9 (0,7-1,2)	0,75 (0,6-0,9)
Левый желудочек	1,5 (1,2-1,8)	1,35 (1,0-1,7)
Аорта	1,5 (1,2-1,8)	1,35 (1,0-1,7)

ДВУХСТВОРЧАТЫЙ АОРТАЛЬНЫЙ КЛАПАН

Двухстворчатый аортальный клапан (ДАК) - наиболее частый врожденный порок сердца (ВПС), встречающийся у 1 - 2 % людей в общей популяции [4].

Анатомия. По секционным данным ДАК имеет две характерные особенности: неравный размер створок и наличие центрального шва (гребня), обычно в центре большей створки. Врожденный ДАК необходимо отличать от первоначально трехстворчатого клапана, у которого две створки стали спаянными в результате ревматического или другого воспалительного процесса. Исходя из анатомических особенностей ДАК, строится ультразвуковая диагностика. Клапан определяется как двухстворчатый, если имеется четкая идентификация двух створок и двух комиссур в систолу в парастернальном доступе позиции короткой оси на уровне аортального клапана, систолический куполообразный изгиб створок в продольной оси, а также высоко асимметричная точка смыкания створок [9]. Двухмерная эхокардиография (ЭхоКГ) и доплеровское исследование имеют 96 % специфичность, 78% чувствительность и 93% прогностическую точность в диагностике ДАК [10]. Однако часто диагностика затруднена в результате выраженного фиброза или кальциноза клапана. Ложноотрицательный диагноз может быть получен по причине наличия яркого шва, который расценивается как комиссура, поэтому категорический диагноз врожденного ДАК может быть сделан только при гистологическом исследовании после удаления клапана. Тем не менее, ЭхоКГ остается первичным методом диагностики ДАК, а также идентификации пациентов с увеличением размера восходящей аорты и во многих случаях, включая чреспищеводное исследование, обеспечивает всю необходимую информацию. Более точная оценка диаметра корня и восходящей аорты, а также степени расширения, может быть получена при выполнении магнитно-резонансной томографии (МРТ) или компьютерной томографии (КТ) средостения. Эти методы дают

точное описание размера и контура аорты в области ее дуги, нисходящего грудного и брюшного сегментов.

Патогенез и генетика. ДАК является результатом нарушения формирования створок аорты во время валвулогенеза. Смежные створки срачиваются и формируют одну большую створку, которая больше чем противоположная, однако, меньше чем 2 нормальных. Вероятно, что ДАК является следствием комплексного дефекта процесса развития, а не просто слияния 2-х нормальных створок. Патогенез врожденных дефектов аортального клапана неизвестен. Сторонники воздействия внешних причин полагают, что нарушенный кровоток через аортальный клапан во время валвулогенеза приводит к неспособности разделения створок. Однако не имеется никаких убедительных доказательств поддерживающих эту точку зрения. Генетическая теория возникновения ДАК - возможно более обоснована, хотя и не является завершённой. Так, Chan и соавт исследуя частоту распространенности заболевания с помощью ЭхоКГ в 30 семьях выявил в 11 семьях (36.7%) более 1 кровного родственника с ДАК. Авторы сделали вывод, что высокая частота семейной встречаемости совместима с аутосомно-доминантным типом наследования с уменьшенной пенетрацией, что, следовательно, требует скрининга кровных родственников в случае диагностики заболевания. Интересно, что мужчины поражаются чаще женщин с отношением 4:1 [3]. В исследовании 2036 пациентов, проведенном нами на базе Красноярской краевой больницы №2 и института поликлинической медицины г.Красноярск, ДАК выявлен у 21 больного, что составило частоту встречаемости 1,03% с соотношением мужчин и женщин 2:1. В поддержку генетической теории свидетельствует и то, что ДАК часто связан с врожденными нарушениями аорты (коарктацией, открытым артериальным протоком) и проксимальных отделов коронарных артерий, а в последующем заболевание часто связано с дилатацией, аневризмами и расслоением аорты (Рис. 1). Учитывая это, некоторыми авторами предложено рассматривать ДАК в свете общей патологии корня аорты [9, 10].

Прогноз и осложнения. Ориентация створок бicuspidального клапана может влиять на частоту последующих осложнений заболевания. При ДАК створки могут быть расположены в переднезаднем или лево-правом направлении. Считается, что левая и правая коронарные створки спаиваются более часто, примерно в 70% случаях [5], при этом обе коронарные артерии обычно отходят от передней створки, которая является наиболее крупной со швом.

Аортальный стеноз, как правило, развивается в бicuspidальном, не содержащем избыточной ткани клапане, а недостаточность, в клапанах, в которых имеется избыточность ткани створки и их пролапс, причем обе патологии чаще встречаются при слиянии правой коронарной и некоронарной створки. Слияние правой и некоронарной створки сопровождалось увеличенным риском последующей клапанной хирургии,

тогда как слияние правой и левой коронарных створок чаще ассоциируется с коарктацией аорты и с меньшей степенью клапанной патологии [5].

Частота нормально функционирующего ДАК располагается в пределах 0.6 % - 0.9 % в общей популяции [10]. Возможно, что клапан нормально функционирует у меньшей части пациентов, так как в секционных исследованиях только у 15 - 28% с ДАК отмечалась нормальная компетентность клапана. У большинства же пациентов с ДАК развиваются осложнения, требующих терапии. Считается, что аортальный стеноз встречается в 15 - 71% случаев ДАК; аортальная регургитация - в 1,5 - 3%; инфекционный эндокардит (ИЭ) - в 9,5 - 40%, дилатация и расслаивающая аневризма аорты - в 5 % [10]. Значительная вариабельность частоты аортального стеноза и ИЭ объясняется их связанной с возрастом встречаемостью. Аортальный стеноз преимущественно встречается в среднем возрасте и менее часто в молодой популяции, и, наоборот, ИЭ является осложнением молодых, поэтому чаще наблюдается в этой возрастной группе. Кроме того, описываемая частота осложнений существенно зависит от выборки и, поэтому, может переоцениваться, так как большинство прогностических данных исходит из серий секционных исследований выполненных у пациентов, перенесших оперативное вмешательство. Таким образом, выводы, основанные на этих сообщениях, могут быть неточными из-за неоднородности диагностических критериев и выборки. Тем не менее, считается, что около у 1/3, а, возможно, и у большинства пациентов с ДАК разовьются серьезные осложнения. Однако, если в возрасте 20 лет отсутствует стеноз (пиковый градиент менее 40 мм рт ст) и имеется только тривиальная недостаточность клапана, вероятность развития осложнений до 70 летнего возраста очень мала [10].

Аортальный стеноз. Аортальный стеноз - наиболее частое осложнение ДАК, во многих случаях, требующее имплантации протеза. Считается, что приблизительно 50 % взрослых с выраженным аортальным стенозом имеет ДАК, что отражает склонность к преждевременному фиброзу, увеличению жесткости створок и депонированию кальция [8]. Кальциноз клапана нарастает с возрастом и в значительной степени является тропным ко шву и основанию створок. Кальциноз выявляется почти у всех взрослых с существенным стенозом ДАК и редко наблюдается при изолированной аортальной регургитации. При секционном исследовании этиология аортального стеноза может быть определена визуальным осмотром клапана. В затруднительных случаях гистологическое исследование показывает отсутствие ткани клапана в шве при врожденном ДАК, в то время как при приобретенном ДАК показывает наличие предшествующего вальвулита. ЭхоКГ исследования показали, что склероз ДАК начинается во второй декаде жизни, а кальциноз становится очевидным после четвертой декады, при этом клапанный градиент увеличивается примерно на 18 мм рт ст за десятилетие. Помимо возраста, на риск развития аортального стеноза может влиять

анатомия бicuspidального клапана. Так стеноз более быстро развивается, если створки асимметричны или имеют переднезаднее расположение, при этом отмечается более быстрое нарастание градиента - на 27 мм рт ст за десятилетие [1]. Кроме того, на риск развития аортального стеноза могут влиять такие факторы как гиперхолестеринемия и курение, которые, возможно, способствуют ускоренному изнашиванию створок.

Выявленный ДАК с аортальным стенозом в неонатальном периоде может в последующем быстро прогрессировать в течение нескольких лет. В исследовании 239 пациентов рожденных с аортальным стенозом (исключая легкий) 95 % детей с начальным градиентом 41-80 мм рт ст и 30 % с меньшим градиентом стали симптоматичными после периода наблюдения 9,2 года. После хирургии или вальвулопластики в детстве, 26 % лиц требовали дальнейшего вмешательства после 10 лет наблюдения и 39 % после 18 лет. Вероятно, что большинство пациентов, симптоматичных в детстве, потребует второй операции перед возрастом 40 лет [7].

Аортальная регургитация. Патогенез аортальной регургитации у пациентов с ДАК более комплексный, чем при аортальном стенозе. Аортальная регургитация может быть изолированной и, обычно, возникает при пролапсе большей, эксцентрично расположенной створки или при расширении корня аорты в результате утраты эластических свойств кольца клапана. Около половины взрослых пациентов с ДАК в молодом возрасте имеют дилатацию корня аорты и, таким образом, являются потенциальными кандидатами для развития аортальной регургитации. Кроме того, сама по себе регургитация может вызывать диффузную дилатацию восходящей аорты.

Собственно изолированный ДАК относительно редко приводит к развитию выраженной аортальной регургитации, примерно, в 1,5 – 10,7%, но из-за большой распространенности стоит на первом месте как ее причина [1, 9]. Также к развитию аортальной недостаточности могут приводить сопутствующие состояния, такие как коарктация аорты или ИЭ, что может существенно увеличивать частоту встречаемости регургитации до 40 %. Возможно из-за связи с сопутствующими поражениями, пациенты с ДАК и аортальной регургитацией имеют худший прогноз, чем лица с аортальным стенозом. Так в секционных исследованиях смерть или хирургическое вмешательство наблюдались в среднем на 11 лет раньше у лиц с регургитацией по сравнению с пациентами со стенозом на фоне ДАК [10].

Инфекционный эндокардит. Считается, что около 25% всех случаев ИЭ возникает на фоне ДАК. Обычно ИЭ при ДАК развивается у молодых лиц и вместе с тетрадой Фалло, дефектом межжелудочковой перегородки и пролапсом митрального клапана обеспечивают 80-90 % случаев заболевания в этом возрасте [10].

Аортальные осложнения. Наличие ДАК является независимым фактором риска прогрессирующей дилатации аорты, формирования аневризм и

расслоения. Несмотря на дискуссионность вопроса, считается, что аортальные осложнения при ДАК не являются вторичными по отношению к наличию клапанной дисфункции и могут проявляться в молодом возрасте без значимого стеноза или регургитации, в том числе и после имплантации клапана. Предшественником потенциально фатальных событий - разрыва и расслоения, является развитие дилатации аорты.

Существуют доказательства, указывающие на связь ДАК с ускоренной дегенерацией меди аорты, что подразумевает наличие активного патологического процесса, а не только единичного дефекта развития. Дегенеративные нарушения при ДАК могут приводить к структурной слабости аортальной стенки, которые проходят по сходному сценарию с синдромом Марфана и связаны дефицитом белках fibrillin-1 в аорте.

В качестве примера приводим следующий случай. 12.06.2008 г в отделение неврологии КГУЗ Красноярская краевая больница №2 госпитализирована пациентка П. 28 лет. При поступлении предъявляла жалобы на случившийся 12.06.2008 г эпизод выраженной слабости, головокружения, головной боли, тошноты и рвоты. При объективном осмотре: дыхание везикулярное, хрипов нет; тоны сердца ритмичные ЧСС 70 уд/мин, АД 100/60 мм рт ст; живот безболезненный, печень не увеличена; неврологический статус без особенностей. Развернутый, биохимический анализ крови и общий анализ мочи без особенностей. По данным МРТ исследования головного мозга выявлена извитость интракраниального отдела левой позвоночной артерии. Диагностирована транзиторная ишемическая атака в вертебробазилярном бассейне. На ЭхоКГ выявлена дилатация восходящего отдела аорты, начиная от синотубулярного соединения до 4,1 см. Аорта на уровне синусов Вальсальвы – 3,6 см, на уровне дуги и нисходящего отдела – до 3,0 - 2,0 см с градиентом в нисходящем отделе до 10 мм рт ст. В парастернальном доступе длиной оси определяется высоко асимметричная точка смыкания створок аортального клапана, в систолу выявляется куполообразный их изгиб. В позиции короткой оси определяется две створки (Рис. 2). Выявлена легкая аортальная регургитация (за створками). Левые отделы не увеличены, функция левого желудочка (ЛЖ) не нарушена. Правые отделы без особенностей. На МРТ средостения выявлено расширение проксимальной аорты до 4,2 см (2,47 см/м²), в области дуги и в нисходящем отделе размер аорты – 2,7 и 1,8 см, соответственно (Рис. 3). Таким образом, на основании ультразвукового и МРТ исследования диагностирован ВПС, двухстворчатый аортальный клапан с умеренной дилатацией восходящей аорты.

Наблюдение и терапия. Расслаивающая аневризма аорты являлась причиной смерти у 19- 23% больных с коарктацией аорты в эру до активного использования хирургии, причем в 50 % случаев наблюдался сопутствующий ДАК. ДАК присутствует в 1 - 13% неселективных случаях расслаивающей аневризмы аорты, а 24% умерших от расслоения аорты в возрасте до 40 лет пациентов имели ДАК [10]. При этом большинство пациентов с

расслаивающей аневризмой аорты на фоне коарктации и ДАК имели артериальную гипертензию, что объясняло высокую частоту осложнения. Характерно, что расслаивающая аневризма аорты возникала не зависимо от наличия клапанных нарушений, обычно на фоне прогрессирующей дилатации корня, поэтому риск этого осложнения прямо связан со степенью расширения аорты [2]. Принято считать, что риск расслоения существенно возрастает если диаметр аорты в восходящем отделе превышает 50 мм [6]. Терапия β -адреноблокаторами может замедлять процесс расширения аорты, однако это предположение было апробировано у больных с синдромом Марфана и не доказано у лиц с ДАК. Размеры корня и восходящей аорты показывают значительную вариабельность в нормальной популяции, тем не менее, верхней границей нормы считают величину $2,1 \text{ см/м}^2$ на уровне аортальных синусов [2]. За расширение размера аорты принимают увеличением диаметра выше нормы для возраста и площади поверхности тела, тогда как аневризма аорты определяется как увеличение диаметра аорты на 50 % по отношению к нормальной величине [2]. Пластическая хирургия у пациентов с ДАК рекомендуется, если диаметр корня или восходящей аорты превышает 5,0 см или $2,5 \text{ см/м}^2$ [2] и должна учитывать множество факторов, включая возраст пациента, относительный размер аорты, структуру и функцию аортального клапана, а также опыт хирургов. Если пациенты с ДАК и дилатацией аорты подвергаются оперативной коррекции по поводу аортального стеноза или регургитации пластика или замена восходящей аорты может быть выполнена, если диаметр превышает 4,5 см [2].

Больным с ДАК необходимо выполнить ЭхоКГ оценку состояния аортального клапана, его функции, размера аорты, а также размера и функции ЛЖ. Пациенты с легкой/умеренной клапанной дисфункцией и нормальным размером и функцией ЛЖ должны подвергаться контрольным ЭхоКГ исследованиям. Поскольку многим из пациентов с ДАК потребуются хирургическое вмешательство в течение жизни, рекомендуется раннее направление к хирургу с опытом в аортальной хирургии. Пациенты с изолированной аортальной регургитацией могут быть кандидатами для пластики клапана, которая устраняет потребность в длительной антикоагуляции. Поэтому раннее направление к специалисту прежде, чем разовьются значимые дегенеративные изменения створок, может увеличить возможности для успешной пластики. Использование легочного аутотрансплантата (операция Ross) представляет собой важную альтернативу имплантации протеза, особенно у молодых пациентов, однако патологические процессы, протекающие в медию сосуда, также могут сопровождаться послеоперационной дилатацией аутотрансплантата, потому что легочная артерия имеет то же самое эмбриологическое развитие, как и аорта (Таб. 1).

Заключение. Пациенту с ДАК и дилатацией аорты необходимо объяснить следующее: (1) ДАК - наиболее частый ВПС; (2) ДАК является генетически

обусловленным заболеванием, поэтому необходимо ЭхоКГ исследование у кровных родственников; (3) ДАК часто сопровождается патологией корня аорты и имеет склонность к клапанным и аортальным осложнениям, часто требующим хирургического вмешательства; (4) ИЭ - нередкое осложнение заболевания, поэтому требуется профилактика антибактериальными препаратами; (5) раннее направление к кардиальному хирургу может облегчить наблюдение и предотвратить жизнеугрожаемые осложнения. В случае, описанном нами, имелось умеренное увеличение аорты, легкая аортальная регургитация, нормальные размеры и функция ЛЖ. Пациент может быть уверен, что хирургия еще не требуется, но рекомендуется регулярное наблюдение и профилактика антибиотиками. Пациентка должна ежегодно проходить осмотр кардиолога с выполнением ЭхоКГ для выявления прогрессии дилатации аорты и профилактики расслоения. Артериальная гипертензия и гиперхолестеринемия должны тщательно контролироваться, курение необходимо исключить.

Класс I

1. Пациентам с ДАК необходимо выполнить трансторакальную ЭхоКГ для оценки диаметра корня и восходящей аорты. *(Уровень доказательства: B)*
2. МРТ или КТ сердца показана у пациентов с ДАК, когда морфологию корня или восходящей аорты не возможно точно оценить при ЭхоКГ. *(Уровень доказательства: C)*
3. Пациентам с ДАК и дилатацией корня или восходящей аорты (более 4,0 см *) ежегодно должна выполняться последовательная оценка размера корня/восходящей аорты на ЭхоКГ, МРТ или КТ сердца. *(Уровень доказательства: C)*
4. Хирургия пластики аортального корня или замены восходящей аорты показана у пациентов с ДАК, если диаметр корня или восходящей аорты более 5,0 см* или если прирост диаметра составляет $\geq 0,5$ см в год. *(Уровень доказательства: C)*
5. Пациентам с ДАК, которым проводится оперативная коррекция по поводу аортального стеноза или регургитации, показана пластика корня или замена восходящей аорты, если диаметр превышает 4,5 см * *(Уровень доказательства: C)*

Класс IIa

1. Пациентам с ДАК и дилатацией аорты (более 4,0 см*) в отсутствие умеренной/выраженной аортальной регургитации целесообразно назначать β -адреноблокаторы *(Уровень доказательства: C)*
2. У пациентов с ДАК и дилатацией аорты, выявленной на ЭхоКГ целесообразно выполнить МРТ или КТ сердца для дальнейшего

определения степени серьезности расширения и вовлечения восходящей аорты. (Уровень доказательства: В)

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПРОЛАПСА МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

Пролапс митрального клапана (ПМК) определяется как систолический прогиб на 2 мм и более одной или обеих створок митрального клапана в левое предсердие выше плоскости митрального кольца в парастернальном доступе длинной оси или из другого доступа с или без митральной регургитации [8].

История. Феномен систолического щелчка и позднесистолического шума был известен клиницистам уже в XIX веке, однако предполагалось, что подобная аускультативная картина имеет экстракардиальное происхождение и связана с наличием плеврокардиальных спаек. В 1963 году Barlow и соавт были первые, кто предположил, что средний/поздний систолический щелчок и поздний апикальный систолический шум имеют митральное происхождение [6]. Это предположение было в дальнейшем подтверждено с помощью интракардиальной фотокардиографии и Criley [10] с соавт предложили использовать термин "пролапс митрального клапана", чтобы описать движение задней створки в систолу в полость левого предсердия.

Патогенез. ПМК, как считается, наследуется по аутосомно-доминантному типу [23].

Морфологической основой идиопатического ПМК является процесс миксоматозной дегенерации митральных створок, который представляет собой генетически обусловленный процесс разрушения и утраты нормальной архитектоники фибриллярных коллагеновых и эластических структур соединительной ткани с накоплением кислых мукополисахаридов без признаков воспаления. Степень миксоматозной дегенерации может быть самой вариабельной в разных сегментах митральных створок, однако даже при минимальных проявлениях увеличение площади створок и удлинение хорд может приводить к неравномерному распределению гемодинамической нагрузки, дальнейшему их растяжению с последующим нарастанием степени пролабирования и даже к разрывам хорд.

Учитывая значение миксоматозной дегенерации в дальнейшем прогнозе заболевания, всех больных с ПМК предлагается подразделять на классические случаи, то есть с миксоматозной дегенерацией и неклассические - без таковой [23].

Распространенность. Ранние исследования показывали результаты 5-15% встречаемости ПМК с большей распространенностью у женщин и у лиц молодого возраста. Очевидно, что полученные данные были завышены из-за использования неоднородных и неспецифических критериев эхокардиографической (ЭхоКГ) диагностики. На столь высокую частоту

встречаемости оказывало влияние седловидная форма митрального кольца в апикальном доступе, что принималось как ПМК. Применение более специфичного парастернального доступа длинной оси показало распространенность ПМК в пределах 1,6-2,4 % в общей взрослой популяции с 1,3% встречаемости классического и 1,1% неклассического ПМК [16]. Использование более специфичных критериев в диагностике не показало половых или возрастных различий в распространенности заболевания [8, 16]. **Клиническое течение, объективный осмотр, диагностика.** Клинические проявления ПМК весьма разнообразны и включают как клинику вегетососудистой дистонии с астенодепрессивным и тревожно-депрессивным синдромом, так и клинику развернутой сердечной недостаточности, преходящих нарушений мозгового кровообращения, нарушений сердечного ритма и даже внезапной смерти у лиц с манифестными формами заболевания.

Многочисленные проявления синдрома психовегетативной дисфункции являются наиболее частой причиной обращения за медицинской помощью. Еще в 40-е годы XIX века Г.И.Сокольский описывал «особую пугливость» некоторых больных с «ревматизмом» [1]. При обращении к врачу, лица с ПМК могут предъявлять жалобы на дискомфорт в грудной клетке по типу кардиалгии, чувство сердцебиения и нехватки воздуха, «потребность глубоко вдохнуть», эпизоды снижения АД при приеме вертикального положения, а также различные жалобы астеноневротического характера. Необходимо отметить, что столь широкий спектр и выраженность жалоб никак не связан с клапанными нарушениями и долгосрочным прогнозом.

Первичная диагностика ПМК строится на характерных аускультативных признаках, выявляемых при объективном осмотре. Основная особенность ПМК – средне или позднесистолический щелчок, представляющий высокочастотный звук короткой продолжительности. Один или несколько щелчков могут существенно изменяться по интенсивности и в пределах систолы в зависимости от состояния пред и посленагрузки, а также сократимости левого желудочка (ЛЖ). Изменения в конечном диастолическом объеме (КДО) ЛЖ могут приводить к смещениям во времени появления щелчка и шума. Щелчки являются следствием внезапного натяжения клапанного аппарата во время систолы желудочков. Среднесистолический щелчок может сопровождаться позднесистолическим шумом, который обычно наиболее хорошо выслушивается в области верхушки сердца. Характер и интенсивность шума также изменяются при определенных состояниях, от слабого и почти неслышимого к голосистолическому и громкому. В этой связи динамическая аускультация часто полезна в диагностике синдрома ПМК. С другой стороны ПМК может присутствовать и в отсутствии этих классических аускультативных признаков [8].

Из объективных методов диагностики можно отметить появление на ЭКГ неспецифичных изменений сегмента ST, инверсии зубца T, отчетливых зубцов Q и удлинения интервала QT, в то же время нередко ЭКГ у лиц с ПМК остается нормальной. Холтеровское мониторирование может быть необходимым для выявления аритмий у лиц с жалобами на эпизоды сердцебиения и не показано как рутинный тест у бессимптомных лиц. В большинстве случаев выявленные аритмии не угрожают жизни, с другой стороны пациенты часто жалуются на чувство сердцебиения, тогда как Холтеровское мониторирование показывает отсутствие патологии.

Ультразвуковая диагностика. Начиная с первой половины 70-х годов, двухмерная ЭхоКГ и доплеровское исследование остаются самыми полезными неинвазивными тестами для диагностики ПМК. К сожалению, непрерывно изменяющиеся методы и подходы для определения ПМК в течение последних 30 лет часто скорее затрудняют, чем облегчают диагностику заболевания [25], поэтому, несмотря на разработанные критерии диагностика ПМК остается «одним из наиболее важных и наиболее запутанных приложений эхокардиографии» [2]. Кроме того, широкое использование и доступность ЭхоКГ имеют оборотную сторону, являясь нередким источником ятрогений в случаях, когда диагноз ПМК выставляется практически здоровым лицам [1, 3].

Собственно под ПМК понимают провисание створок ≥ 2 мм выше клапанного кольца. При этом предпочтение в диагностике ПМК должно отдаваться парастернальному доступу длинной оси. Надежность только апикального доступа в диагностике ПМК может быть сомнительной, так как в этой плоскости естественная форма митрального клапана схожа с седловидной [8]. За плоскость клапанного кольца в парастернальном доступе позиции длинной оси принято считать линию, соединяющую точки прикрепления створок [16].

Следующим этапом в диагностике ПМК является определение наличия или отсутствия миксоматозной дегенерации. Оценку миксоматозной дегенерации производят в парастернальном доступе длинной оси по толщине передней створки митрального клапана в самой толстой части, исключая фокальные области утолщения и хорды в фазу диастазиса, то есть открытия створки [16]. Толщина ≥ 5 мм указывает на аномальный характер створки и определяет наличие миксоматозной дегенерации. Предложена классификация миксоматозной дегенерации по степени выраженности, согласно которой предложено выделять умеренную миксоматозную дегенерацию с толщиной передней створки до 8 мм и выраженную – более 8 мм [1].

После оценки степени пролабирования и наличия миксоматозной дегенерации необходимо оценить функцию митрального клапана по степени регургитации, определить размеры левых отделов и оценить функцию ЛЖ.

Прогностическая оценка. Прогноз у большинства пациентов с ПМК остается благоприятным, однако в ряде случаев возможны неблагоприятные исходы, сопровождающиеся существенной заболеваемостью и смертностью. Легкое пролабирование морфологически нормальных створок можно расценивать как вариант нормального развития, так как риск их осложнений не отличается от общей популяции [5, 8]. Однако нужно помнить, что представление о доброкачественном характере заболевания существенно зависит от выборки и может быть поставлено под сомнение известной гипердиагностикой этого состояния в общей популяции [25, 27].

Осложнения. ПМК является одной из наиболее частых причин оперативной коррекции на митральном клапане во Фрамингемском исследовании [16]. Тем не менее, только 5 - 10 % пациентов с классическим пролапсом имеют прогрессирующее течение заболевания с развитием значимой митральной недостаточности, тогда как большинство больных остается бессимптомными в течение всей жизни [13, 16]. Механизмы, объясняющие развитие серьезной митральной регургитации при ПМК включают дилатацию клапанного кольца и удлинение или разрыв хорд.

Разрыв хорд с развитием так называемого «молотящего митрального клапана» (flail mitral valve) и развитием тяжелой митральной регургитации является одним из самых грозных осложнений течения ПМК и миксоматозной дегенерации.

Разрыв хорд обычно подозревается в случае острого развития митральной регургитации у пациента без каких-либо признаков сердечного заболевания в анамнезе, а также у лиц с известным ПМК и внезапным ухудшением клинического состояния [14]. Как правило, это осложнение ПМК встречается в зрелом возрасте, обычно у мужчин с миксоматозной дегенерации, значительным пролабированием более 12 мм и умеренной или выраженной митральной регургитацией [1, 12]. Предрасполагающим фактором у больных молодого возраста может явиться тупая травма грудной клетки или чрезмерная физическая нагрузка [1].

Обычно при разрыве хорд поражается задняя створка – в 82% случаев, в 16% - передняя створка и в 2% - обе створки митрального клапана [20]. Клиническая картина складывается из появления интенсивного голосистолического шума и признаков острой митральной регургитации нередко с проявлениями тяжелого отека легких.

Другим грозным осложнением ПМК является развития инфекционного эндокардита (ИЭ). Поскольку абсолютная частота ИЭ является чрезвычайно низкой для общей популяции лиц с ПМК, существуют определенные противоречия в оценке степени риска. Тем не менее, профилактика антибиотиками, для предотвращения инфекционного эндокардита во время процедур, связанных с бактериемией, рекомендуется для большинства пациентов с определенным диагнозом ПМК при наличии митральной

регургитации или миксоматозной дегенерацией, а также с расширением левых отделов [1, 19].

Хотя существуют достаточно разноречивые данные относительно риска эмболических нарушений мозгового кровообращения у больных с ПМК [7, 18], фибриновые эмболы могут быть причиной развития симптоматики нарушений зрения в результате обтурации глазной или задней мозговой артерии.

Внезапная смерть, в результате желудочковых тахикардий, является редким осложнением ПМК [21]. Кроме того, случаи внезапной смерти у пациентов с ПМК нередко были связаны с сопутствующими нарушениями, такими как аритмогенная дисплазия правого желудочка и синдром удлиненного интервала QT с семейными формами заболевания [24]. **Лечение.** Учитывая, в целом благоприятный прогноз, психотерапия является главной составляющей в ведении пациентов с ПМК. Пациенты с незначительными проявлениями ПМК и легкой симптоматикой должны получить заверения относительно доброкачественного долгосрочного прогноза. Нормальный образ жизни и регулярные аэробные нагрузки должны поощряться в этой категории больных.

Одним из наиболее частых симптомов у лиц с ПМК является чувство сердцебиения. Возможными провоцирующими факторами могут быть депрессивные состояния, плохая самооценка состояния здоровья, употребление алкоголя или кофе, а также физическая детренированность. Во многих случаях ограничение влияния провоцирующих факторов может быть достаточным, чтобы уменьшить симптоматику. Кроме того, пациенты с ПМК и сердцебиением, связанным с умеренной тахикардией и болью в грудной клетке часто хорошо реагируют на терапию б-адреноблокаторами.

Симптомы ортостатической или постуральной гипотонии и тахикардии лучше всего корректируются свободным приемом соли и жидкости. Терапия минералокортикоидами или клонидином может быть необходимой в серьезных случаях, также может быть полезным ношение тугих чулок.

Прием аспирина (75 - 325 мг в день) рекомендуется для пациентов с ПМК, находящихся в синусовом ритме и зарегистрированными переходящими неврологическими нарушениями. Такие пациенты также должны избегать курения и приема контрацептивов. У пациентов перенесших острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) и имеющих ПМК с митральной регургитацией, мерцательной аритмией или тромбозом левого предсердия рекомендуется длительная терапия антикоагулянтами с МНО в пределах 2,0-3,0. Кроме того, варфарин также рекомендуется у пациентов с ПМК и миксоматозной дегенерации створок, перенесших ОНМК или транзиторную ишемическую атаку, несмотря на терапию аспирином.

Возможность развития ишемии миокарда при физической нагрузке у лиц с ПМК остается спорным вопросом. Ограничение от конкурентных

спортивных состязаний рекомендуется в случае умеренного увеличения полости или наличия дисфункции ЛЖ, развития неконтролируемых тахикардий, при синдроме удлиненного интервала QT, необъяснимых обмороках, внезапной смерти или дилатации корня аорты (26). Беременность на фоне изолированного ПМК без осложнений, обычно хорошо переносится.

Бессимптомные пациенты с ПМК и отсутствием существенной митральной регургитации могут наблюдаться через 3 - 5 лет. Пациенты, имеющие факторы высокого риска, включая лиц с умеренной/выраженной митральной регургитацией, должны наблюдаться ежегодно.

Необходимо отметить, что в настоящее время нет никакой известной терапии, которая благоприятно влияла бы на ткань створки при миксоматозной дегенерации [22]. Учитывая это необходимо принимать во внимание, что возможное клиническое улучшение на фоне проводимой терапии никак не влияет на состояние створок и дальнейший прогноз.

Хирургическая коррекция. Показания к оперативной коррекции ПМК такие же, как и при других формах недостаточности митрального клапана. Хирургические возможности терапии митральной регургитации включают имплантацию протеза и пластику клапана, которая может быть выполнена в большинстве случаев, особенно при вовлечении в процесс задней створки. Пластика митрального клапана ассоциируется с превосходными долгосрочными результатами и расценивается как вмешательство выбора, что было показано в исследованиях с 10 и 20 летним наблюдением. Эта процедура связана с меньшей периоперационной заболеваемостью и смертностью, сохранением подклапанного аппарата и лучшей сократительной способностью, а также свободой от приема антикоагулянтов [4, 9, 11, 17]. Особенно важным представляется сохранение непрерывности между митральным кольцом и папиллярными мышцами, что сохраняет нормальную геометрию и систолическую функцию ЛЖ в отличие от снижения в среднем на 10% фракции выброса при имплантации протеза [23].

Список литературы

1. Beppu S., Suzuki S., Matsuda H., et al. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 1993;71:322-327.
2. Bonow R.O. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. *Circulation* 2006;114:84-231.
3. Chan K.L., Ghani M., Woodend K., et al. Case-controlled study to assess risk factors for aortic stenosis in congenitally bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol*. 2001;88:690–693.
4. Fedak P.W.M., Verma S., David T.E., et al. Clinical and Pathophysiological Implications of a Bicuspid Aortic Valve. *Circulation* 2002;106:900.
5. Fernandes S.M., Sanders S.P., Khairy Paul., et al. Bicuspid Aortic Valve Morphology and Interventions in the Young. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2211-2214.
6. Jung B., Gohlke-Barwolf C., Tornos P., et al. Recommendations on the management of the asymptomatic patient with valvular heart disease. *Eur Heart J* 2002;23:1253-1266.
7. Kitchiner DJ, Jackson M, Walsh K, et al. Incidence and prognosis of congenital aortic valve stenosis in Liverpool (1960-1990). *Br Heart J* 1993;69:71-79
8. Pomerance A. Pathogenesis of aortic stenosis and its relation to age. *Br Heart J* 1972;34:569-574.
9. Rosenhek R. Predictors of Outcome in Severe, Asymptomatic Aortic Stenosis. *N Eng J Med* 2001;343:611-617.
10. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000;83:81-85.
11. Сторожаков Г.И., Верещагина Г.С., Малышева Н.В. Стратификация риска и выбор клинической тактики у пациентов с пролапсом митрального клапана. *Сердечная недостаточность* 2001;1(6): 23-31.
12. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. 5-е издание. М.Видар. 1999.
13. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. Второе издание. М.Практика. 2005.
14. Alfieri O., Maisano F., De Bonis., et al. The double orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:674–81.
15. Avierinos J.-F., Gersh B.J., Melton L.J., et al. Natural history of asymptomatic mitral valve prolapse in the community. *Circulation* 2002; 106: 1355–1361.
16. Barlow J.B., Pocock W.A., Marachand P., et al. The significance of late systolic murmurs. *Am Heart J* 1963;66:443–52.
17. Barnett H.J., Boughner D.R., Taylor D.W., et al. Further evidence relating mitral-valve prolapse to cerebral ischemic events. *N Engl J Med* 1980;302:139–44.

18. Bonow R.O. ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. *Circulation* 2006;114:e84-e231.
19. Braunberger E., Deloche A., Berrebi A., et al. Very long-term results (more than 20 years) of valve repair with Carpentier's techniques in nonrheumatic mitral valve insufficiency. *Circulation* 2001;104 (suppl I) :I8–11.
20. Criley J.M., Lewis K.B., Humphries J.O., et al. Prolapse of the mitral valve: clinical and cine-angiocardigraphic findings. *Br Heart J* 1966;28:488–96.
21. David T.E., Ivanov J., Armstrong S., et al. Late outcomes of mitral valve repair for floppy valves: implications for asymptomatic patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;125:1143–52.
22. Devereux R.B., Hawkins I., Kramer-Fox R., et al. Complications of mitral valve prolapse. Disproportionate occurrence in men and older patients. *Am J Med* 1986;81:751–8.
23. Devereux R.B., Jones E.C., Roman M.J., et al. Prevalence and correlates of mitral valve prolapse in a population-based sample of American Indians: the strong heart study. *Am J Med* 2001;111:679–85.
24. Fann J.I., Ingels N.B.Jr., Miller D.C. Pathophysiology of Mitral Valve Disease. In: Cohn L.H., Edmunds L.H.Jr, eds. *Cardiac Surgery in the Adult*. New York: McGraw-Hill 2003:901931.
25. **Ferrão de Oliveira J.M., Antunes M.J.** Mitral valve repair: better than replacement. *Heart* 2006;92:275-281.
26. Freed L.A., Levy D., Levine R.A., et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1999;341:1–7.
27. Gillinov A.M., Cosgrove D.M., Blackstone E.H., et al. Durability of mitral valve repair for degenerative disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:734–43.
28. Gilon D., Buonanno F.S., Joffe M.M., et al. Lack of Evidence of an Association between Mitral-Valve Prolapse and Stroke in Young Patients. *N Engl J Med* 1999;341:8-13.
29. Horstkotte D., **Follath F., Gutschik E.,** et al. Guidelines on Prevention, Diagnosis and Treatment of Infective Endocarditis Executive Summary. The Task Force on Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2004;25(3): 267-276.
30. Ling L.H., Enriquez-Sarano M., Seward J.B., et al. Clinical Outcome of Mitral Regurgitation Due to Flail Leaflet. *New Engl J of Med* 1996;335:417-423.
31. Martini B., Basso C., Thiene G. Sudden death in mitral valve prolapse with Holter monitoring-documented ventricular fibrillation: evidence of coexisting arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Int J Cardiol* 1995;49:274–8.
32. Otto C.M. Timing of surgery in mitral regurgitation. *Heart* 2003;89:100-105.
33. **Pellerin D., Brecker S., Veyrat C.** Degenerative mitral valve disease with emphasis on mitral valve prolapse. *Heart* 2002;88:20-28.

34. Puddu P.E., Pasternac A., Tubau J.F., et al. QT interval prolongation and increased plasma catecholamine levels in patients with mitral valve prolapse. *Am Heart J* 1983;105:422–8.
 35. Sutton M., Weyman A.E. Mitral Valve Prolapse Prevalence and Complications. *Circulation* 2002;106:1305.
 36. Vohra J., Sathe S., Warren R., et al. Malignant ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse and mild mitral regurgitation. *Pacing Clin Electrophysiol* 1993;16:387–93.
 37. Wilcken D.E., Hickey A.J.. Lifetime risk for patients with mitral valve prolapse of developing severe valve reg
-